

Recommandations pour la prise en charge d'un patient atteint de dégénérescence frontotemporale en situation d'urgence

Cette fiche a été élaborée par les Centre de Référence & Centres de Compétence Démences Rares ou Précoces, en collaboration avec l'association France-DFT. Elle est destinée à renseigner les médecins et équipes médicales qui prendront en charge les patients atteints de DFT dans un contexte aigu ou d'urgence.

■ Synonymes |

Démences frontotemporales (anciennement appelée maladie de Pick).

■ Description de la maladie |

Affection neurodégénérative apparentée à la maladie d'Alzheimer, due à une perte neuronale progressive au niveau du cortex frontal et temporal. Elle entraîne des troubles comportementaux (perte des convenances sociales, apathie, désinhibition verbale et comportementale, conduites persévératives et stéréotypées) et cognitifs (troubles du jugement, altération du raisonnement, troubles du langage, etc.)

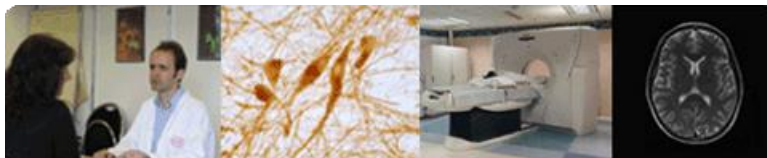
Pour plus d'informations sur la maladie, vous pouvez consulter les sites web du Centre de Référence : <https://cref-demrares.fr/> et de l'association France-DFT : <https://www.france-dft.org>

■ Particularités cliniques |

- Des troubles moteurs (un syndrome parkinsonien ou une sclérose latérale amyotrophique) peuvent être associés aux troubles psycho-comportementaux
- Des troubles du langage, d'expression et/ou de compréhension, peuvent altérer les capacités de communication : s'assurer de la bonne compréhension des consignes, idéalement avoir un accompagnant
- L'anosognosie (absence de conscience de la maladie et des symptômes) et l'absence de plaintes spontanées en cas de douleur sont des symptômes fréquents, qui peuvent compliquer l'évaluation clinique du patient (penser à des symptômes 'masqués')

■ Traitements fréquemment prescrits au long cours |

- Thymorégulateurs, antidépresseurs, anxiolytiques
- Neuroleptiques
- Parfois antiépileptiques : valproate de sodium, carbamazépine...
- Dopathérapie ou agonistes dopaminergiques possibles si syndrome parkinsonien
- Riluzole si SLA



FICHE PRATIQUE N°3 - SITUATION D'URGENCE – VERSION DE JUIN 2018

■ Risques particuliers en urgence |

- Troubles du comportement : désinhibition comportementale, agressivité, violence physique
- Troubles de la déglutition : fausses routes
- Troubles respiratoires : pneumopathie d'inhalation...
- Déshydratation, dénutrition
- Troubles de posture : chutes

■ Particularités de la prise en charge médicale pré-hospitalière |

- Réalisation d'une enquête étiologique devant tout épisode aigu
- Sédation si nécessaire : neuroleptiques oraux ou injectables (de façon transitoire)
- Retrouver les thérapeutiques en cours pour éviter un sevrage involontaire
- En cas de troubles sévères de déglutition, prévoir une voie de relai pour les traitements qui ne doivent pas être interrompus brutalement (ex. antiépileptiques)
- Pas de particularité anesthésique

■ Prise en charge médicale |

Tout épisode aigu, agitation, agressivité inhabituelle ou épisode confusionnel peut être la **manifestation d'une étiologie organique** et **impose la réalisation d'une enquête étiologique** et d'un examen clinique complet, neurologique et extra-neurologique.

Devant ces manifestations, il convient de rechercher de façon **systématique** : globe vésical, infection intercurrente, douleur, déshydratation, désordre hydro-électrolytique, hématome sous-dural etc.

Penser également à :

- Effet secondaire des traitements, erreur dans les prises médicamenteuses (surdosage ou sevrage)
- Syndrome malin des neuroleptiques
- Possibilité de prise excessive d'alcool (troubles comportementaux)
- Crises d'épilepsie : rares mais possibles (voire état de mal non convulsivant si troubles de vigilance)

■ Surveillance et précautions relatives aux symptômes |

- Prendre en compte l'absence de plainte spontanée des patients en cas de douleur
- Absence de conscience du danger
- Risque de fugue
- Risques liés à l'inertie grave (absence de mobilisation spontanée): surveiller l'état cutané, prévenir la survenue d'escarres
- Risques d'ingestion de produits non comestibles (ex : médicaments du voisin, produits de toilette, végétaux) ou d'ustensiles du quotidien (ex : couverts). Eviter de les laisser à portée du patient.
- Risque de brûlure (douche, boissons) par absence de réaction à la douleur

Contact au Centre de Référence des Démences Rares ou Précoces

contact@cref-demrares.fr