



Bonjour,

Nous avons le plaisir de vous adresser la 11^{ème} Newsletter du réseau Centre de Référence/Centres de Compétence « Démences Rares ». Cette newsletter a pour objectifs de diffuser des informations, outils d'évaluation, proposer des projets collaboratifs sur les DLFT, etc... à l'ensemble des partenaires du réseau. N'hésitez pas à me contacter si vous souhaitez participer à la prochaine newsletter.

Mme Daisy Rinaldi, ARC du Centre de Référence des Démences Rares, daisy.rinaldi@aphp.fr

■ Nouvelles plaquettes du Centre de Référence et des pathologies associées |

Les nouvelles versions des plaquettes informatives élaborées par le centre de référence sont téléchargeables depuis le site du centre de référence :

Plaquette du Centre de Référence : <http://www.cref-demreres.fr/-Le-centre-de-reference-Demences-Rares->

Plaquette DFT : <http://www.cref-demreres.fr/Les-Degenerescences-Fronto-Temporales-DFT>

Plaquette APP : <http://www.cref-demreres.fr/Les-Aphasies-Primaires-Progressives-APP>

Plaquette PSP : <http://www.cref-demreres.fr/Les-Paralysies-Supranucleaires-Progressives-PSP>

Plaquette DCB : <http://www.cref-demreres.fr/Les-Degenerescences-Cortico-Basales-DCB>

■ Projets de recherche |

Etude PSP MARCHÉ | Dr Marie-Laure WELTER – Paris

Septembre 2015 – Mars 2020

Une étude sur la physiopathologie des troubles de la marche et de la posture dans la Paralyse Supranucléaire Progressive

L'**objectif principal** de cette étude est l'analyse du pattern lésionnel et de ses corrélats avec les troubles de la marche/équilibre chez les patients avec PSP. L'étude vise aussi à différencier les troubles d'origine mésencéphalique de ceux résultant d'une atteinte corticale, à déterminer le rôle de la perte des neurones de la région locomotrice mésencéphalique dans l'apparition des troubles de la marche et de la posture en utilisant l'imagerie (IRM fonctionnelle), à décrire les troubles dans les formes guadeloupéennes de PSP et enfin, à établir des corrélations anatomo-cliniques.

Les critères d'inclusions:

- o Patients répondant aux critères cliniques de PSP (Litvan et al. 1996) : âge de début > 40 ans, chutes avant deux ans d'évolution, troubles oculo-moteurs cliniquement observables
- o Marche et station debout seul sans aide
- o Syndrome extrapyramidal non dopa-sensible
- o Cognition: MMS > 20 ; BREF > 12
- o Patient francophone
- o Niveau socio-culturel > ou égal à 3 ;
- o Pas de CI IRM 3T, ni de maladie neurologique ou psychiatrique, pas de troubles posturaux sévères
- o Affiliation sécurité sociale

La durée totale de la recherche est de 30 mois. 3 centres participent à ce projet : le CHU de Pointe-à-Pitre en Guadeloupe, le CHU de fort de France en Martinique et le CIC Neurosciences de la Pitié Salpêtrière. Objectifs de recrutement : 15 témoins et 30 patients PSP (dont 15 PSP en Ile-de-France).

Design de l'étude : Une seule visite, sur 2 jours consécutifs incluant : enregistrement des mouvements oculaires, évaluations cliniques, IRM, tests neuropsychologiques et un enregistrement de la marche.

Fin de la période d'inclusion : **Septembre 2017**

Chaque participant à ce projet recevra une indemnité de 150euros/jour avec un remboursement des frais de transport.

Contact pour information : **Yolande KAMDEM, attachée de recherche clinique**

Tel/Fax : 01.42.16.55.22 / 01.42.16.57.64/ E-mail : yolande.kamdem-ext@aphp.fr

Adresse : Centre d'Investigation Clinique Neurosciences, Hôpital Pitié-Salpêtrière, Paris

Présentation d'un nouvel outil clinique pour le diagnostic précoce des patients atteints de Démence Fronto-Temporale comportementale: E.B.I (Eating Behavior Inventory) | Dr Carole AZUAR – Paris

La Démence Fronto-Temporale comportementale (DFTc) est une pathologie neurodégénérative difficile à diagnostiquer en raison notamment de l'absence de biomarqueurs spécifiques. Parmi les symptômes, les modifications du comportement alimentaire, qui sont fréquentes et semblent spécifiques, pourraient être utilisées indépendamment comme marqueurs du diagnostic de DFTc. Dans cette étude, nous proposons un nouveau questionnaire destiné à l'aïdant, appelé Eating Behavior Inventory (EBI, en PJ), comme outil d'aide au diagnostic précoce de DFTc.

EBI consiste en 30 questions investiguant des modifications dans quatre domaines du comportement alimentaire : le rythme des prises alimentaires, les préférences alimentaires, les convenances à table et le comportement avec la nourriture, chaque modification cotant 1 point sur 30. Deux groupes de patients ont été étudiés avec le questionnaire EBI : 48 patients atteints d'une DFTc (en accord avec les critères de Raskovsky) et 38 patients atteints d'une Maladie d'Alzheimer (MA, avec biomarqueurs du LCR positifs). Les résultats ont montré des scores EBI significativement différents dans les deux groupes avec des scores moyens de 12.5 / 30 et de 3.4 / 30 chez les patients DFTc et MA, respectivement. Aucune corrélation significative n'a été trouvée entre les scores EBI et les caractéristiques démographiques ou neuropsychologiques, faisant émettre l'hypothèse d'une mesure indépendante. Les analyses de courbes ROC recherchant la valeur prédictive du test pour le diagnostic de DFTc ont montré une aire sous la courbe élevée (AUC=0.97), et ont révélé la valeur seuil de 7 points sur 30 (score EBI > 6 / 30) comme meilleure valeur prédictive du diagnostic de DFTc, associée à une sensibilité de 95.8 % et à une spécificité de 86.8 %. Le sous-score concernant les convenances à table semblait le plus prédictif du diagnostic. A la lumière de ces résultats, nous proposons le questionnaire EBI comme un outil d'aide au diagnostic précoce des patients atteints de DFTc.

Pour tout renseignement, contacter le Dr. Carole Azuar, carole.azuar@aphp.fr

■ REUNION NATIONALE DU RESEAU DES CENTRES DE COMPETENCE |

Nous remercions chaleureusement tous les centres de compétence ayant participé à la 5ème réunion du réseau qui s'est tenue à Paris le 20 mai 2016. Tous les diaporamas des présentations orales de la réunion sont disponibles en ligne sur le site du centre de référence :

<http://www.cref-demrares.fr/5eme-reunion-nationale-du-CRef-et-Centres-de-competence>

■ PROCHAINS EVENEMENTS |

10^{ème} Conférence Internationale sur les DFT : 31 août au 2 septembre 2016 - Munich, Allemagne

1^{ère} Journée d'Information PSP dans la région Sud-Ouest par PSP France : 26 septembre 2016 - Bordeaux