

Démence fronto-temporale

La démence fronto-temporale est une forme relativement rare de démence. Elle touche principalement des personnes d'âge moyen. La maladie entraîne des troubles de la personnalité et du comportement. S'occuper d'une personne atteinte de démence fronto-temporale est une tâche exigeante pour les proches et les soignants et nécessite la mise en place de mesures appropriées.

Le terme de démence fronto-temporale (DFT) désigne plusieurs maladies dégénératives affectant les lobes frontaux et temporaux du cerveau. On distingue trois formes principales :

- la démence fronto-temporale au sens strict, également appelée maladie de Pick. Elle conduit à des troubles du comportement et de la personnalité ;
- la démence sémantique qui se caractérise par des troubles de la reconnaissance des objets et de la compréhension des mots ;
- l'aphasie primaire progressive, forme dans laquelle le choix des mots et le débit verbal sont entravés.

Pour les trois formes, les causes sont inconnues à ce jour. Dans 50% des cas, l'hérédité semble être en cause. La DFT affecte autant les hommes que les femmes. La maladie survient généralement entre 45 et 60 ans. Chez les personnes de moins de 65 ans, la DFT est aussi fréquente que la maladie d'Alzheimer.

Symptômes et évolution

Les symptômes de la DFT varient selon la région du cerveau touchée par le processus dégénératif. Ils se caractérisent presque toujours par des troubles de la personnalité et du comportement.

Les symptômes suivants sont particulièrement fréquents :

– Diminution de la maîtrise de soi, désinhibition

Au niveau du comportement

agressivité, colères, agitation, désinhibition sexuelle, négligence de l'hygiène personnelle, effusions inappropriées de sentiments, actes compulsifs

Au niveau du langage: flot de paroles, remarques et plaisanteries déplacées

Au niveau du comportement alimentaire: démesure

- **Égocentrisme:** baisse de la capacité d'empathie, indifférence croissante, manque de tact, obstination
- **Troubles de la capacité de planification, d'organisation et de discernement:** manque de concentration, troubles de l'attention, absence d'initiative, apathie, sentiment d'être menacé, tendance à prendre des risques inconsidérés et des décisions irréfléchies, tendance aux achats compulsifs ou à l'avarice, absence de conscience de sa maladie.

Ces symptômes se retrouvent également, mais à un moindre degré, dans les formes plus rares de DFT, à savoir dans la démence sémantique et l'aphasie primaire progressive qui se caractérisent en revanche par des troubles importants du langage. Bien que les personnes atteintes de **démence sémantique** parlent, lisent et écrivent couramment et sans difficultés grammaticales, elles ne peuvent plus nommer correctement les objets, ne comprennent pas le sens des mots ou des bruits, ni à quoi servent certains objets. Quant aux personnes atteintes d'**aphasie primaire progressive**, elles comprennent ce qu'elles entendent ou lisent, s'expriment toutefois de façon hésitante, grammaticalement incorrecte, utilisent des mots erronés, parfois à consonance proche, et leur vocabulaire est très réduit.

Quelle que soit la forme de DFT, la mémoire à court terme et l'orientation spatiale sont nettement mieux préservées aux premiers stades de la maladie que dans la maladie d'Alzheimer.

Ultérieurement, la maladie évolue assez rapidement vers un état de dépendance. Les personnes atteintes de DFT deviennent de plus en plus apathiques, indifférentes et muettes. Au stade avancé apparaissent des problèmes d'incontinence, de mobilité et de déglutition et les maladies physiques s'accumulent. Cependant, la véritable cause du décès reste souvent floue. La maladie dure habituellement de cinq à dix ans, dans de rares cas plus de 20 ans.

Diagnostic difficile à poser

Les personnes atteintes de DFT n'ont généralement pas conscience de la maladie: elles pensent être en bonne santé. Par conséquent, elles ne consultent le médecin que tardivement. Il arrive parfois que le médecin interprète les symptômes comme un trouble psychique ou un problème relationnel. Une telle erreur de diagnostic peut avoir de graves conséquences pour toutes les parties concernées. C'est pourquoi il est important de tenir compte des observations des proches et de s'adresser sans tarder à une Consultation mémoire. Les résultats de l'imagerie médicale sont souvent moins révélateurs que les observations des changements de comportement fournies par les proches.

Accompagner, encadrer, soigner

S'occuper d'une personne atteinte de DFT est une tâche à la fois exigeante et éprouvante. Afin de maintenir la qualité de vie de la personne et de son entourage, il est conseillé de suivre trois règles de base.

– **Éviter les situations de stress, favoriser l'autonomie:** les personnes atteintes de DFT réagissent souvent de façon exacerbée aux situations imprévues. Il en va de même si elles ne se sentent plus

maîtres des décisions qui les concernent ou qu'elles ne sont pas à la hauteur d'une tâche donnée.

- **Anticiper, agir à temps:** une DFT peut entraîner des problèmes et des dangers, justement parce que les personnes atteintes, souvent relativement jeunes et encore en bonne forme physique, risquent d'agir sans discernement aucun. Il est donc essentiel d'anticiper en mettant en place des moyens d'aide et de soutien.
- **Ne pas tenir la personne atteinte pour responsable des conséquences de sa maladie:** ses propos et actions inappropriés ou blessants font partie des symptômes sur lesquels elle n'a aucune prise.

Traitements médicamenteux

Il n'existe aucun moyen permettant de guérir une DFT, ni même de ralentir ou d'interrompre son évolution. Les médicaments utilisés pour le traitement de la maladie d'Alzheimer sont inefficaces, voire contre-indiqués pour traiter une DFT. Les symptômes comportementaux et émotionnels peuvent parfois être atténués par des antidépresseurs. En cas d'agitation ou d'agressivité marquées, des neuroleptiques peuvent aider.

Conseils pour faciliter le quotidien

Les troubles du comportement liés à une DFT peuvent être atténués en prenant les mesures appropriées.

- Créer un environnement calme, éviter les sources de distraction et de surstimulation.
- Structurer l'emploi du temps, planifier ensemble l'horaire. La routine simplifie l'accompagnement et la cohabitation.
- Utiliser des phrases simples, parler lentement.
- Ne pas essayer de changer le comportement de la personne. Chercher à contourner les situations susceptibles d'entraîner des conflits.
- Proposer à la personne atteinte de DFT des choix simples: elle se mettra moins souvent en colère. Si elle s'emporte tout de même, essayer de rester calme, éviter la discussion, changer de sujet.

- Conserver la nourriture hors de portée de vue afin d'éviter que la personne mange trop.
- En ce qui concerne l'hygiène: montrer l'exemple pour encourager la personne à faire de même.

Les **traitements non médicamenteux** peuvent être bénéfiques.

- Trouver des activités qui suscitent l'intérêt de la personne et les adapter à ses possibilités individuelles. Les activités répétitives sont particulièrement indiquées. Une prise en charge individuelle est souvent préférable car ces personnes s'intègrent difficilement aux activités de groupe.
- L'activité physique, en particulier en plein air, favorise la détente et la motivation. Il en va de même des activités d'expression artistique: peinture, musique, danse...
- Les offres telles que l'ergothérapie, l'entraînement cérébral, la relaxation, etc. peuvent également être fort utiles.

Certains symptômes peuvent avoir des conséquences graves pour la personne malade, les proches ou des tiers. C'est pourquoi des **dispositions techniques et administratives** peuvent s'imposer.

- Les mesures visant à garantir la sécurité sont particulièrement importantes, par exemple les dispositifs de protection contre l'incendie et l'éloignement d'objets dangereux.
- Les personnes atteintes de DFT perdent rapidement leur aptitude à conduire en raison de leur inattention au volant ou d'une prise de risques inconsidérée. Il est donc conseillé de les encourager à renoncer à la conduite automobile. L'aide du médecin est précieuse à cet égard.
- Les machines et installations techniques sont également source de danger, par exemple sur le lieu de travail. C'est l'une des raisons pour lesquelles l'employeur devrait être informé dès le début.
- Les erreurs de jugement en rapport avec des questions financières peuvent amener une personne atteinte de DFT à prendre des décisions qui menacent les intérêts de ses proches en plus des

siens. Ainsi, il convient de redéfinir les autorisations de signature avec la banque.

Enfin, il est important de prendre des mesures appropriées afin de **soutenir les proches**.

- Une communication franche avec l'entourage facilite la compréhension de cette maladie qui n'est pas visible et améliore ainsi la vie au quotidien. Une personne informée sait mieux garder son sang-froid face à des remarques déplacées ou à des comportements étranges. Si l'entourage est informé, les proches supportent souvent mieux les incidents gênants et le risque d'isolement social est moindre.
- Les soins à domicile, un service d'accompagnement ou encore une prise en charge dans un centre de jour offrent un peu de répit aux proches.
- Les enfants et les adolescents dont le père ou la mère souffre de DFT sont souvent désespérés face aux effets de cette maladie. Un soutien particulier sous forme de thérapie de famille ou individuelle peut être utile ou nécessaire.
- L'échange au sein de groupes pour proches ou groupes d'entraide permet de se ressourcer et de compléter ses connaissances. Renseignez-vous auprès du Téléphone Alzheimer, de votre section cantonale d'Alzheimer Suisse ou encore de la Consultation mémoire pour connaître les services proposés dans votre région.

Contexte juridique

La personne malade refuse souvent d'en entendre parler, mais il serait important qu'elle prenne à temps certaines mesures.

- Le **mandat pour cause d'incapacité**. Il permet à son auteur de désigner une personne de confiance pour la représenter et gérer ses affaires personnelles et financières si elle-même n'est plus en mesure de le faire.

- Les **directives anticipées**. Elles permettent à la personne de prendre des dispositions relatives à des traitements médicaux futurs et de nommer une personne de confiance qui défendra ses intérêts en matière de traitement et de soins.
- Si la personne refuse de prendre de telles dispositions ou si celles-ci ne suffisent pas, une mesure officielle de protection de l'adulte (**curatelle**) peut devenir nécessaire dans certains cas.

La brochure «Les droits et les devoirs» et les fiches d'information «Planifier l'avenir avec un mandat pour cause d'inaptitude» et «Rédiger des directives anticipées» décrivent ces mesures plus en détail.

Les questions juridiques suivantes reviennent fréquemment en cas de DFT.

- **Au travail**: la maladie réduit les performances et peut entraîner des erreurs et des manquements. Il est dès lors important d'informer rapidement l'employeur pour éviter qu'il prenne des sanctions à l'égard de la personne malade. Le salarié qui présente un certificat médical est protégé contre le licenciement pendant une période qui est fonction de la durée des rapports de travail. En cas d'incapacité totale ou partielle, l'employeur est tenu de continuer à verser le salaire (durant une période et selon une clé définies dans le contrat de travail). Il arrive parfois qu'une personne puisse garder son poste un certain temps avec des tâches redéfinies.
- **Assurances et prestations sociales**: il est recommandé de déposer dans les meilleurs délais les demandes relatives à la rente d'invalidité et à d'autres prestations telles que l'allocation pour impotents.
- **Dans les affaires**: tout contrat conclu par une personne incapable de discernement est nul. La question de la capacité de discernement dépend des circonstances concrètes et de la complexité du contrat. Si l'autre partie refuse de reconnaître l'incapacité de discernement du titulaire du contrat, elle doit être prouvée (certificat médical). Si la personne atteinte de DFT se met à conclure des

contrats de façon inconsidérée, il est possible de limiter sa capacité civile au moyen d'une curatelle.

- **Responsabilité**: aucune responsabilité ne peut être retenue en cas de dommage découlant d'une faute clairement attribuable à la maladie. Il en est de même pour les infractions pénales telles que le vol ou l'atteinte à l'honneur. En effet, en l'absence de capacité de discernement et de responsabilité de l'auteur, il n'y a point de responsabilité, qu'elle soit civile ou pénale. De même, les proches ne sont pas non plus responsables, pour autant qu'ils aient fait preuve de la diligence usuelle adaptée aux circonstances.

Informations complémentaires

Les publications d'Alzheimer Suisse comprennent des fiches d'information et des brochures sur de nombreux sujets liés à la démence fronto-temporale, des symptômes comportementaux aux questions juridiques en passant par la vie quotidienne.

Vous avez besoin d'un conseil personnalisé et adapté à votre situation individuelle ?

Les conseillères spécialisées du Téléphone Alzheimer répondent à toutes vos questions touchant à la démence.

Téléphone Alzheimer : 058 058 80 00
lundi à vendredi : 8–12 h et 13.30–17 h

Les 21 sections cantonales d'Alzheimer Suisse sont là pour vous dans votre région. Pour nous contacter : alz.ch.

Impressum

Rédaction et éditrice:
Alzheimer Suisse

Conseil scientifique:

Prof. D' méd. Thierry Ettlin, neurologie, spéc. neurologie comportementale
Irene Leu, formatrice d'adulte, évaluatrice DCM, ancienne responsable d'un centre de jour, infirmière en santé publique et en psychiatrie