



ET SI CE N'ÉTAIT PAS ALZHEIMER ?

Comprendre et différencier les maladies neurocognitives



1.2 million

de personnes vivent avec une maladie
neurocognitive

250 000

nouveaux cas sont diagnostiqués chaque
année en France

Certains symptômes peuvent se ressembler ...



... mais leur origine et leur évolution peuvent être très différentes.

... et il n'y a pas que la maladie d'Alzheimer

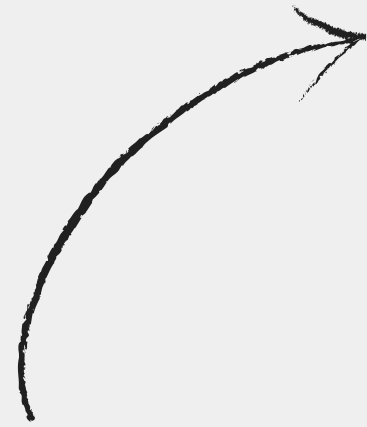
Cause	Exemple	Fréquence	Curabilité
Troubles psycho-affectifs	Dépression, anxiété, stress, insomnie...	20-30%	OUI
Médicaments et toxiques	Benzodiazépines, anticholinergiques, opioïdes, Alcool	10-20%	OUI
Métaboliques / endocrinienne	Hypothyroïdie, Carence en vitamine B12, en folates, Déshydratation	5-10%	OUI si traitées précocement
Troubles du sommeil - ronflements	Syndrome d'apnées du sommeil	5-10%	OUI
Neurologiques réversibles	Hématome sous-dural chronique Hydrocéphalie à pression normale	1-5%	OUI
Vasculaires et mixtes	AVC, microangiopathies	10-20%	Evitables souvent
Neurocognitives	Alzheimer, Corps de Lewy, dégénérescence fronto-temporales, Cortico-basal, PSP, aphasie progressives primaires	40-60%	NON

... et il n'y a pas que la maladie d'Alzheimer

Cause	Exemple	Fréquence	Curabilité
Troubles psycho-affectifs	Dépression, anxiété, stress, insomnie...	20-30%	OUI
Médicaments et toxiques	Benzodiazépines, anticholinergiques, opioïdes, Alcool	10-20%	OUI
Métaboliques / endocrinienne	Hypothyroïdie, Carence en vitamine B12, en folates, Déshydratation	5-10%	OUI si traitées précocement
Troubles du sommeil - ronflements	Syndrome d'apnées du sommeil	5-10%	OUI
Neurologiques réversibles	Hématome sous-dural chronique Hydrocéphalie à pression normale	1-5%	OUI
Vasculaires et mixtes	AVC, microangiopathies	10-20%	Evitables souvent
Neurocognitives	Alzheimer, Corps de Lewy, dégénérescence fronto-temporales, Cortico-basal, PSP, aphasie progressives primaires	40-60%	NON



Les maladies neurocognitives ne se réduisent pas à Alzheimer



La maladie d'Alzheimer est la plus fréquente... mais ce n'est pas la seule.

SYNDROME CORTICO-BASAL

Une constellation de symptômes, difficile à nommer... et à diagnostiquer.

APHASIES PRIMAIRES PROGRESSIVES

Quand les premiers signes d'une maladie neurocognitive touchent... le langage.

LA MALADIE D'ALZHEIMER

La plus connue des maladies neurocognitives, mais encore trop méconnue dans sa diversité.

PARALYSIE SUPRANUCLÉAIRE PROGRESSIVE

Une maladie rare, souvent confondue... mais qui a ses signes bien à elle.

DÉGÉNÉRESCENCE FRONTOTEMPORALE

Quand ce ne sont pas les souvenirs, mais le comportement ou le langage qui changent d'abord.

DÉMENCE PARKINSONIENNE

Quand les troubles cognitifs apparaissent après le diagnostic de la maladie de Parkinson.

MALADIE À CORPS DE LEWY

Une maladie neurocognitive avec des troubles de mémoire, des hallucinations et des fluctuations.

DÉGÉNÉRESCENCE CORTICO-BASALE

Une maladie rare, méconnue et souvent mal diagnostiquée.

Pourquoi est-ce important d'en parler ?

Un diagnostic précis change tout.

- Orientation adaptée
- Prise en charge spécifique
- Accès à la recherche



Les associations partenaires



**Professeur
Philippe Amouyel,
Directeur Général**

Fondation dédiée à
la recherche et la
sensibilisation aux
maladies
neurocognitives



**Philippe de Linares,
Président**

Association dédiée à
la maladie à corps de
Lewy



**Dominique de
Blanchard,
Présidente**

Association
consacrée aux
dégénérescences
fronto-temporales



**Claire de Severac,
Administratrice**

Association dédiée
à la paralysie
supranucléaire
progressive et au
syndrome /
dégénérescence
cortiso-basale

Derrière des troubles de mémoire, de comportement ou de langage peuvent se cacher des réalités très différentes.

Syndrome / Dégénérescence cortico-basale

> 5 points clés à retenir sur la maladie

- **Symptômes asymétriques** persistants entre les parties droite et gauche du corps.
- Touche d'abord les **membres supérieurs** : comme si la main n'existait pas, puis un bras qui ne répond plus ;
progression insidieuse vers les autres membres
- **Difficulté à effectuer des mouvements volontaires** : gestes et langage.
- Raideur, maladresse, contractures douloureuses, tremblements fréquents.

Evolution cognitive

- Maladie sporadique, elle **n'est pas héréditaire**.

La DCB est l'expression majeure du syndrome cortico-basal

Syndrome / Dégénérescence cortico-basale

> Diagnostic, prise en charge et recherche

- Diagnostic par **examen neurologique**, IRM, tests cognitifs, examens complémentaires
- **1500 à 3000 malades**, autant hommes que femmes, début vers 60-70 ans
- La DCB est liée à une **accumulation anormale de la protéine Tau**
- **Pas de traitement curatif** ; kinésithérapie, orthophonie, travail de la motricité fine
- **Peu de recherches sur la DCB**

Paralysie Supranucléaire Progressive

> 5 points clés à retenir sur la maladie

- **Chutes précoces et soudaines**, surtout en arrière (majorité de malades)
- **Premiers symptômes** : troubles de l'équilibre et moteurs (75% des malades), troubles cognitifs ou comportementaux (25% des malades)
- Problèmes pour **accommoder la vision** : regard fixe, spécifique à la PSP
- Apathie, blocage de la parole et de la pensée, lenteur ; **troubles comportementaux et cognitifs**. Fortes variations suivant les malades.
- **Maladie sporadique, elle n'est pas héréditaire**

Paralysie Supranucléaire Progressive

> Diagnostic, prise en charge et recherche

- **Errance diagnostique 2 à 4 ans.** Diagnostic par examen neurologique, IRM, tests cognitifs
- **6 à 10 000 malades**, autant hommes que femmes, début vers 55-65 ans
- Non réponse à dopamine/lévodopa. La PSP est liée à un dysfonctionnement de la protéine Tau
- **Pas de traitement curatif** ; kinésithérapie, orthophonie, rééducation fonctionnelle
- **Des essais cliniques sont en cours**

Aphasies Primaires Progressives

[RAPPEL] Les dégénérescences Lobaires Fronto temporales comportementales et langagières :

- touchent les lobes frontaux (comportement) et/ou temporaux (aphasies)
- surviennent chez des personnes jeunes : généralement entre 45 et 60 ans
- existent sous 3 variantes d'APP

> Principaux symptômes

- Critères généraux :
 - Détérioration progressive des fonctions langagières
 - Peuvent entraîner des troubles de l'écriture et de la lecture
 - La mémoire est préservée

> 1. APP sémantique

- Altération du sens des mots
- Perte de la compréhension des mots et de la désignation des objets

> 2. APP logopénique

- Retard de récupération du mot : « phénomène du mot sur le bout de la langue »
- Répétition des phrases altérée

> 3. APP non-fluente/agramatique

- Altération de la formation de la phrase
- Difficultés à répéter une phrase

Aphasies Primaires Progressives

> **Diagnostic :**

- Maladies sous diagnostiquées souvent prises pour MA
- Constat de troubles isolés ou prédominants du langage doit entraîner consultation neurologue
- Analyse du discours
- Répétition de mots et de phrases
- Dénomination d'images et d'objets
- IRM

> **Prise en charge :**

- Pas de prise en charge médicamenteuse curative
- Traitement symptomatique : neuropsychologues, psychologues cliniciens
- Rééducation par orthophonie
- Éducation thérapeutique

> **Recherche clinique :**

- Rééducation du langage associée à stimulation transcrânienne

Variante comportementale de dégénérescence frontotemporale

> Principaux symptômes

- Apathie
- Désinhibition comportementale
- Persévérations
- Hyperoralité
- Déficits des fonctions exécutives avec préservation relative de la mémoire et des fonctions visuo spatiales
- Perte d'empathie (difficultés à comprendre les réactions des autres, indifférence, perte de conscience de soi)

> Cas particulier : DFT + SLA

- Association DFT et SLA (Maladie de Charcot) est rare 15 %
- Peut se manifester après plusieurs années

Variante comportementale de dégénérescence frontotemporale

> Diagnostic

- Maladie sous-diagnostiquée car diagnostic complexe
- Souvent prises pour une dépression résistante
- Critères diagnostiques : apparition récente <3ans de 3 critères des 6 caractéristiques citées précédemment
- IRM / ponction lombaire
- 30 % sont génétiques

> Prise en charge

- Évolution variable et imprédictible
- Rechercher et évincer les facteurs susceptibles d'exacerber les troubles du comportement
- Traitement privilégie les interventions non médicamenteuses
- Pour les troubles du comportement inhibiteurs de la sérotonine
- ETP difficiles à entreprendre car souvent anosognosie

Variante comportementale de dégénérescence frontotemporale

> Recherche clinique

- Permet d'établir des échelles d'évaluation pour le diagnostic comme échelle DAPHNE (Désinhibition Apathie Persévérations Hyperoralité Négligence Empathie) ou EDF (Échelle de Dysfonctionnement Frontal)
- Permet de faire progresser le recours aux interventions non-médicamenteuses

> Recherche génétique

- Permet de découvrir de nouvelles mutations génétiques
- Étudie les gènes communs comme GRN (vc DFT, APPnf, APP logopénique, SCB) C9orf 72 (vcDFT, SLA) MAPT (vcDFT, PSP,SCB)

Avez-vous des questions ?

Maladie à Corps de Lewy

> De quoi s'agit-il ?

- **Plus de 200 000 malades** dont les deux tiers non diagnostiqués (deuxième maladie neurocognitive après Alzheimer).
- A peu près autant de femmes que d'hommes.
- Maladie apparaît après 50 ans mais premiers symptômes très antérieurs.
- On ne connaît pas les causes de la maladie. Ce n'est pas une maladie héréditaire
- A ce jour, pas de traitement curatif mais il existe **des traitements symptomatiques à l'efficacité variable en fonction des malades.**

Maladie à Corps de Lewy

De nombreux symptômes qui peuvent varier d'un malade à l'autre. Tous les malades n'auront pas, en particulier en début de maladie, tous les symptômes de la maladie

TROUBLES COGNITIFS

- Troubles exécutifs
- Troubles de l'attention
- Désorientation temporo-spatiale
- Troubles visuo-spatiaux
- Troubles du langage
- Troubles de la mémoire
-

SYMPTOMES CARDINAUX

- Fluctuations cognitives de l'attention et de la vigilance
- Hallucinations notamment visuelles
- Troubles du comportement en sommeil paradoxal
- Syndrome parkinsonien (troubles moteurs)

Autres symptômes fréquents

- Sensibilité sévère aux neuroleptiques
- Hypersomnie
- Instabilité posturale, chutes répétées
- Dysautonomie sévère
- Hypotension orthostatique
- Hyposmie
- Hallucinations dans d'autres modalités, idées délirantes
- Apathie, anxiété, dépression

Maladie à Corps de Lewy

> **Diagnostic essentiellement clinique**

- Troubles cognitifs + 2 symptômes cardinaux = MCL « probable »
(*Fluctuations, hallucinations visuelles troubles du comportement en sommeil paradoxal, syndrome parkinsonien*)
- **Biomarqueurs et autres symptômes** viennent conforter le diagnostic quand un seul symptôme cardinal est présent.

> **Traitements et accompagnement**

- **Traitements médicamenteux** « sur mesure » (troubles moteurs vs troubles cognitifs)
- **Accompagnement non médicamenteux à adapter** (lucidité, anxiété, hypersensibilité, fluctuations)

> Diagnostic précoce

- Nouveaux marqueurs biologiques (sanguins et céphalo-rachidiens)
- Techniques d'imagerie avancée (ex RT Qulck)

> Traitements expérimentaux

- Traitements médicamenteux
Neflamapimod...
- non médicamenteux
Ex : stimulation magnétique transcrânienne



> Outils de prise en soin des malades

- Dispositif d'équipe médicale mobile d'accompagnement à domicile (CHU Paris nord)

> Sciences humaines et sociales

- Comprendre et traiter les souffrances psychologiques des malades et des aidants
- Prévenir et mieux appréhender les violences intra-familiales dans la MCL

Alzheimer : les 10 signes



1 Troubles de la mémoire

10 Difficultés face aux notions abstraites

2 Difficultés à réaliser des gestes et des actes de la vie courante

9 Changements d'humeur et de personnalité

3 Des troubles du langage

8 Modifications comportementales



4 Troubles des fonctions exécutives

7 Troubles de l'orientation dans le temps et l'espace

5 Jugement amoindri

6 Difficultés à reconnaître les objets ou les personnes

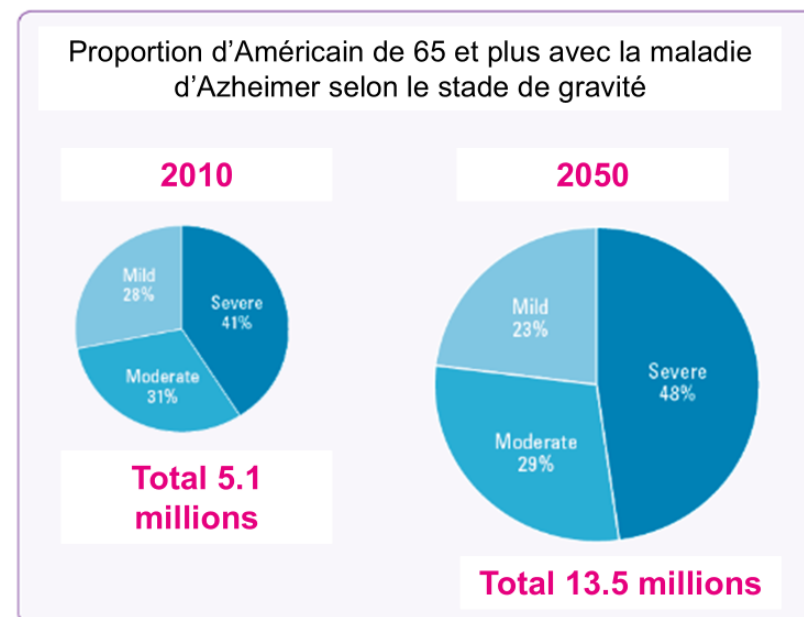
Maladie d'Alzheimer

> Diagnostic : les 10 étapes

- 1. Confirmer la plainte**
Patient, entourage, activités quotidiennes
- 2. Eliminer un événement aigu**
AVC, confusion, fluctuation, delirium
- 3. Dépister une dépression**
- 4. Revue médicamenteuse**
Tranquillisants, anticholinergiques, polymédication
- 5. Troubles du sommeil**
Ronflements, apnée du sommeil
- 6. Bilan biologique systématique**
Numération, ionogramme, TSH, VitB12, Folates
- 7. Evaluation cognitive**
MMSE, MOCA, Horloge...
- 8. Imagerie cérébrale**
IRM (lésions curables, atrophie, vasculaire)
- 9. Orientation diagnostique**
Hippocampique = Alzheimer
Dysexecutif = Vasculaire
Troubles comportement = Fronto-temporal
Hallucinations = corps de lewy
- 10. Décision et prise en charge**
Cause réversible = TRAITER
Neurocognitif = consultation mémoire
Annonce et accompagnement

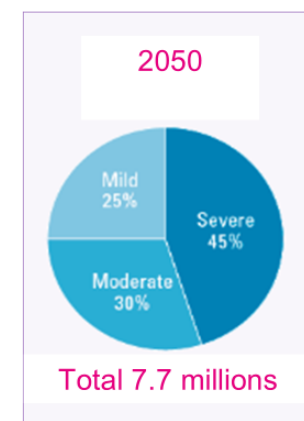
La prévention

Repousser le début des symptômes



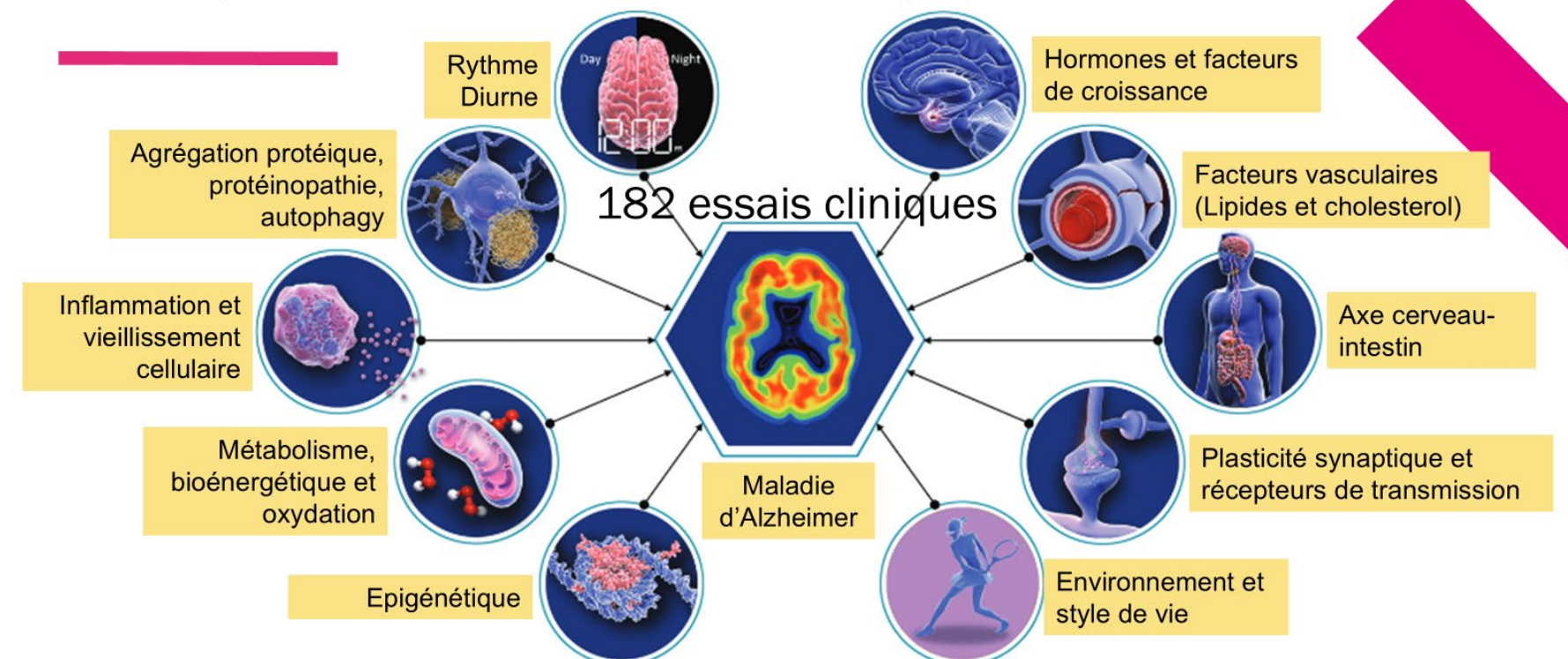
Brookmeyer et al., 1998

Que se passe-t-il si on retarde de 5 ans le début des symptômes?



Les traitements

Des pistes en cours d'exploration



D'après J Cummings et al., 2025

Avez -vous des questions ?

Conclusion

Vers un tournant conceptuel et thérapeutique

De 2012 à 2026 : une évolution majeure

De 2012 à 2026 : une évolution majeure

- > Le modèle du SIDA et de l'hypertension artérielle
- > Une maladie mortelle incurable vers une maladie chronique
- > Modèle des maladies chroniques

De 2012 à 2026 : une évolution majeure

- > Le modèle du SIDA et de l'hypertension artérielle
- > Une maladie mortelle incurable vers une maladie chronique
- > Modèle des maladies chroniques



Maladies neurocognitives

1. Prévention
2. Diagnostic précoce
3. De multiples traitements
4. Optimiser les traitements
5. Vivre mieux avec la maladie

Merci !

Merci pour vos nombreuses questions dans le chat !
Nous y répondrons très prochainement par le biais d'articles sur nos sites web.

Vous pouvez nous retrouver et nous contacter aux adresses suivantes :



www.pspfrance.org

contact.assopspdcdb@free.fr



www.france-dft.org

contact@francedft.org



www.association-maladie-corps-lewy.a2mcl.org

contact@a2mcl.org



www.fondation-alzhzeimer.org

contact@fondation-alzheimer.org

FAQ – post conférence

Questions générales

- **Une atrophie cérébrale signale-t-elle une maladie neurocognitive ?**

Une [atrophie cérébrale](#), c'est-à-dire une perte de volume des aires dans le cerveau, peut être liée au vieillissement normal ou à d'autres causes. Elle doit être interprétée dans le contexte des autres symptômes et examens cliniques.

- **En tant que professionnel du médico-social où peut-on se former plus en profondeur sur ces différentes maladies ?**

En tant que professionnels du médico-social et pour mieux comprendre les maladies neurocognitives, il existe des formations universitaires, des diplômes spécialisés et des programmes proposés par des centres mémoire et organismes de formation. Les sociétés savantes et plateformes en ligne offrent aussi des ressources actualisées.

- **Est-ce important/nécessaire d'annoncer le diagnostic au patient ?**

L'annonce du diagnostic au patient est un temps essentiel qui permet d'informer la famille et le patient. Elle doit être effectuée avec tact et bienveillance. Elle permettra d'anticiper les prises en charge possible et la mise en place de mesures de protection.

- **Comment améliorer la prise en charge des aidants face à ces différentes maladies ?**

Pour améliorer la prise en charge des aidants, il est essentiel de proposer information, soutien psychologique et solutions de répit. Une coordination entre professionnels facilite aussi leur accompagnement.

- **Comment accompagner les familles lorsque le malade refuse les aides au quotidien et les soins ?**

Pour accompagner un malade qui refuse les aides, il faut comprendre les raisons du refus et proposer des solutions progressives et adaptées. L'accompagnement par des professionnels et le dialogue avec la famille sont essentiels.

- **Est-ce que les centres de référence des maladies rares couvrent le diagnostic de toutes les maladies neurocognitives ? Ou y a-t-il une spécificité par centre ?**

Concernant les centres de références des maladies rares, chaque centre a souvent une expertise spécifique (maladies rares, formes atypiques). L'orientation dépend du type de troubles et du territoire.

- **Qu'est-ce que la consultation mémoire ?**

Une [consultation mémoire](#) est une consultation spécialisée dont l'objectif est d'évaluer les troubles cognitifs et d'en déterminer l'origine. Elle permet un diagnostic et propose une prise en charge adaptée.

- **Quelle est la place des bilans neuropsychologiques dans ces maladies ?**

Le bilan neuropsychologique est central pour évaluer précisément les fonctions cognitives. Il aide au diagnostic et au suivi de l'évolution des maladies neurocognitives.

Questions générales

- **Pourquoi la TSH ressort régulièrement dans toutes ces maladies ?**
La TSH peut être dosée dans les cas de maladies neurocognitives parce que des troubles thyroïdiens, en particulier l'hypothyroïdie, peuvent mimer ou aggraver des troubles cognitifs. C'est une cause réversible à rechercher systématiquement.
- **Quelle est l'importance de la pratique des activités cognitives pour ces maladies ?**
Les activités cognitives stimulent le cerveau, aident à maintenir les capacités intellectuelles et à ralentir le déclin cognitif. Elles contribuent aussi au bien-être et au lien social.
- **À quelle étape du diagnostic les examens biologiques comme la ponction lombaire deviennent-ils nécessaires ?**
La ponction lombaire est utilisée en cas de doute diagnostique ou pour confirmer la maladie. Elle intervient après une première évaluation clinique et d'imagerie.
- **En cas de traitement pour des troubles de l'humeur (dans d'autres pathologies), quel est le risque d'augmenter les symptômes ou même de passer à côté d'un diagnostic de maladie neurocognitive ?**
Certains traitements médicamenteux pour les troubles de l'humeur peuvent masquer ou aggraver des symptômes cognitifs. Si la prise en charge proposée n'arrive pas à équilibrer le patient, une évaluation régulière est nécessaire pour ne pas retarder un diagnostic.
- **Peut-on faire l'hypothèse que d'autres maladies de ces types émergeront dans les prochaines années ?**
Dans l'état actuel des connaissances, les principales formes de maladies neurocognitives ont été décrites à ce jour.
- **Existe-t-il des recherches sur la protéine Tau qui intervient dans plusieurs des maladies ?**
La recherche est très active sur la protéine tau pour mieux comprendre et traiter ces maladies. Des thérapies ciblées sont en cours d'étude.
- **Comment guider et conseiller les professionnels de santé et du soin face à ces maladies en restant bien traitant et dynamiser une autonomie sans infantiliser les patients ?**
Respecter les capacités restantes, encourager l'autonomie et adapter l'accompagnement sont essentiels dans la prise en charge des malades. La communication doit rester calme, respectueuse, individualisée et éviter de mettre en échec le patient.
- **En tant que professionnels de santé, quels conseils pour la vie quotidienne donner à l'aidant d'un patient atteint d'une maladie neurocognitive dans les premiers stades ?**
Pour les proches aidants, mettre en place des routines simples, sécuriser l'environnement et encourager l'activité sont des éléments clés dans l'accompagnement des malades. Il est aussi important d'anticiper et de se faire accompagner soi-même tôt. Il est également important de rester bienveillant.

Questions générales

- **L'accompagnement en accueil de jour des personnes atteintes de maladies neurocognitives est complexe pour les équipes soignantes du fait de la collectivité. Quelles solutions d'accompagnement thérapeutique seraient facilitantes ?**
Proposer des activités adaptées, individualisées et structurées aide à réduire les troubles lorsque les malades sont hébergés en accueil de jour. Une formation des équipes et un environnement apaisant sont essentiels.
- **Toutes ces maladies sont-elles considérées comme des maladies graves prises en charge à 100 % ?**
Certaines situations peuvent bénéficier d'une prise en charge à 100 % selon les critères médicaux dans le cadre de la reconnaissance d'une affection de longue durée (AL15). Cette reconnaissance doit être effectuée par un médecin.
- **Pourquoi ne pas utiliser le terme maladie neuro-évolutive ?**
Le terme "maladie neuro-évolutive" est vague et peu précis médicalement. "Maladie neurocognitive" ou le diagnostic spécifique sont préférés pour parler des maladies du cerveau qui touchent les fonctions cognitives.
- **Comment accompagner une personne qui souffre d'anosognosie ?**
C'est difficile. Pour accompagner au mieux un malade souffrant d'anosognosie, il faut éviter la confrontation directe et privilégier l'adaptation de l'environnement. L'accompagnement se fait avec patience, bienveillance et stratégies indirectes.
- **Comment assurer un suivi psychologique quand la personne touchée par la maladie n'exprime pas ce besoin et a des troubles du langage ?**
Le suivi psychologique d'une personne atteinte de maladie neurocognitive peut passer par des approches non verbales ou médiatisées (activités, présence). L'observation et l'adaptation aux capacités de communication sont essentielles. Il est important de vous adresser également à votre médecin pour définir la conduite à tenir.
- **Quelle est la différence entre une maladie neurodégénérative et une maladie neurocognitive ?**
Une maladie neurodégénérative est une cause liée à la destruction progressive des neurones. Une maladie neurocognitive décrit les conséquences cliniques sur les fonctions mentales.
- **Pour toutes ces maladies, peut-on faire une demande à la MDPH ?**
Selon l'impact sur l'autonomie pour les personnes et selon l'âge, une demande d'aide à la MDPH peut être faite. Elle permet d'accéder à des aides et reconnaissances de handicap.
- **Comment orienter les aidants dans les démarches administratives pour obtenir des aides ?**
Les aidants doivent être orientés vers les services sociaux, associations et plateformes de répit qui facilitent les démarches. Un accompagnement personnalisé est souvent nécessaire.

FAQ - Maladie à Corps de Lewy (MCL)

- **Quels types d'activités peut-on proposer à un patient atteint de la maladie à corps de Lewy ?**

Il est préconisé dans le parcours de soin des malades à corps de Lewy : un soutien psychologique individuel, une prise en soin en orthophonie (cognition, langage et déglutition), en kinésithérapie (troubles moteurs et de l'équilibre). Il faut autant que possible préserver les activités ludiques et une activité physique adaptée. Toutes les activités qui apportent de l'apaisement sont fortement recommandées. L'accueil de jour lorsque les professionnels sont bien formés à la MCL peuvent être très bénéfiques pour maintenir le lien social.

- **Comment s'organise le suivi post diagnostique d'un patient atteint de la maladie à corps de Lewy ?**

L'[A2MCL](#) propose un accompagnement post-diagnostic aux aidants et patients. Ils s'articulent autour d'entretiens individuels aidants/aidés (seuls ou en binôme) animés par une neuropsychologue et un bénévole ancien aidant. Ce dispositif permet d'amortir le choc de l'annonce diagnostique, de se former à la MCL et à ses manifestations au quotidien, et de mettre en place un parcours de soin psycho-medico-social adapté et personnalisé, tant pour l'aidant que pour le patient.

- **Dans la maladie à corps de Lewy, existe-t-il des solutions pour améliorer le sommeil ?**

Certains traitements peuvent être efficaces pour améliorer la qualité du sommeil, mais il faut envisager un protocole médicamenteux sur mesure car les malades à corps de Lewy sont très sensibles à la pharmacopée et ce de façon très variable d'un patient à l'autre. La mélatonine en préparation magistrale à libération immédiate (jusqu'à 12mg avant le coucher) est souvent préconisée car elle ne provoque pas d'effet secondaire, mais son efficacité peut varier d'un patient à l'autre.

- **Est-ce que certains médicaments peuvent aggraver les symptômes de la maladie à corps de Lewy ?**

Certains médicaments peuvent avoir des effets secondaires très délétères pour les malades à corps de Lewy, qui sont très sensibles à la pharmacopée, et ce de façon très variable d'un patient à l'autre. Les médicaments dopaminergiques, souvent efficaces chez les malades de Parkinson, peuvent s'avérer délétères à trop haute dose. De même, les psychotropes, et en particulier les neuroleptiques de première génération, peuvent provoquer de très graves effets secondaires qui peuvent aller jusqu'au décès du patient.

- **Y a-t-il un accompagnement neuropsychologique possible dans la maladie à corps de Lewy ?**

L'accompagnement neuropsychologique est fortement recommandé. [L'A2MCL](#) propose des dispositifs de soutien psychologique individuels et collectifs accessibles gratuitement.

- **Comment interagir avec le malade atteint de maladie à corps de Lewy (notamment en cas de refus de s'alimenter, pendant les phases de dépressions fortes) ?**

Les malades à corps de Lewy sont hypersensibles et hyper émotifs. Il faut interagir avec eux avec beaucoup de douceur et éviter toute forme de confrontation. Lorsqu'un malade est dans le refus, il faut essayer de comprendre la cause mais éviter toute forme de contrainte, qui pourrait aggraver les symptômes psycho-comportementaux.

FAQ - Maladie à Corps de Lewy (MCL)

- **Comment évaluer les effets négatifs des médicaments lorsque la maladie elle-même évolue ?**

Le traitement médicamenteux doit être sur-mesure pour chaque patient et prescrit par un médecin expert de la MCL. L'aggravation de certains symptômes ou l'apparition de nouveaux symptômes au cours de l'évolution de la maladie nécessite une adaptation régulière des traitements avec une très grande vigilance sur les fréquents effets secondaires, parfois très délétères.

- **Dans la mesure où les troubles cognitifs sont fluctuants dans la maladie à corps de Lewy, est ce que les scores au test MMSE peut être dégradés ?**

Le [MMSE](#) comme les autres outils d'évaluation de la cognition peuvent varier en fonction des fluctuations cognitives, d'une évaluation sur l'autre voire au cours d'une même évaluation. Les fluctuations cognitives dans la MCL peuvent être très subites et très spectaculaires.

- **Peut-on différencier un malade d'alcoolisme modéré d'un patient atteint de la maladie à corps de Lewy, notamment du fait des fluctuations, des hallucinations ?**

Les symptômes de la MCL peuvent être communs avec d'autres pathologies. Seul un médecin expert de la MCL peut poser un diagnostic sur la base des critères de diagnostic établis dans le cadre de la conférence de consensus de Ms Keith. Dans ce cadre, il n'y a pas de confusion possible entre alcoolisme et MCL.

- **Le malade à corps de Lewy se souvient-il de ses rêves et de l'intensité de ceux-ci le lendemain ?**

Concernant le souvenir et l'intensité des rêves, cela est très variable d'un malade à l'autre.

- **Dans la maladie à corps de Lewy, pouvez-vous expliquer le syndrome de capgras ? Le retrouve-t-on dans d'autres maladies neurocognitives ?**

Lorsque le syndrome de Capgras se manifeste, le malade reconnaît son proche physiquement mais ne le reconnaît plus affectivement et l'assimile à un sosie souvent malveillant. Le malade peut parfois percevoir plusieurs sosies. Ce syndrome peut également concerner un lieu : le malade reconnaît son lieu de vie mais est persuadé que c'est une imitation donc que ce n'est pas son lieu de vie réel.

- **Est-ce que le syndrome de Capgras peut être limité par les médicaments ou les approches non médicamenteuses ?**

Il n'y a pas de traitement médicamenteux efficace de façon univoque face au syndrome de Capgras. Il est conseillé dans ces situations de manifester des signes de reconnaissance affective après un éventuel éloignement du patient pendant quelques minutes.

- **Est-ce que converser avec une photo ou un personnage de magazine constitue une hallucination ?**

Les hallucinations visuelles concernent des objets ou personnes qui ne sont pas réels. Dans ce cas, il s'agit plutôt d'une illusion visuelle, une interprétation inexacte de quelque chose de réel. Ce phénomène est assez fréquent. Il peut se manifester également via des écrans où le patient est persuadé qu'un personnage derrière un écran est bel et bien présent dans la pièce.

FAQ - Syndrome / Dégénérescence cortico-basale & la Paralyse Supranucléaire Progressive (PSP)

▪ **Qu'est-ce qui différencie la PSP des autres maladies neurocognitives ?**

Dans la très grande majorité des cas, ce sont les troubles moteurs qui sont le premier signe de la PSP : perte d'équilibre, chutes, voire incapacité de marcher, la fixité progressive du regard liée à la difficulté de bouger les yeux qui est, elle, spécifique à la PSP. Dans certains cas dès le début, ou progressivement pour la plupart, s'additionnent des changements de comportement (apathie, grande émotivité, impulsivités), des troubles du langage, de la communication, de la déglutition. Ce double caractère des troubles, moteurs et cognitifs, forme, avec la fixité du regard un ensemble différenciateur.

▪ **Qu'existe-t-il comme essais cliniques en recherche actuellement ?**

La recherche sur la PSP est dynamique. Aux Etats-Unis, l'essai clinique "PSP Platform Trial " est en phase 2, et teste plusieurs médicaments en parallèle : l'AADvac1, vaccin ciblant la protéine tau, et l'AZP2006 molécule mise au point par le laboratoire lillois Alzprotect sont les deux premiers testés par la plateforme. En France et à l'international, le protocole PROSPER du laboratoire Ferrer est en cours, en phase 2 et vise à ralentir la progression de la maladie. Les recherches ciblent la protéine tau. Les résultats d'un essai clinique sur l'efficacité de la Rivastigmine sur le symptôme "chutes" devraient bientôt être publiés.

▪ **Existe-t-il d'autres méthodes que la ponction lombaire pour le diagnostic de la PSP ?**

Le diagnostic clinique représente une part majeure de la démarche. La ponction lombaire permet surtout d'éliminer d'autres maladies traitables, d'affiner le diagnostic mais ne permet pas le diagnostic à elle seule.

▪ **Comment fonctionne un centre de référence des maladies rares ?**

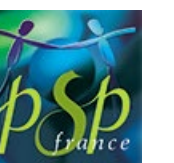
Le centre de références, et les centres de compétences hospitaliers qu'il coordonne, est spécialisé dans la maladie rare et peut apporter au malade et à ses proches toutes les informations et le suivi médical spécialisé. Après un diagnostic complet sur 3 jours, un suivi annuel est recommandé. Le centre de référence constitutif du CHU la Timone est spécialisé dans les maladies PSP-DCB. 206 voit la mise en place d'un ETP ou programme d'Education Thérapeutique du Patient et de l'aidant.

▪ **Que révèle une IRM en cas de PSP ?**

En tout début de maladie, les symptômes ne sont généralement pas très différenciants. L'IRM apporte un diagnostic complémentaire, même s'il n'est pas sûr à 100% ; il vient confirmer le diagnostic clinique et éliminer d'autres maladies neurodégénératives. L'IRM montre notamment une atrophie du tronc cérébral : sa partie haute, le mésencéphale, apparaît amincie, cela peut donner un aspect caractéristique nommé le signe du colibri.

▪ **Est-ce important/nécessaire d'annoncer le diagnostic au patient ?**

Il est important que la personne malade soit accompagnée, tant pour l'accueil du diagnostic, que pour la mémorisation des propos énoncés. La bienveillance, l'emploi d'un langage, et de mots qui puissent être entendus sont essentiels, ainsi que le temps consacré à l'écoute de la personne et à ses besoins, afin d'ouvrir l'avenir et mettre l'accent sur les possibles.



FAQ - Syndrome / Dégénérescence cortico-basale & Paralyse Supranucléaire Progressive (PSP)

- **Comment accompagner au mieux un malade lorsque l'on est proche aidant ?**

Très vite, une vigilance constante de l'aidant devient nécessaire pour éviter les chutes qui peuvent arriver n'importe où, une dizaine de fois par jour ou plus, pour accompagner le malade à marcher, et l'aider dès lors que les mouvements de la vie quotidienne et la communication deviennent malaisés. Il est indispensable que l'aidant se fasse aider par une auxiliaire de vie, en sus des proches et amis.

L'accompagnement du malade se fait toujours avec beaucoup de douceur même si le comportement peut changer avec la maladie. Il est recommandé d'apporter beaucoup d'attention aux besoins de la personne malade, même si elle n'est plus en mesure de les exprimer, et ouvrir sur le maximum de relations amicales et sociales, de sorties, de petits plaisirs tout au long de l'évolution de la maladie.

L'épuisement physique et psychologique peut arriver vite pour l'aidant : il est donc indispensable de se préserver, savoir garder du temps pour soi, plusieurs heures par semaine, faire des activités récréatives -sportives. Cela afin de « tenir le coup ».

- **La protéine Tau étant aussi impliqué dans la maladie d'Alzheimer, comment savoir si les marqueurs biologiques indiquent une maladie d'Alzheimer ou une dégénérescence cortico-basale ?**

Dans la maladie d'Alzheimer, il y a accumulation des protéines amyloïde et tau, alors que dans la Dégénérescence Cortico-Basale et la Paralyse Supranucléaire Progressive, seule la protéine tau est en question, avec une accumulation et un dysfonctionnement. L'imagerie cérébrale PET tau indique pour la DCB une atteinte asymétrique fronto-pariétale, tandis que pour la maladie d'Alzheimer elle indique une atteinte temporo-pariétale.

- **Comment améliorer la prise en charge des aidants face à ces différentes maladies ?**

Encourager les aidants à demander de l'aide, technique, proches, auxiliaire de vie, professionnels médico- sociaux est essentiel. Le rôle des associations de patients et aidants est majeur, à travers l'écoute apportée, la mise en relation entre familles, l'organisation de groupes de paroles etc. Développer les formes d'accueil de jour, toutes les approches de solidarité sont nécessaires.

- **Comment accompagner les familles lorsque le malade refuse les aides au quotidien et les soins ?**

Lorsque le malade refuse l'accompagnement, il est recommandé d'essayer, tester différentes approches, toujours avec écoute et bienveillance, en expliquant à la personne malade le bénéfice potentiellement retiré ; ce refus masque souvent de l'angoisse. Selon le stade d'évolution de la maladie, il est possible de favoriser la mise en relation avec des malades ou aidants ayant le vécu de la maladie et de prévoir un accompagnement psychologique qui peut également apporter beaucoup.

FAQ - Variante comportementale de dégénérescence frontotemporale & Aphasies Primaires Progressives

- **Quels sont les facteurs qui peuvent augmenter la survenue d'une DFT ?**

Il n'y a pas à l'heure actuelle de facteur évident, en dehors des cas génétiques pour expliquer la survenue des DFT. Dans les cas sporadiques, l'influence de certains facteurs neurodéveloppementaux est discutée mais reste un facteur faible d'explication de la survenue de la maladie. De nombreuses recherches tentent de mieux comprendre la susceptibilité de certaines personnes aux DLFT.

- **Y a-t-il des précautions ou recommandations alimentaires pour ralentir l'évolution de la maladie ?**

Les recommandations sur le régime alimentaire ne sont pas spécifiques et sont celles liées à la santé cérébrale de manière plus globale. Une alimentation diversifiée et permettant d'éviter les carences est ainsi une recommandation possible mais valable de façon générale pour notre santé.

- **La fonction hépatique est-elle perturbée ?**

Il n'y a pas de lien direct entre la maladie et les perturbations de la fonction hépatique. Cependant, les conséquences des troubles du comportement dans les DFT au niveau alimentaire (surconsommation d'alcool, appétence pour le sucré, etc.) peuvent engendrer des conséquences sur le métabolisme notamment hépatique.

- **Les DFT sont-elles des dégénérescences vasculaires ?**

Le processus en cours dans les DFT est neurodégénératif et n'est pas lié directement à une problématique vasculaire. Ce processus neurodégénératif a pour cause une mort des neurones au niveau cérébral et plus particulièrement dans les régions frontotemporales.

- **En ce qui concerne les aphasies primaires progressives, quels sont les résultats des essais de stimulation transcrânienne ?**

A ce jour il y a beaucoup de recherche protocolaire mais pas de validation pour une utilisation en soins courants de la stimulation transcranienne pour des maladies neurocognitives.

- **Comment consulter un centre de référence des maladies rares en France ?**

La liste des 18 centres des démences rares et précoces est disponible sur le [site du centre de référence coordonnateur](#). Elle est consultable également dans le [PNDS](#). Elle peut être envoyée sur demande à contact@france-dft.org. Une lettre du neurologue ayant posé le premier diagnostic (si c'est le cas) aide à la rapidité d'obtention du premier rendez-vous.

- **Y a-t-il d'autres variantes de DFT en plus de la variante comportementale ?**

Les DLFT regroupent l'ensemble de présentations syndromiques pouvant être d'expression comportementale (comme c'est le cas pour la variante comportementale de DFT), langagière (3 variantes d'APP), ou motrice (PSP et SCB). Le terme DFT fait en général référence à la seule variante comportementale de DFT qui est la plus répandue.

FAQ - Variante comportementale de dégénérescence frontotemporale & Aphasies Primaires Progressives

- **Dans le cadre d'un diagnostic sur la mutation du gène GRN chez un enfant du malade atteint de DFT, y a-t-il un suivi par le généticien ?**

La nécessité d'un suivi génétique n'est pas automatique mais peut être discuté en consultation en informant de ce que cela peut ou non apporter, des avantages, inconvénients (poids psychologique etc.) et des limites d'un éventuel suivi. Cela permet d'évaluer au mieux ce qui convient à la personne au moment donné de cette consultation. En général ce n'est pas le généticien mais un neurogénéticien ou un neurologue qui peut proposer un suivi. Une consultation peut être obtenue dans un centre de référence /compétence.

- **Existe-t-il es essais cliniques en recherche pour les DFT ?**

Il existe une vraie dynamique au niveau de la recherche dans les DLFT. Les essais thérapeutiques ne sont toutefois pas encore nombreux et concernent principalement les formes génétiques. La France n'est pas toujours retenue pour les expérimenter mais de nombreuses recherches académiques sont en cours. Nous vous invitons à vous rapprocher d'un centre de référence ou de compétence pour des informations plus ciblées sur l'existant dans votre région. Vous pourrez retrouver leurs coordonnées dans le protocole national de diagnostic et de soins sur la variante comportementale de dégénérescence frontotemporale sur le site de la [HAS](#).

- **La DFT SLA peut-elle concerner des sujets jeunes (35 ans) ?**

Il est possible mais vraiment très exceptionnel de développer jeune une DFT-SLA.

- **Y a-t-il une différence entre DLFT et DFT ?**

Les DLFT regroupent l'ensemble de présentations syndromiques pouvant être d'expression comportementale (comme c'est le cas pour variante comportementale de DFT), langagière (APP), ou motrice (PSP ou SCB). Le terme DFT fait en général référence à la seule variante comportementale de DFT qui est la plus répandue.

- **Dans le cadre des aphasies primaires progressives, comment communiquer avec des personnes sourdes ?**

La littérature médicale a montré que la langue des signes dépend des mêmes circuits cérébraux que le langage oral et écrit des non-sourds. Par conséquent la langue des signes chez des personnes sourdes est impactée comme le langage l'est chez les patients APP non-sourds.

- **Comment accompagner au mieux le malade lorsque l'on est aidant ?**

Les principes de base à appliquer pour accompagner au mieux le malade mais non exclusifs sont : l'aider à garder des repères, adapter ce qu'il peut encore faire même différemment d'avant, ne pas faire à sa place mais l'aider à faire, ne pas l'infantiliser, ne jamais le mettre en situation d'échec, ne pas forcer un refus mais chercher les moyens d'obtenir une réponse en contournant, éviter toute forme de confrontation qui ne peut qu'amplifier les troubles du comportement, en sa présence ne pas parler de lui avec un tiers comme s'il n'était pas présent, Aussi, en tant qu'aidant, il est recommandé de ne pas rester seul, de se faire aider psychologiquement, de ne pas hésiter à appeler la ligne d'écoute de l'Association qui est tenue par des bénévoles qui vivent ou ont vécu l'accompagnement d'un proche atteint d'une DFT comportementale ou d'une forme d'APP. L'association France-DFT met à disposition deux brochures pour les aidants en version papier ou numérique (demander à contact@france-dft.org) et organise des groupe de paroles et d'échange animés par une neuropsychologue (voir modalités sur le site www.france-dft.org)

FAQ - Variante comportementale de dégénérescence frontotemporale & Aphasies Primaires Progressives

- **Y a-t-il des hallucinations dans les DLFT ?**

Les hallucinations ne sont pas fréquentes mais peuvent être retrouvées chez certains patients. Leur caractérisation permet parfois d'orienter la suite du processus diagnostique vers certaines étiologies de DLFT.

- **Dans le cas d'une maladie d'Alzheimer précoce avec une entrée dysexécutive de la maladie, la ponction lombaire est-elle la seule méthode pour différencier DFT et MA ?**

La ponction lombaire est l'une des possibilités pour avancer sur ce diagnostic différentiel mais en cas d'impossibilité de la réaliser des alternatives sont possibles telles que la TEP amyloïde. De plus, des marqueurs sanguins de maladie d'Alzheimer sont en cours de développement qui peuvent permettre une première orientation vers le diagnostic de maladie d'Alzheimer ou son exclusion. Par ailleurs, une analyse experte des examens paracliniques (telles que l'IRM et la TEP FDG) permet parfois de donner des arguments plus en faveur de l'une ou l'autre étiologie.

- **La perte d'empathie dans la variante sémantique de l'aphasie est-elle liée à l'atteinte du lobe temporal droit, ou s'agit-il d'un mécanisme indépendant ?**

L'empathie (qui fait partie de "la théorie de l'esprit") dépend d'un réseau cérébral connaissant des épices principaux au niveau du lobe frontal et du lobe temporal antérieur droit ("forme droite de démence sémantique" qui est désigné aussi par d'autres terminologies dans la littérature. Il semble que les structures temporales antérieures gauches soient également impliquées.

- **Peut-on avoir une démence sémantique avec une aphasie à la suite d'un AVC ?**

La démence sémantique est l'appellation historique de l'APP sémantique. Depuis 2011, le terme "démence sémantique" a été absorbé par "APP variante sémantique" et ses critères diagnostiques (Gorno-Tempini et al.). Par ailleurs, un AVC peut effectivement entraîner une aphasie sémantique, mais il s'agit alors d'un processus vasculaire et non d'un processus dégénératif.

FAQ - Maladie d'Alzheimer (MA)

- **Existe-t-il des formes d'Alzheimer avec troubles des fonctions exécutives sans trouble de la mémoire dans les phases précoces ?**
Certaines formes de la maladie d'Alzheimer débutent par des troubles des fonctions exécutives avant les troubles de mémoire.
- **De graves troubles moteurs (difficulté à couper sa viande, à se déplacer, à se lever seul) peuvent-ils être associés à la maladie d'Alzheimer ?**
Des troubles moteurs sévères peuvent apparaître souvent tardivement dans la maladie d'Alzheimer.
- **Y a-t-il un lien entre la protéine APP et la maladie d'Alzheimer ?**
L'APP ou protéine précurseur de l'amyloïde est à l'origine des fragments amyloïdes qui s'accumulent dans le cerveau. Ces fragments s'accumulent et vont constituer les plaques amyloïdes, une lésion cérébrale caractéristique de la maladie.
- **Existe-t-il des facteurs déclenchant de la maladie d'Alzheimer ?**
Il n'y a pas de cause unique pour expliquer la maladie d'Alzheimer, mais des facteurs de risque qui influencent son apparition. Plusieurs facteurs de risques (modifiables) et de protections ont été identifiés comme l'âge, la génétique, le mode de vie, les maladies cardiovasculaires. Vous pouvez retrouver la liste et nos explications sur notre [site](#).
- **Les formes de maladie d'Alzheimer précoces (avant 50 ans) peuvent-elles être familiales ?**
La plupart des formes précoces de maladie d'Alzheimer sont héréditaires. Elles sont liées à des mutations génétiques rares transmises dans les différentes générations.
- **Parmi les essais cliniques prévus ou en cours, certains ciblent-ils la phase présymptomatique, c'est à dire les 20 à 30 ans où la maladie progresse silencieusement ?**
Certains essais cliniques ciblent des personnes à risque avant l'apparition des symptômes pour tenter de ralentir ou prévenir la maladie. Cela concerne pour le moment au maximum les 5 à 10 ans précédant d'apparition des symptômes.
- **L'insomnie résistante et chronique peut-elle être une cause ou un symptôme de la maladie d'Alzheimer ?**
Les troubles du sommeil, comme l'insomnie, peuvent être un facteur de risque et aussi un symptôme précoce de la maladie.
- **Lorsqu'une personne est diagnostiquée Alzheimer par ponction lombaire, est-ce un résultat sûr et définitif (qui ne peut pas être mis en cause) ?**
La ponction lombaire utilisée pour détecter des marqueurs biologiques de la maladie d'Alzheimer est très fiable pour orienter le diagnostic, mais doit être interprétée avec les autres examens cliniques et d'imagerie.
- **Quelle est la prévalence de la maladie d'Alzheimer pour une personne de plus de 80 ans ?**
La prévalence de la maladie d'Alzheimer est élevée lorsque l'âge avance. Environ 15 à 20 % des personnes de plus de 80 ans sont concernées.

FAQ - Maladie d'Alzheimer (MA)

- **La maladie Alzheimer est-elle héréditaire ?**

La grande majorité des cas (99,8%) de maladie d'Alzheimer n'est pas héréditaires, mais certaines formes rares le sont. En effet, il alors existe des [mutations génétiques](#) transmissibles entre générations à l'origine des formes précoces de la maladie.

- **A quel âge survient la maladie d'Alzheimer ?**

Le plus souvent, la maladie d'Alzheimer survient après 65 ans, en moyenne vers 75 ans, mais des formes familiales précoces très rares existent dès 40–50 ans (moins de 0,5% des cas).

- **Y a-t-il une préséance dans l'apparition ou la majoration des symptômes selon que la personne est institutionnalisée ou accompagnée à domicile ?**

Le lieu de vie n'influence pas directement la survenue ou la progression de la maladie, mais un environnement adapté peut ralentir l'aggravation des symptômes.

- **Quels sont les marqueurs biologiques dans la prévention de la maladie d'Alzheimer ?**

Des biomarqueurs biologiques (pour détecter les protéines amyloïde, tau) existent, mais ils sont surtout utilisés pour le diagnostic et la recherche, pas en prévention pour le moment.

- **Peut-on doser la protéine tau ? Cela permet-il de conclure qu'une maladie neurocognitive s'installe ?**

Le niveau de la protéine dans le cerveau, le liquide céphalorachidien et le sang peut être mesurée, mais à lui seul il ne suffit pas à poser un diagnostic de maladie neurocognitive.

- **Quelle est la différence entre déni et anosognosie ?**

Le déni est un état psychologique dans lequel la personne nie le diagnostic en se refusant à reconnaître sa situation. En revanche, [l'anosognosie](#) présente dans la maladie d'Alzheimer est d'ordre neurologique. Il s'agit d'une incapacité d'avoir conscience de l'existence de ses troubles.

- **Est-il possible que plusieurs troubles neurodégénératifs soient en comorbidité avec la maladie d'Alzheimer ?**

Oui, il est fréquent que plusieurs maladies neurocognitives (ex : Alzheimer et maladie à corps de Lewy) coexistent à des degrés divers.

FAQ - Maladie d'Alzheimer (MA)

- **Existe-t-il des entrées atypiques dans la maladie d'Alzheimer, via une aphasie primaire progressive par exemple ? Dans ce cas, comment l'équipe médicale pose-t-elle le diagnostic ?**
Certaines formes de maladie d'Alzheimer débutent par des troubles du langage ; le diagnostic repose alors sur des tests cliniques, imagerie et biomarqueurs biologiques.
- **Est-ce qu'un malade Alzheimer rêve encore ou fait des cauchemars ?**
Les personnes atteintes de maladie d'Alzheimer continuent de rêver ; des troubles du sommeil et des cauchemars peuvent survenir.
- **Qu'est-ce que la protéine tau et d'où vient-elle ?**
La protéine tau est une protéine normale des neurones qui sert au maintien de la structure des cellules. En condition pathologique, elle devient anormale, s'accumule et forme des dépôts toxiques dans le cerveau des malades.
- **Existe-t-il un traitement permettant de stabiliser la maladie d'Alzheimer ?**
Pour la maladie d'Alzheimer, il existe des traitements qui ralentissent les symptômes, et de nouvelles thérapies, notamment les stratégies anti-amyloïde visent à freiner sa progression sur le plan biologique.
- **Existe-t-il un lien entre carence en vitamine B12 et maladie d'Alzheimer ?**
Une carence en B12 peut causer des troubles cognitifs réversibles, mais ce n'est pas une cause d'Alzheimer.