



Université Lille 2
Droit et Santé



Institut d'Orthophonie
Gabriel DECROIX

MEMOIRE

En vue de l'obtention du
Certificat de Capacité d'Orthophonie
présenté par :

Marie FEVRIER

soutenu publiquement en juin 2013 :

Les dégénérescences lobaires fronto-temporales :
Création d'un CD-Rom et d'un livret :
Conseils orthophoniques à destination des aidants
pour une meilleure communication.

MEMOIRE dirigé par :

Valérie CHATIN, Orthophoniste libérale, La Rochelle
Dr Marie-Anne MACKOWIAK, Neurologue, CMRR du CHRU de Lille, Hôpital Roger
Salengro

Lille – 2013

Remerciements

Merci à toutes les personnes ayant participé de près ou de loin à la réalisation de ce mémoire.

Je tiens tout d'abord à remercier mes maîtres de mémoire : Mme Chatin et Mme Mackowiak pour leur soutien et leurs conseils tout au long de cette étude.

Je suis reconnaissante envers toutes les familles qui ont accepté de participer aux interviews et qui m'ont beaucoup apporté grâce à leurs témoignages.

Un grand merci à toutes les personnes et structures qui m'ont aidé à prendre contact avec des aidants, notamment la halte-relais et la consultation mémoire du centre hospitalier de La Rochelle.

Merci aux orthophonistes m'ayant encadré qui m'ont fait part de leur expérience.

Je tiens aussi à remercier Mathias pour son aide précieuse dans la réalisation informatique du CD-ROM.

Je remercie le jury de soutenance pour le temps passé à la lecture de ce mémoire

Je n'oublie pas ma famille et mes amis pour leur écoute et leur patience tout au long de l'année.

Résumé :

Les dégénérescences lobaires fronto-temporales (DLFT) sont la deuxième cause de démence chez les sujets jeunes, de moins de 65 ans. Ces dégénérescences sont de plus en plus connues du grand public. C'est un sujet d'actualité qui suscite de nombreux débats à propos de la prise en charge des patients et qui pousse à s'interroger sur le rôle d'aidant au quotidien. Néanmoins, il existe encore trop peu d'outils d'informations spécifiques aux DLFT. Nous avons réalisé des interviews auprès de 12 aidants naturels de personnes atteintes par une DLFT et il s'avère que ces accompagnants sont en attente de conseils sur la communication. Nous avons donc décidé de réaliser un CD-ROM de conseils orthophoniques à destination des aidants pour leur apprendre les adaptations possibles de la communication et pour leur fournir quelques astuces et des adresses utiles. Nous avons également créé un livret pour les personnes ne disposant pas d'un ordinateur.

Mots-clés :

Communication - Dégénérescences fronto-temporales - Aidants - Orthophonie

Abstract :

The fronto-temporal degeneration (DLFT) is the second cause of dementia in the young patients, less than 65 years. These degenerations are more and more known by the general public. These degenerations are more and more known by the general public. It is the topical subject which arouses numerous debates about the care of the patients and which urges to wonder about the rôle of helping on a daily basis. Nevertheless, there are some more tools of specific information in the DLFT. We realized interviews with 12 natural caregivers of persons reached by a DLFT and it turns out that this accompagnants expect suggestions on the communication. We thus decided to realize a CD-ROM of speechtherapy councils aimed at the caregivers to teach them the possible adaptations of the communication and to supply them some tricks and useful addresses. We also created a notebook for the persons not having a computer.

Keywords :

Communication - Fronto-temporal dementias - Caregivers - Speech Therapy.

Table des matières

| | |
|--|----------|
| Introduction..... | 1 |
| Contexte théorique, buts et hypothèses..... | 4 |
| I. Généralités sur les démences..... | 5 |
| 1. Définition..... | 5 |
| 2. Critères diagnostiques..... | 6 |
| 3. Les différents types de démence = tableau 1..... | 6 |
| II. Les dégénérescences lobaires fronto-temporales..... | 8 |
| A.Généralités sur les DLFT..... | 8 |
| 1.Définition..... | 8 |
| 2. Épidémiologie..... | 8 |
| 3. Localisation anatomique..... | 9 |
| 4. Histologie et génétique..... | 9 |
| 5. Diagnostic..... | 10 |
| 5.1 Critères diagnostiques de DLFT..... | 11 |
| 5.2. Diagnostic différentiel avec la maladie d'Alzheimer..... | 12 |
| 5.3. Diagnostic différentiel avec une pathologie psychiatrique..... | 13 |
| B. Les DLFT : différents tableaux cliniques..... | 14 |
| 1. La démence fronto-temporale (DFT) ou variant comportemental | 15 |
| 1.1 Troubles comportementaux et affectifs..... | 15 |
| a) Troubles du comportement..... | 15 |
| b) Troubles affectifs..... | 16 |
| c) Echelle de dyscomportement frontal..... | 17 |
| 1.2. Troubles cognitifs :..... | 18 |
| a) Troubles mnésiques..... | 18 |
| b) Troubles du langage..... | 19 |
| 1.3. Autres troubles cognitifs | 20 |
| a) Gnosies, praxies..... | 20 |
| b) Troubles des fonctions exécutives..... | 21 |
| 2. L'aphasie primaire progressive (APP)..... | 22 |
| 2.1.Troubles comportementaux et affectifs..... | 22 |
| 2.2. Troubles cognitifs..... | 23 |
| a) Troubles mnésiques..... | 23 |
| b) Troubles du langage..... | 23 |
| 2.3.Autres troubles cognitifs..... | 26 |
| 3. La démence sémantique..... | 27 |
| 3.1.Troubles comportementaux et affectifs..... | 27 |
| 3.2.Troubles cognitifs..... | 28 |
| a) Troubles mnésiques..... | 28 |
| b) Troubles du langage..... | 28 |
| 3.3. Autres troubles cognitifs..... | 29 |
| 3.4.Discussion autour du concept de démence sémantique..... | 30 |
| C. Prise en charge des démences lobaires fronto-temporales..... | 31 |
| 1. Traitement..... | 31 |
| 2. Prise en charge non-médicamenteuse..... | 31 |
| III. La communication..... | 32 |
| 1. Rappels sur la notion de communication..... | 32 |
| 2. L'importance de la communication non-verbale..... | 33 |
| 3. Les difficultés de communication spécifiques aux démences lobaires fronto-temporales..... | 34 |
| 4. Les outils d'évaluation de la communication dans les démences..... | 35 |

| | |
|--|-----------|
| IV. Les aidants..... | 38 |
| 1. Qui sont les aidants ?..... | 38 |
| 2. La reconnaissance du statut d'aidant..... | 39 |
| 3. Le rôle de l'aidant..... | 39 |
| 4. Besoins actuels manifestés par les aidants..... | 40 |
| a) Les difficultés de l'aidant au quotidien..... | 40 |
| b) Evaluation du fardeau de l'aidant..... | 41 |
| c) Attentes des aidants..... | 42 |
| 5. Dispositifs mis en place pour les aidants :..... | 42 |
| V) Buts et Hypothèses..... | 45 |
| Sujets, matériel et méthode..... | 46 |
| 1. Critères de recrutement..... | 47 |
| 2. Interviews avec les aidants..... | 47 |
| 2.1. Choix des questions : | 47 |
| 2.2. Élaboration du questionnaire..... | 48 |
| 2.3. Modalités de passation : | 49 |
| 2.4. Méthode d'analyse..... | 50 |
| 3. Lieux d'intervention..... | 50 |
| 4. Choix du support : | 52 |
| Résultats..... | 54 |
| 1. Profil des personnes interrogées : | 55 |
| 2. Analyse des interviews..... | 56 |
| 2.1. Exemple de tableau pour l'analyse des interviews..... | 56 |
| 2.2. Analyse quantitative des interviews | 56 |
| 2.3. Analyse qualitative des interviews..... | 61 |
| 2.3. La communication orale..... | 63 |
| 2.4. La communication non-verbale..... | 63 |
| 2.5. Le langage écrit..... | 64 |
| 2.6. La compréhension..... | 64 |
| 2.7. La mémoire..... | 65 |
| 2.8. Le comportement, la personnalité..... | 65 |
| 2.9. Les fonctions exécutives..... | 65 |
| 2.10. L'autonomie..... | 66 |
| 2.11. L'orientation spatio-temporelle..... | 66 |
| 2.12. Les besoins manifestés par les aidants..... | 66 |
| 3. Retentissement des troubles..... | 66 |
| 4. Arborescence du CD-ROM..... | 67 |
| 5. Rubriques du CD-ROM..... | 68 |
| 5.1. Informations sur les pathologies..... | 68 |
| 5.2. Conseils sur les adaptations de communication..... | 68 |
| 5.3. Adresses utiles et ressources internet..... | 68 |
| 5.4. Activités..... | 69 |
| 5.5. Aides | 69 |
| Discussion..... | 70 |
| 1. Rappels théoriques..... | 71 |
| 2. Parcours | 71 |
| 3. Délimitation du sujet | 72 |
| 4. Population étudiée..... | 73 |
| 5. Support méthodologique | 73 |
| 6. Synthèse des résultats..... | 73 |
| 7. Validation des hypothèses..... | 76 |
| 8. Difficultés méthodologiques..... | 77 |

| | |
|--|-----------|
| 9. Enrichissement personnel et professionnel..... | 77 |
| 10. Perspectives et intérêt en orthophonie..... | 78 |
| Conclusion..... | 79 |
| Bibliographie..... | 81 |
| Liste des annexes..... | 89 |
| Annexe n°1 : Tableau récapitulatif sur les trois formes de DFT..... | 90 |
| Annexe n°2 : Critères diagnostiques de DFT-Vc..... | 90 |
| Annexe n°3 : Echelle de dyscomportement frontal de Lebert et Pasquier | 90 |
| Annexe n°4 : Critères diagnostiques d'aphasie primaire progressive (Gorno- Tempini et al,2011)..... | 90 |
| Annexe n°5 : Critères diagnostiques de démence sémantique (Moreaud et al. 2008)..... | 90 |
| Annexe n°6 : Echelle de Zarit et al (1980) Evaluation du fardeau de l'aidant..... | 90 |
| Annexe n°7 : Echelle EXISTE de Haritchabalet et Dartiguet (2006)..... | 90 |
| Annexe n° 8 : Interview destinée aux aidants..... | 90 |
| Annexe n°9 : Exemple de tableau d 'analyse d'une interview..... | 90 |

Introduction

Le rôle des aidants est essentiel auprès des personnes atteintes de maladie d'Alzheimer et maladies apparentées et c'est un sujet au cœur de l'actualité.

En 2012, l'association France Alzheimer a choisi comme thème central : " Prévenir, aider pour mieux vivre la maladie". Le dernier plan Alzheimer établi pour la période 2008-2012 témoigne lui aussi de l'importance des aidants dans la prise en charge des démences.

Cependant, la plupart des aides proposées aux familles de patients déments concernent la maladie d'Alzheimer. Les démences lobaires fronto-temporales (DLFT) sont des maladies rares et par conséquent moins connues du grand public. Le terme DLFT regroupe trois formes cliniques : la DFT (variant comportemental de démence fronto-temporale), l'APP (aphasie primaire progressive) et la DS (démence sémantique).

L'entourage se questionne beaucoup vis-à-vis de ces dégénérescences qui touchent des sujets relativement jeunes, et qui altèrent les capacités langagières et comportementales. Le renforcement des moyens informatifs concernant ces pathologies doit être poursuivi.

Communiquer avec un patient atteint d'une DLFT demande des adaptations particulières au cours des interactions. Il est donc important de bien connaître les troubles communicatifs et langagiers que peuvent présenter ces patients.

L'objectif de ce mémoire est de créer un CD-ROM regroupant des informations et des conseils destinés aux aidants pour une meilleure compréhension des troubles spécifiques aux DLFT et pour favoriser la communication entre le patient et son entourage.

Dans un premier temps, nous effectuerons un bref rappel sur les démences et situerons les dégénérescences lobaires fronto-temporales au sein de celles-ci.

Nous présenterons ensuite les troubles langagiers, comportementaux, cognitifs et exécutifs pouvant se manifester ainsi que les capacités préservées dans les différents types de dégénérescences lobaires fronto-temporales.

Puis nous nous intéresserons dans la troisième partie à la communication, et aux outils d'évaluation existants dans le cadre des démences.

Dans la quatrième partie, nous dresserons un inventaire des aides actuellement fournies aux familles de ces patients et nous tâcherons d'évaluer les principaux besoins que peuvent ressentir les aidants.

Enfin, ces recherches théoriques nous permettront d'aboutir à la création d'un CD-ROM, ainsi que d'un livret de conseils orthophoniques à destination des aidants. Pour parvenir à la création de cet outil, nous nous renseignerons d'abord auprès des aidants grâce à des interviews. Ces questionnaires sont conçus pour analyser de manière plus précise les connaissances des familles sur les DLFT et les interroger sur leur vécu au quotidien avec la personne malade, leurs besoins en matière de communication et leurs attentes.

Contexte théorique, buts et hypothèses

I. Généralités sur les démences

1. Définition

Le terme démence provient du latin *dementia* qui signifie « altération grave des fonctions mentales ».

« La démence est le résultat d'une affection irréversible et progressive du système nerveux central. Elle atteint le fonctionnement exécutif, mnésique, cognitif, moteur, psychologique et comportemental de l'individu d'une manière hétérogène à différents degrés mais suffisamment intenses pour entraver ses activités quotidiennes, sociales et relationnelles et lui faire perdre son autonomie et son indépendance ». (*Khosravi, 2002*).

Selon le rapport de l'OMS du 11 avril 2012, près de 35,6 millions de personnes dans le monde seraient atteintes de démence et sans avancée thérapeutique majeure, ce nombre devrait doubler d'ici 2030.

En France, les démences dégénératives représentent aujourd'hui un véritable problème de santé publique : selon les données de l'OPEPS (Office parlementaire des politiques de santé), on estimait à 860 000 personnes le nombre de personnes atteintes d'Alzheimer ou de maladies apparentées en 2005.

D'après l'étude PAQUID (quid personnes âgées, INSERM de Bordeaux, *Ramaroson et al, 2003*), les démences touchent plus de femmes que d'hommes puisqu'au-delà de 75 ans, les proportions sont de 13,2 % pour les hommes et de 20,5 % pour les femmes. Les formes précoces de démences ne sont pas rares puisqu'elles concernent 32 000 personnes avant 60 ans et 1 000 personnes avant 50 ans en France.

Le terme de « démence » est bien trop souvent associé à une vision péjorative de la maladie. Ceci s'explique en partie par le fait qu'au XIV^e siècle, le terme de démence référait à un état de folie, d'aliénation mentale. Or, depuis le 20^e siècle, ce terme est désormais utilisé dans le domaine médical pour caractériser des affections cérébrales bien distinctes des psychoses. Dans la prochaine classification de l'American Psychiatric Association : le DSM V en 2013, le terme de démence sera remplacé par « troubles mentaux graves ».

Le terme de démence réfère à des troubles cognitifs ayant un retentissement dans la vie quotidienne du patient et de son entourage.

Concernant l'image que véhicule le terme « démence », (*Moulias , 2005, p 7*)

précise : « Ce mot n'est pas qu'un diagnostic. Il est associé à l'image d'une détérioration intellectuelle avancée. Son utilisation abusive pourrait empêcher tout traitement et toute prévention ». Il est effectivement primordial d'utiliser ce terme à bon escient. Il est également préférable de l'accompagner d'explications et d'informations précises pour éviter toute mauvaise interprétation et ainsi être sûr de sa bonne compréhension par les interlocuteurs n'ayant pas toujours connaissance du vocabulaire médical.

2. Critères diagnostiques

Les critères diagnostiques de démence ont été définis dans plusieurs classifications : la CIM 10 qui est la classification de l'OMS : Organisation mondiale de la santé, (1993) et le DSM-IV (1994) qui est la classification de l'American Psychiatric Association.

Ces classifications définissent la démence comme une affection où les déficits cognitifs sont multiples et entraînent un retentissement sur la vie socioprofessionnelle. Le DSM-IV (1994) exclut certains troubles psychiatriques comme le delirium et la schizophrénie du diagnostic de démence. Dans la CIM 10, le principal critère de démence est la constatation d'un déclin touchant à la fois la mémoire et la pensée. Ce déclin doit être d'un degré suffisant pour retentir sur les activités quotidiennes. De plus, la CIM 10 (1993) précise que les troubles démentiels sont parfois précédés, accompagnés, ou suivis d'une modification du comportement ou de l'affect. Cette classification introduit le fait que les troubles doivent durer plus de 6 mois pour pouvoir parler de démence.

3. Les différents types de démence = **tableau 1**

| | | | |
|----------------------|--|-------------------------|--|
| Démences primaires | Dégénératives (60 à 70 % des démences primaires) | Corticales | Maladie d' Alzheimer (MA) Dégénérescences lobaires fronto-temporales (DLFT) |
| | | Cortico-sous-corticales | - Démence à corps de Lewy (DCL) - Dégénérescence cortico-basale (DCB) |
| | | Sous-corticales | - Maladie de Parkinson - Chorée de Huntington - Paralyse supra-nucléaire progressive (PSP) |
| | Vasculaires | | |
| | Mixtes | | |
| Démences secondaires | Démences neurochirurgicales, toxiques, infectieuses, inflammatoires, métaboliques, nutritionnelles, séquellaires, post-radiques. | | |

Tableau 1 : Typologie des démences

II. Les dégénérescences lobaires fronto-temporales.

A. Généralités sur les DLFT

1. Définition

Les dégénérescences lobaires fronto-temporales (DLFT) sont des maladies neurodégénératives rares.

Il existe 3 principales formes cliniques de DLFT :

- **la forme comportementale** = DFT vc : versant frontal de la DLFT appelé également « maladie de Pick »
- **la forme langagière** ou « aphasie primaire progressive » (APP)
- **la forme dite « sémantique »** : démence sémantique (DS)

Elles se caractérisent par des troubles du comportement et du langage associés à une détérioration intellectuelle qualifiée de démence à partir d'un certain seuil de sévérité. Ces dégénérescences sont dues à l'altération progressive des régions frontales et des régions temporales.

Ces maladies réduisent l'espérance de vie des personnes atteintes. La maladie s'installe progressivement et sa durée d'évolution est très variable : entre 2 et 15 ans d'évolution (*Lebert et al, 2007*).

D'après *Harvey et al (2003)*, la DLFT est la 2^{ème} cause de démence dégénérative après la maladie d'Alzheimer chez les patients qui ont moins de 65 ans. Néanmoins, ce type de démence est souvent méconnu et sous-estimé : en effet 40 % des DLFT ne sont pas diagnostiquées.

2. Épidémiologie

La prévalence des DLFT est mal connue. Celle-ci varie entre 1 cas sur 6 000 personnes et 1 sur 30 000 selon l'âge (elle augmente avec l'âge). En France, on compte 1 DLFT pour 6 démences de type Alzheimer (*Derkinderen et Vercelletto, 2003*).

Différentes études cliniques montrent que les DLFT atteignent aussi bien les

hommes que les femmes, il n'y a pas de prépondérance féminine contrairement à la maladie d'Alzheimer. Au niveau de l'incidence, les DLFT surviennent le plus souvent entre 50 et 60 ans. Un début de la maladie après 70 ans est possible mais reste exceptionnel.

3. Localisation anatomique

Dans la DLFT ce sont les zones frontales et temporales du cerveau qui s'atrophient au fur et à mesure de l'évolution de la maladie. On retrouve aussi assez fréquemment des lésions au niveau du lobe pariétal dans les aphasies primaires progressives.

L'imagerie cérébrale (scanner et IRM) montre une atrophie lobaire, frontale ou temporale antérieure. L'imagerie fonctionnelle (TEP ou TEMP) montre un hypométabolisme ou une hypoperfusion dans la partie antérieure des hémisphères cérébraux.

4. Histologie et génétique

Au niveau cellulaire, on trouve deux présentations distinctes de DLFT :

a) La DLFT avec inclusions :

On observe au niveau cellulaire des inclusions appelées « corps de Pick » qui entraînent la dégénérescence des neurones. Ces inclusions sont formées par la protéine tau ou ubiquitine.

b) La DLFT sans inclusions :

Dans ce cas plus rare, aucune inclusion de corps de Pick particulière n'est identifiée malgré un tableau d'atrophie cérébrale et une dégénérescence neuronale.

Dans les DLFT, avec ou sans inclusions, il existe des formes familiales :

Les formes familiales de DLFT, c'est-à-dire les DLFT de cause génétique sont plus fréquentes que dans la démence de type Alzheimer : 10 à 20 % des patients avec une DLFT présentent une forme familiale. Les formes génétiques concernent surtout les formes comportementales de DLFT. Les DLFT familiales suivent généralement un mode de transmission autosomique dominant.

Selon le centre national des démences rares, à l'heure actuelle, 6 gènes sont connus

mais ils ne sont responsables que de 30% des formes génétiques de DLFT. La majorité des gènes impliqués dans cette maladie reste donc à découvrir. Les 6 gènes identifiés à ce jour sont :

- Le gène PGRN, également appelé GRN, est localisé sur le chromosome 17. Il induit la production de la protéine progranuline. Les mutations de PGRN sont responsables de 5-10% de tous les cas des DFT et de 13-25% de cas familiaux.

- Le gène MAPT (microtubule associated protein tau). Ce gène est également localisé sur le chromosome 17. Il est responsable de la synthèse d'une protéine, la protéine tau. Plus de 50 mutations différentes sur le gène de tau ont ainsi été associées à des DFT héréditaires (*Kersetz, 2003*)

-Le gène VCP sur le chromosome 9 qui code pour la protéine VCP (valosin-containing protein).

- Le gène TARDBP sur le chromosome 1, à l'origine de la protéine TDP-43, est très rarement impliqué. Le dépistage génétique pour rechercher des mutations du gène TARDBP se fait uniquement dans un cadre de recherche.

- Le gène CHMP2B sur le chromosome 3 exprime la protéine CHMP2B. Ce gène est encore plus rarement impliqué (quelques familles dans le monde). Des mutations de CHMP2B entraînent une DFT qui peut être associée à une sclérose latérale amyotrophique (DFT-SLA) (*Hosler et al, 2000*).

- Le gène C9ORF 72 : Il s'agit d'une mutation localisée sur le chromosome 9 identifiée récemment et responsable de nombreux cas familiaux de DLFT et de SLA (sclérose latérale amyotrophique), et d'associations DLFT-SLA (*Le Ber et al, 2013*).

Les mutations génétiques les plus fréquentes sont celle de la protéine tau et de la protéine progranuline, et C9ORF 72.

5. Diagnostic

Il est important pour les professionnels d'établir un diagnostic précoce et fiable de DLFT pour plusieurs raisons. Il existe un réel enjeu thérapeutique, car le traitement

des DLFT diffère de celui de la maladie d'Alzheimer et des pathologies psychiatriques ; il s'agit aussi d'un enjeu au niveau des recherches médicales en cours. De plus, les informations données aux familles par les professionnels et notamment par les orthophonistes sur le plan communicationnel, seront distinctes de celles données dans d'autres démences dégénératives.

Le diagnostic de DLFT sera posé après :

- un bilan neuropsychologique et orthophonique
- une évaluation comportementale
- des examens cliniques neurologiques et biologiques
- une imagerie morphologique et fonctionnelle
- une enquête génétique sera systématiquement proposée.

Les nouveaux critères diagnostiques de DLFT recommandent également d'exclure la maladie d'Alzheimer en dosant les biomarqueurs du LCR (liquide céphalo-rachidien) : une ponction lombaire peut donc être proposée (De Souza et al, 2010).

5.1 Critères diagnostiques de DLFT

Les DLFT ont été individualisées au sein des maladies neuro-dégénératives pour la première fois par Arnold Pick en 1892.

Ensuite plusieurs critères diagnostiques se sont succédés depuis l'individualisation de la maladie d'Alzheimer en 1984 :

- Les critères de Lund et Manchester (1984)
- Les critères de Neary et al (1998)
- Les critères de Mc Khann et al (2001) : **Tableau 2**
- Les critères de Rascovsky pour le variant frontal (2011)

| Critères diagnostiques de la démence frontotemporale de McKhann et al. (2001) |
|---|
| 1. Développement de déficits comportementaux ou cognitifs qui se manifestent par : |
| (a) un changement précoce et progressif de la personnalité, marqué par des difficultés à moduler son comportement avec souvent des réponses ou des activités inappropriées ; |
| (b) un changement précoce et progressif du langage caractérisé par des problèmes d'expression, des difficultés de dénomination et des problèmes dans la compréhension du mot. |
| 2. Les déficits du critère 1(a) ou 1(b) ont un retentissement social ou occupationnel significatif comparativement à l'état d'autonomie antérieure. |
| 3. L'évolution est marquée par une dégradation progressive. |
| 4. Les déficits des critères 1(a) et 1(b) ne sont pas dus à d'autres pathologies du système nerveux, à une maladie systémique ou à une prise de substances toxiques. |
| 5. Les déficits ne surviennent pas que dans le cadre d'une confusion. |
| 6. La survenue des troubles n'est pas mieux expliquée par une maladie psychiatrique. |

Tableau 2 : Critères de Mc Khann et al (2001)

5.2. Diagnostic différentiel avec la maladie d'Alzheimer

Les DLFT présentent des similitudes avec la maladie d'Alzheimer mais des caractéristiques différentes sont importantes à identifier précocement pour poser un diagnostic juste.

La plupart des DLFT répondent à certains critères de la maladie d'Alzheimer (*Varma et al, 1999*). Mais, contrairement à la maladie d'Alzheimer, dans la DLFT :

-
- La maladie survient généralement à un âge plus jeune : La DLFT survient dans le pré-sénium et touche dans la majorité des cas des patients plus jeunes que dans la maladie d'Alzheimer. (Neary *et al*, 1998)
 - Les symptômes initiaux sont des troubles du comportement ou du langage et non des troubles mnésiques et ceux-ci restent prédominants durant toute la maladie.
 - L'orientation spatiale est longtemps conservée et les patients n'ont pas de troubles praxiques.
 - Les patients deviennent plus facilement indifférents au niveau affectif.
 - Ils reconnaissent plus longtemps leurs proches
 - Ils sont moins sensibles à leur présentation physique et à leur manière de s'exprimer dans le cadre des DFT.
 - Ils développent parfois une hyperoralité surtout dans la DFT- vc.

5.3. Diagnostic différentiel avec une pathologie psychiatrique

Les DLFT peuvent être confondues avec des troubles psychiatriques, surtout au début et dans la forme comportementale de la maladie. Bien souvent, les patients avec une DFT sont adressés en consultation psychiatrique en première intention.

En effet, les changements de comportement sont souvent attribués au stress ou à une dépression, avant d'être considérés comme d'origine neurologique. Ils peuvent également être considérés comme une maladie psychiatrique (troubles bipolaires, troubles obsessionnels compulsifs) ou comme la conséquence de la prise de boissons alcoolisées (alors que celle-ci peut être un symptôme comportemental de la DFT).

Contrairement aux pathologies psychiatriques, dans la DLFT :

- Les patients ne ressentent ni tristesse, ni sentiment d'auto-dépréciation comme dans la dépression.
- Les patients n'ont pas de troubles du sommeil comme dans l'état maniaque mais assez souvent une hypersomnie.
- Les patients ne ressentent pas autant d'anxiété que dans un trouble obsessionnel.

Les symptômes comportementaux dans les DLFT ne répondent pas aux critères de maladies psychiatriques du DSM-IV.

B. Les DLFT : différents tableaux cliniques

C'est depuis le consensus publié par *Mc Khann et al en 2001* que le terme de DLFT désigne trois grands syndromes cliniques :

- La démence fronto-temporale (variant comportemental de DLFT) : atteinte des lobes frontaux.
- L'aphasie primaire progressive (variant aphasique) : atteinte asymétrique touchant les aires du langage sur l'hémisphère gauche.
- La démence sémantique (variant temporel) : atteinte des parties antérieures et inférieures des lobes temporaux/prédominant à gauche

Pour une meilleure perception des points communs et des différences entre ces trois formes cliniques, nous présenterons en annexe un tableau récapitulatif. (**annexe 1**)

1. La démence fronto-temporale (DFT) ou variant comportemental

La démence fronto-temporale a été découverte par Arnold Pick en 1892. Les critères diagnostiques de DFT les plus récents sont ceux de Rascovsky et al en 2011 (*annexe 2*). La DFT se traduit par une détérioration progressive de la personnalité, du comportement et de la cognition sociale.

1.1 Troubles comportementaux et affectifs

Les troubles comportementaux et affectifs apparaissent précocement dans la DFT et restent importants tout au long de l'évolution.

a) Troubles du comportement

La désinhibition sociale : Celle-ci peut se manifester par une perte des convenances sociales, une familiarité inappropriée avec l'entourage, une grossièreté dans le langage, une impulsivité dans le contact avec les autres, un comportement non adapté aux situations, une négligence physique précoce, un manque d'hygiène, ou bien encore par une perte de la notion d'interdit et de pudeur.

La glotonnerie : Les patients montrent très souvent un grignotage voire une hyperoralité, et vont quelquefois jusqu'à se servir dans l'assiette de leur voisin. On peut noter un changement dans les habitudes alimentaires et parfois une focalisation sur un type d'aliments en particulier, ou une attirance nouvelle pour les boissons alcoolisées, le tabac qui seront alors consommés de manière excessive. Selon *Lebert et Pasquier (2008)*, le risque est d'attribuer les troubles de comportement à la prise de boissons alcoolisées, alors que celle-ci est un symptôme de DFT. De plus au niveau alimentaire, ils manifestent souvent une appétence pour le sucré. Cette glotonnerie entraîne par conséquent très fréquemment une prise de poids chez le patient.

Le comportement obsessionnel avec des conduites stéréotypées et persévératives : On observe alors des comportements tels que le vagabondage, des tics gestuels ou faciaux : piétinements, tapotements, des activités rituelles comme le collectionnisme d'objets, des actions du quotidien répétées sans cesse.

En outre, beaucoup de patients ont une instabilité motrice qui se manifeste par un

comportement de déambulation. Le patient peut fuguer et alors parcourir de longs trajets, mais il saura retrouver son chemin car il ne souffre pas de désorientation spatiale.

« Le vécu des modifications comportementales par les proches est particulièrement difficile du fait de l'aspect asocial des conduites, d'une part, et par l'indifférence affective, d'autre part. Une explication détaillée des mécanismes est l'étape indispensable à l'acceptation, puis à l'adaptation des proches » *Lebert et Pasquier (2008, p33)*.

Campbell et al (2001) ont montré que les symptômes comportementaux frontaux présents dans les DFT étaient très sensibles à l'environnement. *Lebert et al* ont confirmé cette hypothèse en 2008 car les différents professionnels ont pu constater au sein du CMRR de Lille, que l'apathie et l'agressivité, qui sont les motifs principaux d'hospitalisation des patients, disparaissaient très souvent au bout de 48 heures d'hospitalisation, sans modification du traitement médicamenteux en cours. Les conditions de vie au domicile sont donc parfois un élément explicatif des symptômes comportementaux présentés par les patients.

Un entretien avec l'informant proche est indispensable pour évaluer les troubles du comportement car le patient est dans la grande majorité des cas anosognosique.

b) Troubles affectifs

Les troubles affectifs représentent une des manifestations principales du versant frontal avec les troubles comportementaux. Les éléments que l'on peut repérer chez le patient sont :

1- Une perte du self-control : *Mendez et al (2005)* ont montré que le patient DFT a une perte du contrôle de soi qui pourrait faire penser à un comportement sociopathique, où le patient n'a plus conscience de la différence entre le bien et le mal ni de conscience du danger, des conséquences des actions.

2- Un émoussement affectif : le patient est assez indifférent à son environnement et son entourage. Il devient plus apathique : il manifeste très peu ses émotions même s'il s'agit d'événements importants. On peut qualifier la personnalité du patient d'égoцентриque.

3- Des réactions émotionnelles inappropriées : Une jovialité excessive est souvent rapportée par les familles. *Hodges et al (2001)* ont expliqué que les troubles des relations interpersonnelles pourraient aussi être favorisés par un déficit cognitif portant sur la capacité à se représenter les pensées des autres, capacité dénommée « théorie de l'esprit ».

4- Une altération de la cognition sociale : La cognition sociale correspond à la théorie de l'esprit, et celle-ci est touchée de façon majeure chez les patients DFT. *Gregory et al (2002)* ont comparé la théorie de l'esprit chez des patients alzheimer et des patients avec une DFT grâce à plusieurs épreuves visant à interpréter des émotions en images ou sous forme de texte. Cette étude a permis de confirmer les grandes difficultés du patient DFT à analyser les émotions sur les visages qui avaient été décrites auparavant par *Lough et al* en 2005 et *Rosen et al* en 2006.

5- Une baisse d'intérêt : les centres d'intérêts de la personne disparaissent ou se restreignent de façon importante.

6- Une anosognosie précoce : les patients sont peu ou pas conscients de leurs troubles et n'en sont pas affectés.

7- Une amimie : réduction de l'expression des émotions avec une inertie, une aspontanéité.

Des hallucinations peuvent apparaître mais seulement dans de rares cas.

c) Echelle de dyscomportement frontal

Selon *l'échelle de dyscomportement frontal de Lebert et Pasquier, 1998 (annexe 3)*, la fréquence des symptômes comportementaux et affectifs dans la DFT est la suivante :

1 - Troubles du contrôle de soi : (100%)

- Hyperoralité (86%)

- Instabilité (81%)

- Irritabilité/colères (76%)

- Perte des convenances sociales/ déshinhibition (70%)

2 - Négligence physique : (95%)

3 - Troubles de l'humeur (100%)

- Indifférence affective (78%)
- Hyperémotivité (48%)
- Anxiété (46%)
- Tristesse apparente (34%)
- Exaltation (34%).

4 - Manifestations d'une baisse d'intérêt (100%)

- Désintérêt social (100%)
- Apathie (94%)
- Assoupissement diurne (46%)
- Persévérations idéiques (39%)

1.2. Troubles cognitifs :

Les troubles cognitifs surviennent plus tardivement dans l'évolution de la maladie et restent classiquement au second plan, derrière les troubles du comportement.

On peut noter une dissociation entre l'intégrité des fonctions instrumentales et l'altération des fonctions exécutives.

a) Troubles mnésiques

La mémoire est relativement préservée, notamment au début de la maladie, à l'inverse de la maladie d'Alzheimer.

Les patients DFT obtiennent de meilleurs résultats aux évaluations de la mémoire et des capacités visuo-attentionnelles en comparaison avec des patients Alzheimer (*Montanes et al, 2004*).

D'après les études de *Pasquier et al (2008)*, le profil mnésique aux tests neuropsychologiques est celui d'un dysfonctionnement sous-cortico-frontal : l'encodage des informations et leur stockage sont relativement préservés. Par contre, leur restitution est très déficiente, du fait d'un manque de stratégie de récupération de ces informations.

Ainsi le rappel libre est altéré comme l'ont montré à travers plusieurs

expérimentations *Dimitrov et al (1999)*. Il existe un trouble important de la restitution chez les patients DFT. L'indiçage permet une nette amélioration du rappel, bien mis en évidence au test de *Grober et Buschke (1987)*. La mémoire de travail peut être chutée mais ceci est surtout dû à un défaut d'attention car les troubles attentionnels sont importants. Les patients sont décrits comme distractibles, impatients et impulsifs.

b) Troubles du langage

Le langage est généralement préservé au début de la pathologie, mais on peut parfois trouver des altérations précoces des capacités langagières (*Kertesz et al, 2005*).

Cette réduction progressive est due à une grande aspontanéité. Le patient réduit peu à peu son temps de parole, et a beaucoup de mal à entretenir une conversation. Les réponses sont très souvent économiques. Les troubles du langage se traduisent assez rarement par une anomie (*Croisile et al, 2002*).

Il arrive au contraire que le patient soit logorrhéique, le plus souvent il s'agit de personnes ayant une instabilité psychomotrice associée. L'informativité du discours est très touchée malgré un discours spontané qui peut rester fluent. Le discours est difficile à suivre en raison d'un débit trop soutenu et souvent en raison d'un manque de continuité thématique. Le patient énonce ses dires avec une grande certitude, qui peut devenir assez déconcertante pour l'interlocuteur, surtout lorsqu'il y a des contradictions qui apparaissent dans le discours. Ces deux situations peuvent être concomitantes chez le même patient.

Des paraphasies et des stéréotypies verbales (répétition d'un petit répertoire de mots, de phases ou d'un thème) sont assez fréquentes au cours de l'énonciation. Le patient a tendance à répéter les phrases du discours de l'interlocuteur : écholalies, ou bien des syllabes ou des mots isolés : palilalies. L'écholalie et les persévérations apparaissent à un stade plus tardif. Dans des tâches de fluences catégorielles ou littérales, les stratégies de recherche sont assez pauvres et c'est dans ce type de tâche que l'on peut remarquer des persévérations et/ou des intrusions. Ces dernières traduisent une fixité de la pensée caractéristique de la frontalité.

La compréhension du langage est préservée, sauf pour des phrases syntaxiquement complexes. Les capacités de dénomination et de lecture sont conservées et il n'y a donc pas réellement d'atteinte instrumentale.

Tardivement dans la maladie, une réduction progressive du langage peut conduire à

un quasi mutisme.

Troubles de la communication non-verbale

« L'étude des procédés non-verbaux de communication se centre sur ces comportements, qui, comme les mots, veulent dire quelque chose à quelqu'un » (Seron , 1999).

Dans la DFT, on peut remarquer différentes modifications :

- Les mimiques peuvent être accentuées ou on peut avoir au contraire une amimie totale.
- Les soupirs et les haussements d'épaules se substituent parfois à l'expression d'une contrariété soudaine.
- Un regard fuyant dans les formes apathiques peut traduire une anxiété lorsque la personne baisse les yeux au cours de la conversation ou cherche à éviter de façon permanente le contact visuel.

La communication non-verbale doit être observée de façon sérieuse par les thérapeutes car elle reste très informative. Néanmoins, la famille doit faire preuve de prudence afin de ne pas mal interpréter les attitudes parfois trop impulsives de la communication non-verbale

1.3. Autres troubles cognitifs

a) Gnosies, praxies

Les gnosies sont conservées et la reconnaissance des proches également. Les activités visuo-constructives sont elles aussi préservées.

Parfois, il peut y avoir des difficultés dans le dessin, expliquées par un trouble de l'organisation.

Les praxies, témoignant du fonctionnement du lobe pariétal, sont quasi-constamment préservées. Il arrive qu'il y ait des troubles des praxies réflexives, mais ils sont généralement bien améliorés par la décomposition et la verbalisation des gestes. Le patient DFT a une apraxie idéomotrice, c'est-à-dire qu'il a des difficultés dans la planification d'un mouvement ; la présence de l'objet facilitera l'exécution du mouvement, car sans l'objet le patient aura du mal à organiser la séquence gestuelle.

b) Troubles des fonctions exécutives

Les difficultés sont importantes dans l'exécution, la planification de tâches mais l'élément le plus perturbé de tous est le rapport à l'objet : un comportement d'utilisation vis-à-vis des objets s'installe peu à peu au cours de la DFT. C'est-à-dire que le patient ne peut pas s'empêcher d'exécuter le geste associé à un objet. Par exemple, face à un peigne, le patient va automatiquement se coiffer. Ce comportement est dû à un défaut majeur d'inhibition (*Lhermitte, 1983*).

De plus, les capacités d'abstraction sont moindres, le patient a tendance à s'exprimer selon un point de vue unique et a beaucoup de mal à s'adapter aux différentes situations de communication. Les capacités de jugement et le raisonnement sont fréquemment altérées dans la DFT. Dans les tâches de consignes conflictuelles de type go-no-go, on peut remarquer une grande sensibilité à l'interférence.

2. L'aphasie primaire progressive (APP)

L'aphasie primaire progressive appelée également « syndrome de Mesulam » se manifeste par une perte graduelle et progressive de fonctions spécifiques au langage et une épargne relative des autres domaines cognitifs.

Actuellement, on distingue au sein de ce syndrome, différentes entités en fonction de la fluence de l'aphasie mais aussi suivant la localisation cérébrale des lésions. *Gorno-tempini et al (2004,2008)* :

- L'aphasie primaire progressive **fluente** (APPf) : anomie avec discours fluide et troubles de la compréhension des mots isolés.
- L'aphasie progressive primaire **non fluente** (APPnf) : anomie avec réduction du langage sans troubles de la compréhension.
- L'aphasie de type **logopénique** : Il s'agit essentiellement d'un manque du mot et d'un problème de répétition lié à un trouble de mémoire verbale à court terme.

Les critères diagnostiques d'APP actuels sont ceux de Gorno-Tempini et al, 2011 (**annexe 4**)

2.1.Troubles comportementaux et affectifs

Les modifications du comportement apparaissent plus tardivement que les troubles du langage dans l'APP. Sur le plan comportemental, les patients peuvent devenir apathiques, restreindre leurs contacts sociaux. Des comportements stéréotypés avec une préférence pour la routine apparaissent. Néanmoins, les patients manifestent toujours une appétence à la communication avec leur entourage.

Au niveau affectif, les patients peuvent présenter des symptômes d'anxiété et de dépression. Les patients perdent la motivation qu'ils avaient pour effectuer les activités quotidiennes. Les patients sont très conscients de leurs difficultés, il n'y a pas d'anosognosie des troubles. Ils demeurent longtemps autonomes pour les actes élémentaires de la vie quotidienne et peuvent poursuivre les activités qu'ils pratiquaient auparavant. Une activité professionnelle reste parfois possible au début de la maladie, avant l'évolution vers une forme frontale.

Après plusieurs années d'évolution, un tableau démentiel de type frontal se met en place et les troubles manifestés par les patients sont à rapprocher des troubles présents dans la DFT.

2.2. Troubles cognitifs

a) Troubles mnésiques

La mémoire est une des capacités préservée dans les APP non logopéniques. En général, les patients n'expriment pas de plainte mnésique.

Dans les épreuves neuropsychologiques, les erreurs sont à corrélées avec les troubles du langage car seule la mémoire verbale est touchée. De plus, il n'y a pas de désorientation ni spatiale ni temporelle.

b) Troubles du langage

Dans l'aphasie primaire progressive, les troubles du langage sont les troubles les plus précoces et les plus visibles de cette pathologie. Les aspects du langage qui sont atteints sont différents en fonction du sous-type d'APP concerné.

Mesulam (2001) a décrit une phase de départ qui serait commune à toutes les APP : le stade anomique.

Ce stade évoluerait ensuite vers différents tableaux aphasiques : l'aphasie primaire progressive fluente, l'aphasie progressive non fluente et l'aphasie logopénique décrite plus récemment par *Gorno-Tempini (2004,2008)*.

Le stade anomique serait caractérisé par :

- Un discours fluent malgré la recherche de mots, la présence de pauses, l'utilisation de mots neutres et la production de paraphrasies sémantiques ;
- Un manque du mot lors d'épreuves de dénomination sans trouble de la compréhension de ces mêmes mots (désignation correcte) ;
- Une lecture, des capacités syntaxiques et grammaticales préservées ;
- La présence possible de paraphrasies phonémiques et de troubles de l'écriture.

* Dans l'aphasie primaire progressive fluente (APPf)

Expression :

- Manque du mot important : pauses dans le discours, périphrases, mimes, définitions par l'usage fréquentes.
- Débit de parole et articulation normale
- Discours fluide et informatif,
- Phonologie et syntaxe préservées

Compréhension

- Trouble de la compréhension des mots isolés, en l'absence de déficit majeur de l'identification visuelle des objets et des visages.

Langage écrit

Préservé au début de la maladie

Une dyslexie et une dysorthographe de surface peuvent néanmoins apparaître dans l'évolution.

Evolution des troubles

L'anomie rend le discours de moins en moins cohérent car le patient emploie de plus en plus de paraphrasies et de circonlocutions et la compréhension lexicale s'aggrave jusqu'à rendre toute conversation impossible.

Dans la littérature, l'APP fluente a encore tendance à être assimilée par certains à une démence sémantique car les troubles rencontrés dans les deux pathologies neurodégénératives sont proches. Pourtant, l'APP fluente consiste en une détérioration isolée et progressive du langage, sans déficit cognitif associé alors que la démence sémantique correspond à une dégradation progressive de la mémoire sémantique. Même si certaines APP peuvent évoluer en démence sémantique, ceci n'est pas une généralité, comme l'équipe du CMRR de Grenoble (*O. Moreaud, A. Charnallet et D. David*) le précisent dans plusieurs de leurs travaux de recherche (2006, 2010).

*** Dans l'aphasie primaire progressive non-fluente (APPnf)**

La forme anomique :

- Trouble lexical pur: c'est l'accès au stock de mots qui pose problème et qui entraîne un manque du mot selon *Ash et al (2009)*.
- Manque du mot : particulièrement important sur les verbes d'après *Hillis et al, (2004)* et sur les déterminants. (*Ash et al, 2009*).
- Discours spontané hésitant, débit de parole ralenti.
- Facilitations efficaces avec les patients : l'ébauche orale marche très bien car les caractéristiques phonologiques sont encore bien repérées.
- Moyens de compensation : Emploi de termes génériques , mots neutres, prosodie préservée.

La forme agrammatique

- Trouble au niveau de la fluidité de la parole : le patient doit produire un effort au niveau articulatoire et se trouve parfois obligé de s'arrêter au cours du discours.
- Débit de parole haché.
- Simplification de la syntaxe progressive
- Discours télégraphique et parfois difficile à comprendre (*Kertesz, 2008 ;Gunawaderna et al, 2010*).
- Construction des phrases complexes souvent échouée : omissions, paraphasies majoritairement sémantiques, quelques paraphasies phonologiques.
- Transpositions orales (répétition, lecture à voix haute) perturbées par les troubles syntaxiques et arthriques.
- Copie préservée.
- Compréhension préservée hormis pour des énoncés syntaxiquement complexes.

Evolution des troubles :

La fluidité de la parole est de plus en plus altérée par le manque du mot et la compréhension des productions du patient devient plus difficile. Il y a une sorte d'apraxie verbale selon *Gorno Tempini et al (2004)*, qui conduit à des troubles dans la planification des mouvements nécessaires à la production de la parole. Le patient peut à terme devenir mutique. On remarque aussi l'apparition possible d'un pseudo-bégaiement avec des palilalies sur les premières syllabes des mots. La compréhension orale comme écrite qui était jusqu'alors préservée devient plus difficile pour les phrases complexes tandis que la compréhension lexicale se maintient. Les capacités d'écriture peuvent aussi être altérées dans l'évolution de l'APP avec des paraphasies, une lenteur dans le geste mais la copie est toujours possible.

* Dans l'aphasie logopénique

L'aphasie logopénique correspondrait à une maladie d'Alzheimer de forme focale langagière. Cependant, *Gorno-tempini et al (2008)* proposent de classer cette forme logopénique au sein des aphasies primaires progressives.

Il y a une lenteur dans l'énonciation avec un manque du mot important. Le langage reste néanmoins grammaticalement correct et il n'y a pas de trouble de compréhension lexicale mais des troubles de compréhension syntaxique peuvent être présents. Les troubles de répétition pour les mots longs et les phrases sont très importants et constituent une des caractéristiques typiques de la forme logopénique avec le manque du mot.

L'aphasie logopénique est liée à une atteinte pariétale qui touche la mémoire à court terme verbale. L'évolution se fait vers l'apparition de troubles pariétaux et temporaux qui aggravent les troubles mnésiques. *Gorno-tempini et al (2008, p227)* décrivent les troubles du langage dans l'APP logopénique comme « un discours plutôt non fluent, ralenti, avec un manque du mot au premier plan, des phrases courtes n'excédant pas quatre mots, une syntaxe préservée mais simplifiée, sans trouble de la phonologie ni de la compréhension »

2.3. Autres troubles cognitifs

Les troubles gnosiques et praxiques sont inexistantes en dehors d'une apraxie bucco-faciale dans l'APP non fluente. Les fonctions exécutives sont relativement préservées en début d'évolution chez les patients avec APP.

3. La démence sémantique

La démence sémantique a été décrite par *Snowden et al* en 1984, après avoir été découverte par *Warrington et al* en 1975. Il s'agit d'un trouble majeur de la mémoire sémantique où on observe une perte du sens des mots accompagnée d'un défaut de reconnaissance des objets et des personnes.

Actuellement on utilise en France les critères publiés par *Moreaud et al* (2008) pour poser le diagnostic de démence sémantique (**annexe 5**).

3.1. Troubles comportementaux et affectifs

Il faut tout d'abord souligner l'extrême variabilité dans la gravité des troubles du comportement chez les patients atteints de démence sémantique.

En effet, dans certains cas le trouble sémantique va demeurer isolé un certain temps et les troubles du comportement vont rester discrets jusqu'à la fin de la maladie alors que dans d'autres cas les troubles comportementaux vont avoir un grand retentissement au point de dépasser les troubles sémantiques.

Les modifications du caractère les plus fréquemment rencontrées chez les patients souffrant d'une démence sémantique sont :

- **Un égocentrisme** assez prononcé dans les actes et dans le discours avec une perte d'empathie.
- L'installation d'une **rigidité mentale** est assez répandue : les patients développent alors une certaine routine qui les rassure, et ils limitent de façon significative leurs activités.
- On peut aussi observer des **comportements stéréotypés** avec une composante obsessionnelle et compulsive et des changements alimentaires (réduction à un seul aliment par exemple).
- **L'irritabilité**, la mauvaise tolérance à la frustration peuvent s'ajouter aux troubles précédemment décrits.
- Une **désinhibition** sociale ou sexuelle, des délits de vol sont possibles mais beaucoup plus rarement rencontrés.

L'évolution des troubles comportementaux se fait ensuite vers un état démentiel avec

des troubles proches de ceux que l'on rencontre dans la DFT. L'aggravation des troubles sémantiques perturbe de plus en plus le quotidien, le patient perd en autonomie et a besoin d'aide dans la plupart des activités.

L'origine des troubles du comportement dans la démence sémantique est assez controversée. Effectivement, les troubles du comportement, seraient pour *Miller et al (2001)* liés à des lésions temporales droites alors que pour *Hodges et al (2005)*, ils seraient plutôt dus à des lésions frontales internes.

3.2.Troubles cognitifs

Les fonctions cognitives non langagières sont préservées dans la démence sémantique : le traitement visuo-perceptif et les capacités de raisonnement sont dans la normale.

a) Troubles mnésiques

Le bilan neuropsychologique montre un déficit majeur de la mémoire sémantique. La mémoire épisodique et la mémoire autobiographique au jour le jour sont préservées. La mémoire autobiographique est touchée selon un gradient inverse aux troubles mnésiques habituellement rencontrés : dans la démence sémantique ce sont les faits anciens qui sont les moins bien rappelés (*Piolino et al, 2003*)

b) Troubles du langage

C'est souvent le patient qui s'aperçoit de ses troubles langagiers en premier, il se plaint de sa difficulté à trouver les mots en expression et à les comprendre en réception.

Le langage conversationnel est conservé en apparence. En effet, le langage des patients est fluent et dénué de troubles arthriques, phonologiques ou syntaxiques. L'appauvrissement des savoirs se manifeste en réalité dans le langage par un manque du mot, des phrases stéréotypées, des recherches lexicales et des paraphasies sémantiques.

La démence sémantique se traduit par une perte du sens des mots. Ici, la perte dépasse le simple trouble linguistique, il s'agit d'une perte des connaissances générales associées aux mots. Le sentiment d'étrangeté que manifeste le patient face à certains mots est très caractéristique de la démence sémantique. Le patient va clairement demander le sens d'un mot au cours d'une conversation bien que celui-ci lui était familier et faisait partie de son vocabulaire. Les troubles lexicaux sont importants et ce quelle que soit la modalité d'entrée utilisée : visuelle, auditive ou tactile.

Selon les recherches de *S.Belliard et al (2007, 2010)*, il y a des facteurs spécifiques à la perte sémantique :

* **la classe de l'objet** : on peut y voir différentes dissociations. Plusieurs études montrent que les objets concrets sont moins bien reconnus que les objets abstraits dans des épreuves de définition de mots. De plus, les objets naturels : animaux, végétaux sont moins bien identifiés que les objets manufacturés. Ces troubles de la reconnaissance témoignent d'un trouble qui va à l'inverse d'un trouble sémantique classique où les objets naturels et concrets sont mieux reconnus.

* **la familiarité et l'affect** : Pour la reconnaissance des objets et des personnes, les célébrités sont moins bien identifiées que les personnes rencontrées au quotidien par le patient ou que les personnes ayant un affect pour le patient.

* **la récence de l'information** : *Hodges et al (1992)* ont montré que les informations sémantiques stockées plus récemment sont mieux restituées que celles plus anciennes. Ceci est un critère diagnostique qui permet de différencier la démence sémantique de la maladie d'Alzheimer.

* **le contexte** : celui-ci joue un rôle important, un contexte écologique est toujours préférable à une situation de test.

La compréhension des mots isolés est déficitaire, les facilitations par l'ébauche orale sont inefficaces.

Pour ce qui est du langage écrit, la lecture est moins bonne qu'auparavant et on peut souvent observer un profil de dyslexie/dysorthographe de surface.

3.3. Autres troubles cognitifs

Le trouble exécutif est principalement visible dans les tâches de fluences. L'accès aux mots est difficile. La planification peut aussi être touchée surtout pour des consignes complexes.

Les praxies sont quant à elles préservées ainsi que les capacités attentionnelles dans la plupart des cas.

3.4. Discussion autour du concept de démence sémantique

Depuis son individualisation par *Snowden et al* en 1989, le concept de DS a toujours suscité des discussions entre ceux qui la considèrent comme une entité autonome et ceux pour qui elle n'est qu'une forme particulière d'aphasie progressive ou de démence frontotemporale (DFT), ce qui est le cas de la plupart des chercheurs américains. D'après *Belliard et al, (2007, p127)* « Même si beaucoup d'arguments incitent à rapprocher la démence sémantique d'autres atrophies frontotemporales, elle mérite d'être individualisée du fait de son évolution parfois très particulière, de l'intérêt qu'elle représente pour la connaissance du fonctionnement cognitif humain et de la spécificité des lésions histologiques retrouvées dans la majorité des cas (inclusions ubiquitine positives et tau négatives) qui pourraient témoigner d'une affection spécifique ». Le GRECO (Groupe de réflexion sur les évaluations cognitives) a cherché à établir un consensus français sur le diagnostic de la démence sémantique et de nouveaux critères diagnostiques, mentionnés annexe 4, ont été proposés par *Moreaud et al (2008)*.

C. Prise en charge des démences lobaires fronto-temporales

1. Traitement

Il n'existe pas de traitement curatif pour les trois types de DLFT. Les médicaments prescrits visent à diminuer les troubles du comportement. La trazodone est généralement donnée aux malades pour atténuer l'instabilité psychomotrice, les troubles de l'humeur (anxiété, dépression, irritabilité) et les troubles alimentaires et les troubles du sommeil. D'autres traitements sérotoninergiques sont parfois essayés. Les anti-cholinestérasiques qui sont prescrits dans le cadre de la maladie d'Alzheimer ne sont pas du tout adaptés pour le traitement des DFT et pourraient même aggraver les troubles du comportement.

2. Prise en charge non-médicamenteuse

Une prise en charge orthophonique est nécessaire pour le maintien de la communication. Le patient et son entourage sont acteurs de cette prise en charge qui vise à une adaptation des situations de communication dans un sens comme dans l'autre. De plus, un suivi neurologique pour adapter la prise en charge à l'évolution de la pathologie doit être mis en place. Les ateliers thérapeutiques proposés par les hôpitaux de jour, les associations permettent davantage d'autonomie et de favoriser le contact social. Enfin, une prise en charge psychologique individuelle ou en groupe peut s'avérer nécessaire tant pour le patient que pour son aidant.

III. La communication

1. Rappels sur la notion de communication

La communication désigne toute transmission d'informations ou de connaissances.

En sociologie et en linguistique, la communication est l'ensemble des phénomènes qui peuvent intervenir lorsqu'un individu transmet une information à un ou plusieurs autres individus à l'aide du langage articulé ou d'autres codes. C'est l'association de la communication verbale et non verbale qui entraîne des interactions de bonne qualité entre les individus.

Jakobson (1963), en s'inspirant du modèle de *Shannon (1952,)* a décrit les fonctions de la communication.

Pour lui existent 6 grandes fonctions qui lorsqu'elles sont toutes réunies aboutissent à une situation de communication :

- la fonction expressive, relative à l'émetteur
- la fonction conative, relative au destinataire
- la fonction phatique pour maintenir le contact avec le récepteur
- la fonction référentielle, centrée sur le contexte de communication
- la fonction métalinguistique, relative au code utilisé
- la fonction poétique, centrée sur la valeur esthétique du message

D'un point de vue psychologique, la communication est une interaction qui implique un échange verbal ou non-verbal entre les interlocuteurs. Elle est alors considérée comme un acte social volontaire ou involontaire, conscient ou inconscient.

D'après l'école de *Palo Alto* et *J.C Abric (2003)*, pour tout individu « il est impossible de ne pas communiquer » car la communication est liée au comportement de chacun. Si la communication ne peut se faire par le langage, elle se fait alors de manière non-verbale.

2. L'importance de la communication non-verbale

La communication non-verbale est un aspect de la communication qu'il ne faut pas négliger. En effet, la communication verbale est le propre de l'homme mais sans les aspects non-verbaux de la communication, les interactions ne seraient pas aussi efficaces.

« Si l'on admet que dans une interaction, tout comportement a valeur d'un message, c'est à dire qu'il est une communication, il suit qu'on ne peut pas ne pas communiquer, qu'on le veuille ou non. Activité ou non activité, parole ou silence, tout a valeur de message » (*Watzlawick, 1972, p 45*).

Soixante-quinze pour cent de la communication entre individus est non-verbale. En effet, la communication s'opère en grande partie grâce au langage corporel : posture, gestes, attitudes, regard, ton de la voix, contact tactile qui sont autant d'éléments qui traduisent le message adressé à l'interlocuteur.

Cosnier et Brossard (1993), ont souligné l'importance des gestes communicatifs lors du discours, sans lesquels les échanges ne seraient pas si interactifs.

Les gestes communicatifs sont le plus souvent des gestes référentiels qui apportent une information complémentaire au message verbal : il s'agit des gestes de désignation, des gestes symboliques ou des mimes d'actions ou d'objets.

La communication non-verbale suit certaines règles, une certaine distance est naturellement présente entre deux interlocuteurs. L'anthropologue *T.Hall (1984)* a introduit dans son ouvrage « La dimension cachée » le concept de proxémie qui correspondrait à la distance physique à laquelle les individus se placent les uns par rapport aux autres en fonction de leur culture. Lorsque cette distance n'est pas respectée et que la promiscuité est trop importante, la communication est perturbée, l'interlocuteur peut être mal à l'aise.

Dans le cadre des démences, ces critères de proxémie sont parfois bouleversés au même titre que d'autres critères sociaux comme l'inadéquation temporelle pour intervenir dans une conversation par exemple.

Il est également important de mentionner l'intention de communiquer qui est fondamentale à tout échange. « Seuls méritent d'être qualifiés de communicatifs les comportements qui incluent une intention de communiquer, c'est-à-dire une volonté de transférer une information au receveur ou de modifier son comportement » *C.Derouesné (2008)*.

3. Les difficultés de communication spécifiques aux démences lobaires fronto-temporales.

La communication peut être perturbée à deux niveaux :

- au niveau de l'information, du contenu
- au niveau de la relation entre les individus

Lorsqu'un individu présente des troubles du comportement, c'est la relation qui est altérée et par conséquent la communication est moins bonne. La relation peut parfois être totalement préservée mais des troubles du langage vont venir perturber la communication au niveau informatif. Dans les DLFT, ces deux aspects de la communication peuvent être touchés d'une manière plus ou moins sévère.

Rousseau.T (1999) lors de la création de la GECCO* a étudié la communication dans le cadre de démences. Il ressort de ces recherches que plus le déclin cognitif est important plus les capacités de communication sont réduites. Les automatismes verbaux resteront préservés, mais les interactions sollicitant les capacités cognitives seront plus rares. Les entrevues dirigées seront encore possibles, mais une réelle discussion avec un échange d'information sera difficile voire impossible. Les actes de communication deviennent de plus en plus inadéquats avec la progression de la démence

Dans la DFT, la communication verbale et non verbale sont altérées. Le patient est logorrhéique dans certaines formes de la pathologie ou est au contraire quasi-mutique. Les persévérations et les stéréotypies verbales sont nombreuses dans le langage.

Le discours est peu informatif, il peut y avoir des ruptures du thème qui ne facilitent pas la compréhension du langage pour le récepteur. La communication non verbale est aussi perturbée. Le patient se comporte de manière non adaptée : la personne se place parfois très proche de son interlocuteur, elle ne respecte pas les convenances sociales, elle peut avoir un langage familier et/ou déplacé. De plus, la cognition sociale est fortement perturbée dans le variant frontal de DLFT, ce qui entraîne une mauvaise reconnaissance des émotions de l'interlocuteur.

Dans l'APP comme dans DS, il y a un trouble majeur de la compréhension des mots qui bouleverse la communication. La communication non-verbale est moins perturbée que dans le variant frontal sauf en fin d'évolution de la maladie.

Dans l'APP c'est le trouble lexical qui prédomine, avec un manque du mot très

handicapant dans la communication, car la conversation est ponctuée de recherches lexicales qui diminuent la spontanéité de l'échange.

Dans la DS c'est plutôt un trouble sémantique associé à un égocentrisme cognitif. Le patient arrive mieux à s'exprimer lorsqu'il parle de ses expériences personnelles. L'échange n'est par conséquent pas très riche car les centres d'intérêt sont assez restreints.

4. Les outils d'évaluation de la communication dans les démences

Quelques outils d'évaluation de la communication ont été développés et peuvent être utilisés dans le cadre des démences lobaires fronto-temporales. Il existe des évaluations pouvant être pratiquées par les orthophonistes, les neuropsychologues mais aussi des évaluations obtenues à partir des observations de l'aidant.

a) Le TLC : Test Lillois de communication

Il s'agit d'un bilan destiné aux thérapeutes, notamment orthophonistes pour évaluer les capacités de communication d'adultes cérébrolésés, sourds ou déments. Ce bilan a été élaboré par *Rousseaux et coll* en 2000.

Trois situations sont proposées dans cet outil : une interview dirigée, un sujet polémique et une situation PACE. Ce test écologique propose des activités induisant des productions verbales et non-verbales pour pouvoir évaluer de façon complète la communication. La passation de ce bilan permet ensuite à l'orthophoniste de rendre compte des capacités communicatives préservées, d'évaluer les possibilités de compensation par le non-verbal d'un déficit linguistique et d'observer de façon plus précise les capacités non-verbales du patient. L'objectif poursuivi est la mise en place des moyens de communication qui semblent les plus efficaces dans un contexte de rééducation écologique.

b) La GECCO et la thérapie écosystémique

La GECCO est une grille d'évaluation des capacités de communication créée par *T. Rousseau* en 1998 en version papier et en 2006 pour la version informatique. Cet outil d'évaluation destiné aux orthophonistes et aux neuropsychologues, s'adresse plus spécifiquement à des patients atteints de démence de type Alzheimer. L'évaluation se déroule en trois temps : une entrevue dirigée (thème de l'autobiographie), une tâche d'échange d'informations en situation PACE et une

discussion libre.

La grille permet ensuite d'établir le profil de communication du patient et de mettre en évidence :

- les actes de langage adéquats et non adéquats ainsi que leur cause,
- les thèmes de discussion qui favorisent la communication et ceux qui au contraire la freinent,
- les actes favorisant ou perturbant la communication.

La thérapie éco-systémique donne suite au profil de communication établi avec la GECCO. Cette thérapie cognitivo-comportementale, consiste à allier des séances individuelles avec le patient pour travailler sur son langage et une intervention auprès de l'entourage pour une adaptation la plus adéquate possible aux capacités de communication du malade.

La thérapie éco-systémique a montré des améliorations au niveau de la communication et du comportement des patients, ainsi qu'une meilleure compréhension des troubles par l'entourage. Le déclin cognitif serait également moins brutal avec ce type de thérapie.

La limite de la thérapie éco-systémique est le fait qu'elle n'ait été testée qu'auprès de malades Alzheimer.

c) MEC: Protocole Montréal d'évaluation de la communication

Le MEC créé par *Joanette et al* (2004) est le premier outil clinique en langue française d'évaluation des habiletés communicationnelles des individus cérébrlésés droits mais aussi pour quiconque présentant un trouble de la communication verbale. Le protocole « M.E.C. » évalue l'intégrité des habiletés de communication : la prosodie, le lexique, la syntaxe, la sémantique, les capacités discursives et pragmatiques. Il comporte 14 épreuves : une grille d'observation du discours conversationnel, cinq tâches de perception et de production de la prosodie linguistique et émotionnelle, trois tâches d'évocation lexicale, une tâche de jugement sémantique, une tâche d'interprétation de métaphores, une tâche d'interprétation d'actes de langage indirect, une tâche de rappel de discours narratif, un questionnaire sur la conscience des troubles.

Les questionnaires proposés aux aidants complètent les outils d'évaluation de la communication. Les observations des aidants sont très importantes à prendre en compte car ce sont eux qui côtoient le patient au quotidien et le patient peut se présenter différemment d'une situation d'évaluation.

La majorité des questionnaires existants sont destinés aux aidants de patients avec

une MA, il est nécessaire que les aidants de patients avec une DLFT puissent aussi bénéficier plus facilement de ces outils. Il y a beaucoup plus d'échelles évaluant le comportement pour les DLFT car les troubles comportementaux dominant, pourtant la communication aussi doit être évaluée.

Actuellement on ne dispose pas en France de matériel approprié aux DLFT pour évaluer de manière précise la communication. Afin de fournir aux aidants des aides adaptées au niveau de la communication, il est indispensable que les orthophonistes disposent d'outils adaptés pour évaluer les patients. La création d'outils spécialisés pour les DLFT permettrait de mieux cibler les problèmes rencontrés par le patient et de l'aider à y faire face de manière plus juste.

IV. Les aidants

1. Qui sont les aidants ?

On désigne par le terme « aidant » toute personne accompagnant au quotidien une personne malade ou en situation de handicap.

L'aide qui est fournie consiste en une aide matérielle ou physique dans les tâches de la vie quotidienne que la personne malade ne peut plus réaliser seule. L'aide peut également concerner l'hygiène, les soins, les démarches administratives, l'accompagnement dans les déplacements, le maintien d'une vie sociale, le soutien psychologique, la vie domestique.

Il y a plusieurs types d'aidants :

- **Les aidants naturels** également appelés « aidants informels » : Ce sont les personnes qui viennent en aide à un membre de leur famille (aidants familiaux) ou un de leurs amis proches au quotidien.
- **Les aidants non-naturels** appelés aussi « aidants formels » : Ce sont les soignants qui s'occupent d'un patient au quotidien.

Quelques chiffres :

Les aidants informels doivent parfois intervenir au domicile de la personne aidée ou bien les deux personnes vivent sous le même toit, notamment lorsqu'il s'agit du conjoint. Il y aurait environ 55% de cohabitation aidant/ aidé en France.

Selon les statistiques de la DREES (direction de la recherche, des études, de l'évaluation et des statistiques) et de l'HID (enquête handicaps-incapacité-dépendance), 90% des aidants informels sont des membres de la famille et 10% sont des voisins, des amis ou des parents éloignés.

En France, près de 70% des aidants familiaux sont des femmes. On peut noter des disparités car quand la personne aidée est un homme, l'aidant est la conjointe dans 70% des cas alors qu'à l'inverse quand la personne aidée est une femme, l'aidant est le conjoint dans 30% des cas uniquement. Ceci peut s'expliquer en partie par une

mortalité qui survient à un âge plus jeune chez les hommes que chez les femmes.

La moitié des aidants familiaux sont des conjoints et 30% sont des enfants de la personne aidée.

Les aidants sont une population fragilisée. En effet, le fait de devoir prendre soin d'une tierce personne de façon quotidienne représente une lourde charge qui est susceptible d'avoir des conséquences sur l'équilibre de l'aidant et sur sa santé. Quarante pour cent des aidants naturels ne peuvent plus partir en vacances et 30% estiment leur santé menacée.

On parle des aidants comme des « personnes ressources » car pour le malade, l'aidant va devenir la principale personne de confiance.

2. La reconnaissance du statut d'aidant

« Les travaux de recherche qui se sont développés largement depuis les années 1980-1990 ont permis une meilleure connaissance de la contribution des aidants et de ses déterminants, de l'organisation et de la relation d'aide et de la situation propre des aidants confrontés à la maladie de leurs parents ». *Colvez et al (2002) p 25.*

Depuis les années 2000, on s'intéresse de plus en plus au statut d'aidant et de nouvelles aides sont apportées aux familles. La loi du 11 février 2005 institue la nécessité d'un temps de répit pour l'aidant familial.

Depuis 2006, il y a maintenant la possibilité de faire une VAE (Validation des acquis de l'expérience) lorsqu'on est aidant familial.

3. Le rôle de l'aidant

L'aidant principal a un rôle décisif dans le maintien à domicile de la personne aidée.

Dans les DLFT, l'aidant a un rôle majeur dans la gestion au quotidien des troubles que présente le malade, notamment les troubles comportementaux dans la DFT.

Le rôle de l'aidant est également de préserver au maximum l'autonomie de la personne aidée.

« Sur le plan clinique, il existe des liens étroits entre l'aidant et le patient aidé [...] l'aidant informel joue un rôle non négligeable dans la bonne conduite des prises en charge professionnelles. Il en conditionne partiellement l'efficacité » *Colvez et al, 2002 p 30 .*

L'aidant principal doit tâcher de maintenir au quotidien les capacités préservées du malade, de façon à ce que celui-ci puisse rester actif malgré la maladie.

4. Besoins actuels manifestés par les aidants

a) Les difficultés de l'aidant au quotidien

Suite au diagnostic d'une maladie neurodégénérative, une modification de la logique familiale s'opère et aboutit à une restructuration des rôles au sein du foyer. L'aidant doit alors faire face à des tâches auxquelles il n'était pas habitué. Il doit gérer à lui tout seul la famille, les enfants lorsqu'il y en a. De plus, la personne malade n'accepte pas toujours l'aide qui lui est proposée soit parce qu'elle est anosognosique ou bien parce qu'elle estime pouvoir être encore autonome.

L'acceptation de la perte des capacités liées aux troubles n'est pas facile que ce soit pour l'aidant comme pour le malade. Différentes attitudes et sentiments peuvent être adoptés par les aidants :

- le déni : l'aidant minimise les troubles du malade et va jusqu'à les ignorer totalement. Une phase de déni arrive souvent au moment de l'annonce du diagnostic puis disparaît dans la plupart des cas.
- un sentiment de culpabilité ou d'impuissance face aux troubles du patient. L'aidant peut alors entrer dans une phase dépressive.
- un sentiment de colère, de frustration peut aussi apparaître car certaines activités ne sont plus possibles avec le proche malade, certaines concessions peuvent être douloureuses à faire.
- l'acceptation des troubles, cette attitude est la meilleure mais est rarement la première réaction de l'aidant.

La démence est une maladie encore taboue dans notre société actuelle. Les aidants ont fréquemment un sentiment de honte vis-à-vis de la maladie de leur proche, et n'osent pas en parler. Ceci est très néfaste pour l'aidant et pour le malade qui restreignent petit à petit leurs contacts sociaux.

Dans le cas des DLFT, les troubles du comportement et du langage sont difficiles à comprendre pour les aidants car ils surviennent chez des malades relativement

jeunes. L'aidant est bien souvent tiraillé par de nombreux questionnements vis-à-vis de la maladie, son étiologie et son évolution.

Fournir des informations précises aux aidants sur les DLFT est indispensable et ceci doit être fait le plus précocement possible pour que l'aidant puisse ensuite être apte à s'occuper du proche malade tout en conservant une qualité de vie acceptable.

b) Evaluation du fardeau de l'aidant

Le terme de fardeau de l'aidant est utilisé pour désigner les conséquences négatives que peuvent engranger la situation d'aide.

L'épuisement de l'aidant se traduit par une détresse psychologique, une altération de la santé et un isolement social. L'aidant doit faire face à des conflits internes entre la volonté de soutenir le malade et le besoin de préserver ses intérêts personnels.

Parfois, l'épuisement est tellement important qu'il peut aboutir à ce qu'on appelle le « burn-out » (*Herbert Freudenberger, 1976, p 124*) c'est-à-dire « L'épuisement des ressources internes de l'individu, la diminution de son énergie, de sa vitalité, de sa capacité à fonctionner et à s'adapter, qui résultent d'un effort soutenu déployé par cet individu pour atteindre un but irréalisable ».

Une étude de *l'université de Pittsburg* (1993 à 1998) a montré que le risque de mortalité des aidants s'ils subissent une charge émotionnelle trop importante est supérieure de 63 % à celui des non-aidants de l'échantillon de référence. De plus, les aidants doivent supporter une charge d'autant plus importante que la démence est sévère (*Selmès et derouesné, 2006*). Il s'avère que les troubles psycho-comportementaux sont clairement associés à un fardeau plus lourd (*Vercelletto, 2009*).

Des échelles existent pour évaluer plus précisément le « fardeau de l'aidant ».

- L'échelle de Zarit et al (1980) : (annexe 6)

C'est l'échelle la plus communément utilisée. Elle évalue la charge matérielle et affective et permet ainsi de refléter le degré de souffrance de l'aidant. Elle est constituée de 22 items s'intéressant à la qualité de vie de l'aidant, son état

psychologique, social et affectif. Cette échelle peut être utilisée en auto-questionnaire ou bien lors d'un entretien psychologique. Le score va de 0 à 88, plus celui-ci est élevé, plus le fardeau est considéré comme important.

- L'échelle EXISTE (2006) de Haritchabalet I et Dartigues JF : (annexe 7)

C'est une échelle rapide de détection du fardeau de l'aidant. Cet outil est composé de 7 questions avec une indication de fréquence à donner.

c) Attentes des aidants

D'après l'étude IPSOS menée par l'INPES (2008) les aidants manifestent un besoin accru d'informations. Les domaines où l'on recense le plus d'attentes sont la recherche, la création de structures adaptées et une meilleure formation des professionnels.

En 2013, les aidants revendiquent toujours ces mêmes besoins mais aussi la nécessité de structures de répit plus nombreuses. Les aidants sont en demande de soutien, d'activités adaptées pour leurs proches et pour eux-mêmes.

Les aidants souhaitent être mieux informés sur les problématiques qu'engendrent la maladie. Le but poursuivi par la plupart des aidants, est de parvenir à s'occuper correctement du proche malade et de maintenir une relation et une communication efficiente, et ce le plus longtemps possible.

5. Dispositifs mis en place pour les aidants :

L'aide aux aidants s'est développée depuis les années 80 : des associations se sont créées, des mesures gouvernementales ont été prises, et les formations pour les professionnels de la santé sont plus nombreuses. Depuis la reconnaissance du statut d'aidant, la mise en place de différents dispositifs a émergé en France.

Le dernier Plan Alzheimer (et maladies apparentées) 2008-2012 a été mis en place par le gouvernement pour établir de nouveaux objectifs et de nouvelles mesures pour la recherche, le diagnostic et la prise en charge des malades et de leurs

familles. L'objectif premier de ce plan Alzheimer était d'apporter un soutien accru aux aidants par le biais de trois grandes mesures : le développement et la diversification des structures de répit, la consolidation des droits et de la formation des aidants et l'amélioration du suivi sanitaire des aidants informels.

Ce plan Alzheimer 2008-2012 comprend 44 mesures dont certaines visent à améliorer la qualité de vie des patients et des aidants dans le cadre des maladies d'Alzheimer et maladies apparentées, telles les DLFT :

- le renforcement du soutien à domicile et des structures de répit (Mesure 1 et 6)
- l'amélioration des formations proposées aux aidants (Mesure 2)
- la mise en place de structures d'hébergement pour malades jeunes, de structures adaptées aux patients présentant des troubles du comportement (Mesure 16 et 18)
- l'identification d'un centre national de référence pour les malades jeunes (Mesure 19)
- des études sur le regard porté sur la maladie afin de fournir des informations adaptées (Mesure 37)

Les associations :

Les aidants peuvent maintenant davantage échanger, s'informer par le biais de diverses associations et leurs sites internet : parmi ces associations on trouve France Alzheimer, France DFT, Association Flandres Alzheimer et dégénérescences frontales.

Ces associations ont pour objectif commun de sensibiliser la population aux différents types de démence, d'informer les personnes concernées et de leur apporter la meilleure aide possible. De plus, des groupes de parole existent pour les aidants qui souhaitent échanger entre eux.

La prise d'informations n'est cependant pas toujours évidente car les dispositifs sont actuellement trop peu nombreux et les DLFT restent des démences encore assez méconnues du grand public en France. En effet, les aidants ne sont pas forcément toujours bien au fait de la nature de la pathologie qui touche leur proche ; on comprend alors mieux pourquoi les aidants présentent fréquemment des difficultés à fournir une aide appropriée.

Les formations et le soutien des aidants :

Les aidants ont eux aussi besoin d'un accompagnement pour pouvoir mener à bien leur rôle. Différents moyens permettent d'alléger le fardeau ressenti par l'aidant et des formations peuvent être effectuées par les aidants dans le cadre d'associations.

L'intervention auprès des aidants familiaux dans le cadre de démence est préconisée par *Dorenlot (2006)*. Différentes études depuis les années 2000 ont prouvé l'efficacité d'une intervention auprès des aidants familiaux sur la qualité de l'accompagnement. En 2002, une méta-analyse réalisée sur soixante-dix-huit études a montré que des programmes d'intervention proposant une formation, un soutien psychologique et un répit diminuent le fardeau de l'aidant en améliorant sa qualité de vie (*Sorensen et al, 2002*). Ces programmes permettent de minorer les troubles chez les patients. De plus, il semblerait que cette intervention soit encore plus efficace lorsque le patient est lui-même intégré au programme de soutien. Pour un bénéfice maximum, l'environnement doit lui aussi être adapté en parallèle des ajustements des interactions.

Des programmes de soutien de l'entourage comme « Le fil mauve » en Ile-de-France ont été décrit par *Magar et al (2005)*. Après avoir identifié les besoins des aidants familiaux, une équipe pluridisciplinaire offre une formation à l'accompagnement qui a pour objectif une meilleure compréhension des troubles et une meilleure communication avec le malade.

Wu et al en 2009, ont démontré l'importance d'interventions psychosociales auprès des aidants familiaux pour limiter les problèmes physiques et émotionnels consécutifs au rôle d'aidant. Les interventions psychosociales consistent à donner des conseils sur la gestion au quotidien du malade, entraîner l'aidant principal à savoir comment réagir en situation et à savoir adapter l'environnement. Ces interventions psycho-sociales rejoignent le concept de la thérapie éco-systémique de *T. Rousseau et al (2006)*. Une intervention efficace doit en effet porter sur le patient, sa famille et son environnement.

L'inconvénient des programmes de soutien et des interventions psycho-sociales, réside dans le fait qu'ils sont principalement destinés aux malades Alzheimer.

Des structures de répit ont été mises en place sur le territoire français, mais celles-ci restent trop peu nombreuses pour pouvoir faire face aux demandes actuelles.

V) Buts et Hypothèses

L'objectif de ce mémoire est de parvenir à la réalisation d'un CD-ROM et d'un livret qui fourniront des conseils pratiques au niveau de la communication ainsi que des informations ciblées pour les trois formes cliniques de DLFT.

Pour cela nous avons d'abord recensé et analysé les principaux besoins et demandes observées chez les familles. Afin de recueillir ces informations, nous avons réalisé des interviews avec des aidants de personnes présentant une DLFT.

Les DLFT touchent des personnes jeunes qui sont le plus souvent maintenues à domicile, il nous semble donc important que la communication soit adaptée dès le début des troubles pour que les conditions de vie du malade et de son aidant restent bonnes.

La variabilité des symptômes présentés dans le cadre de ces dégénérescences mérite que l'on décrive plus précisément les différentes formes cliniques. C'est pourquoi dans le CD-Rom, nous tâcherons de bien distinguer les trois formes de DLFT.

Différentes hypothèses nous ont orienté vers la réalisation de ce travail et la création d'un outil informatif.

- La première hypothèse était que les aidants de patients déments manifestaient le besoin d'être davantage conseillés dans la prise en charge au quotidien et la communication avec leur proche.
- Ensuite, nous avons émis l'hypothèse que des démences rares comme les DLFT ainsi que leurs conséquences étaient moins bien connues par la population des aidants.
- Le choix de la création d'un outil tel que le CD-Rom a été fait afin que les informations soient facilement accessibles et que la présentation soit la plus claire possible pour les aidants. De plus, pour les personnes ne disposant pas d'un ordinateur, nous avons prévu un livret reprenant les informations données sur le CD-ROM.

Sujets, matériel et méthode

1. Critères de recrutement

Choix des sujets interrogés :

- **critères d'inclusion** : Le choix des critères est assez large car les DLFT sont des pathologies peu répandues.

Les personnes interrogées doivent être aidants de personnes avec une DFT, une APP ou DS pour lesquelles le diagnostic a été posé. Les patients peuvent être à un stade léger, modéré ou sévère de la maladie.

Les aidants interrogés sont des aidants naturels : c'est-à-dire des personnes de la famille du malade, le plus souvent conjoint(e).

- **critères d'exclusion** : Ont été exclus de l'étude les aidants de personnes atteintes par d'autres maladies neuro-dégénératives et les personnes qui n'avaient pas de famille proche s'occupant d'eux pouvant répondre au questionnaire.

2. Interviews avec les aidants

2.1. Choix des questions :

L'interview avec les aidants comporte différents thèmes :

> **centrés sur les difficultés et facultés préservées du patient :**

- langage (expression, compréhension)
- communication non verbale (regard, gestes, mimiques, dessin, musique)
- comportement et personnalité
- mémoire
- fonctions exécutives
- autonomie
- orientation spatio-temporelle

> centrés sur les besoins de l'aidant :

- Besoin d'aide : individuelle, en groupe, les deux.
- Ressenti de l'aidant
- Charge lourde ou non au quotidien
- Surmenage de l'aidant
- Demandes particulières

2.2 . Élaboration du questionnaire

Le questionnaire était tout d'abord constitué de questions assez brèves et comportait 9 questions principales sur des thèmes comme la communication, le comportement, l'autonomie, la mémoire, le sommeil, la déglutition...etc.

Par exemple, on y trouvait des questions telles que : « Y- a-t-il eu un changement de la personnalité de votre proche depuis l'annonce de sa maladie ? » Ou « Peut-on parler de trouble de la mémoire ? »

L'aidant pouvait donner sa réponse sous forme d'échelle chiffrée selon la fréquence, la gravité et le retentissement. Ce mode de cotation était inspiré de l'échelle NPI (Inventaire Neuropsychiatrique, 1994).

Ce questionnaire s'est avéré trop global lors des passations avec les aidants. De plus, le fait de devoir donner des chiffres pour qualifier les troubles n'était pas très intéressant car les aidants avaient du mal à estimer ce chiffre et préféraient bien souvent expliquer plus précisément la nature des troubles rencontrés par le malade. C'est pourquoi nous avons ensuite préféré proposer des choix multiples comme « Le regard est-il plutôt normal, fuyant ou fixe ? » ainsi que des questions plus ouvertes comme « De quelle manière aimeriez-vous être aidé dans la prise en charge de votre proche ? ».

Le questionnaire a été adapté et finalisé après deux premiers entretiens-tests avec l'ajout de quelques questions plus précises sur la communication. Par exemple, une question s'intéresse à la situation de communication : « Dans quelles circonstances la communication est-elle la meilleure ? En conversation de groupe ? En

conversation duelle ? conversation téléphonique ? ». Par conséquent, certains aidants ont dû être interrogés à deux reprises. Les premiers entretiens avec les aidants ont permis de mieux cibler les questions et d'affiner au fur et à mesure le questionnaire.

Le questionnaire final (**annexe 8**) comporte une première partie sur l'identité de la personne interrogée et celle de la personne malade : statut de l'aidant par rapport au malade, stade de la maladie, suivi orthophonique, autres prises en charge, mesures sociales... Cette partie permet de mieux connaître les deux personnes concernées. Ensuite, les questions sont réparties en plusieurs thèmes qui touchent les différents domaines où le malade est susceptible d'avoir des difficultés. Dans ce questionnaire, seule la rubrique sur le comportement/ la personnalité a été conservée sous forme d'échelle chiffrée. Ainsi se détachent plus facilement les troubles ayant un retentissement majeur.

Les réponses à ces questions permettent de mieux se représenter le quotidien de l'aidant et les troubles du malade. Enfin, une dernière partie consacrée à l'aidant permet à celui-ci de se livrer quant à ses besoins et ses attentes. Ces témoignages d'aidants sont très utiles pour adapter le contenu du CD-Rom.

Après avoir effectué l'interview, pour les aidants de patients suivis en orthophonie, un entretien avec l'orthophoniste connaissant le patient et son aidant a ensuite été réalisé. Il s'agissait d'un entretien dirigé où les questions posées étaient identiques à celles posées à l'aidant afin de pouvoir comparer les réponses données. Ceci a été fait dans le but de voir si les réponses données par l'aidant concordaient avec les observations faites par l'orthophoniste en séance. En effet, cela permet de déterminer s'il y a un déni de certains troubles de la part de l'aidant. Parfois, certaines personnes minimisent certains troubles face à la maladie de leur proche.

2.3. Modalités de passation :

Préalablement à l'entretien, un formulaire de consentement expliquant les objectifs de l'interview et autorisant à recueillir des données personnelles était donné aux aidants

Les questions ont été posées sous forme d'interview dirigée et individuelle. Celle-ci dure une vingtaine de minutes environ. Les questions étaient planifiées et suivaient un ordre prédéfini. De plus, les aidants donnaient très souvent des informations supplémentaires aux questions posées en relatant des exemples concrets de situations quotidiennes, des anecdotes.

2.4.Méthode d'analyse

Les interviews n'étaient pas enregistrées pendant les passation mais le questionnaire était imprimé avec une prise de note pendant l'interview. Les notes ont été reprises juste après les interviews pour noter certains détails supplémentaires et retranscrire entièrement certaines réponses abrégées.

Ensuite, les réponses données aux questions ont été intégralement reportées dans un tableau d'analyse informatique. Les réponses aux différentes interviews peuvent ainsi être comparées plus simplement.

3. Lieux d'intervention

Les lieux d'intervention pour rencontrer des familles ont été choisis en fonction des endroits où l'on était susceptible de rencontrer des personnes concernées. Les entretiens se sont déroulés dans trois lieux différents et au domicile de certains aidants :

- ***Au cabinet en libéral de l'orthophoniste Mme Valérie Chatin à La Rochelle :***

Les familles emmenant leur proche en séance d'orthophonie pouvaient être interrogés pendant la séance du patient, dans un cabinet attenant. L'avantage de ce type d'intervention est qu'il était possible de voir l'aidant en entretien mais aussi la personne malade en séance.

Ceci permet d'avoir une vision plus globale de la relation entre l'aidant et le patient, et d'apprécier de manière plus objective les troubles du patient.

- ***Grâce à une de mes maîtres de stage, Viviane Kottenhoff, orthophoniste en libéral à la Rochelle.***

J'ai pu contacter grâce à cette orthophoniste la famille d'un de ses patients ayant une aphasie primaire progressive. Je me suis ensuite rendue au domicile de la personne afin de la rencontrer.

- ***Groupe de soutien et de formation aux familles :***

Ce groupe m'a permis de rencontrer des aidants de personnes avec des maladies neuro-dégénératives, exclusivement la maladie d'Alzheimer mais pas de personnes ayant une DLFT. Les organisatrices du groupe m'ont donc assez vite orientée vers la halte-relais. Il était néanmoins intéressant de voir comment se déroulaient ces réunions hebdomadaires et quelles informations étaient données aux familles.

- ***A la Halte-relais « La Parenthèse » de l'Association France Alzheimer : antenne de la Rochelle (Port-Neuf).***

- Prise de contact en novembre 2012 avec l'association France Alzheimer via la permanence s'effectuant tous les lundis par des bénévoles de l'association à La Rochelle, et précédemment lors d'une conférence à Rochefort dans le département de la charente-maritime organisée à l'occasion de la journée mondiale de la maladie d'Alzheimer et des maladies apparentées le 21 septembre 2012.

- Prise de contact avec la halte relais et rencontre d'un aidant d'une personne souffrant de DFT, le 20 février 2013 et observation des différentes activités pratiquées tous les mercredi après-midi à la halte-relais : peinture, arts plastiques, jeux de société divers, balades au bord de mer.

La halte-relais permet aux aidants comme aux malades de faire des activités communes ou différentes et d'échanger avec d'autres personnes qui viennent régulièrement.

- ***A la Consultation mémoire du centre hospitalier de la Rochelle.***

Cette structure a été contactée en janvier 2013, après l'élaboration du questionnaire final. Tout d'abord il a fallu entreprendre les démarches administratives et rencontrer la neurologue de la consultation mémoire pour lui présenter mon projet. Je me suis ensuite rendue à la consultation mémoire début mars pour consulter les fichiers des patients suivis dans cette structure sur l'année 2012-2013. La rencontre de 4 aidants a été possible durant le mois de mars. Les entretiens se sont déroulés au domicile des aidants après un entretien téléphonique.

- ***Au centre de soins pour personnes âgées de La Rochelle (CSPA) :***

Cette structure, contactée à deux reprises en octobre puis en décembre 2012 ne prenait pas en charge de personnes concernées par les DLFT dans les groupes d'aide aux aidants.

4. Choix du support :

Le support CD-ROM a été choisi pour un aspect interactif, les personnes peuvent choisir de se renseigner sur ce qui les intéresse grâce à différentes rubriques.

On peut naviguer d'une rubrique à l'autre assez facilement, revenir en arrière, sauter certaines parties. C'est un outil d'information où l'utilisateur reste très libre.

De plus, un livret reprenant les informations présentées sur le CD-ROM a été conçu pour être donné aux familles ne disposant pas d'un ordinateur pour lire le CD-ROM.

Le CD-ROM est un support riche et donnant accès à différentes formes d'informations. Il permet d'intégrer des illustrations, des vidéos, des liens internet.

Les personnes souhaitant ainsi davantage se documenter peuvent poursuivre leurs recherches après avoir consulté le CD-ROM.

- ***Choix du logiciel :***

Dans un premier temps, il a fallu découvrir et comparer les différents logiciels existants pour pouvoir réaliser un CD-ROM.

Après quelques recherches sur internet, nous avons découvert Mediator Matchware qui est un logiciel de développement de projets multimédia.

Après avoir acquis une version d'évaluation, le logiciel Mediator Matchware a été choisi car il est simple d'utilisation, intuitif, et nécessite moins de connaissances informatiques pointues que d'autres logiciels du même type.

Résultats

1. Profil des personnes interrogées :

Nous avons pu rencontrer et interroger au cours de notre étude 12 aidants de personnes ayant une DLFT.

La répartition des pathologies rencontrées lors des entretiens avec les aidants :

- 6 démences fronto-temporales (3 femmes et 3 hommes)
- 5 aphasies primaires progressives (4 hommes et 1 femme)
- 1 démence sémantique (1 femme)

L'âge moyen des personnes malades est de 68 ans (59-79 ans). Les aidants étaient eux aussi dans la même tranche d'âge avec un âge moyen de 65 ans (56-79 ans).

Le stade de la maladie est considéré sévère pour 6 des malades, léger pour 2 d'entre eux et modéré pour les 4 autres. La DLFT a le plus souvent commencé entre 50 et 60 ans.

Les personnes malades vivaient tous encore à domicile, à charge de l'aidant. Deux des personnes malades ont été placées en institution peu de temps après les entretiens.

A propos des liens de l'aidant principal avec le malade : Il s'agissait du conjoint ou de la conjointe pour les 12 personnes interrogées donc 100 % d'aidants familiaux.

Les aidants étaient seuls à assumer cette charge, les enfants habitant souvent loin du domicile familial.

Les aidants interrogés et les malades étaient de classes socio-professionnelles moyennes à aisées. Presque tous ont été suivis en orthophonie au cours de la maladie, deux patients ont dû arrêter le suivi libéral lorsqu'ils ont été placés en institution.

2. Analyse des interviews

2.1. Exemple de tableau pour l'analyse des interviews

Afin de répertorier de manière anonyme les réponses données par les différents aidants, nous avons créé des tableaux recensant les réponses données. Les cases de couleur rose sont celles qui correspondent aux réponses données.

La présentation sous forme de tableau permet de confronter les différents questionnaires et ainsi de voir les points de convergence qui peuvent exister entre les différents éléments recueillis.

Pour davantage de détails, les questionnaires papier complètent ces tableaux et fournissent des informations pour l'analyse qualitative.

Vous trouverez en **annexe 9** un tableau d'analyse réalisé après la passation d'une interview avec un des aidants.

2.2. Analyse quantitative des interviews

Nous allons maintenant détailler les réponses obtenues pour chacune des questions de l'interview pour observer la répartition des domaines préservés ou perturbés.

✓ **Communication**

Langage Oral

- Cohérence du discours : **9/12 altérée**

- Dans quelles circonstances la communication est-elle la meilleure ? :

En conversation de groupe ? En conversation duelle ? conversation téléphonique ?
La conversation est meilleure en conversation duelle pour 12/12 personnes

- Informativité du discours : **7/12 altérée**

- Y-a-t-il un manque du mot : **11/12 avec un manque du mot**

-
- sur les noms communs ? **10/12**
 - sur les noms propres :sur les noms de lieux et les noms de personnes ? **10/12**
 - sur les verbes ? **8/12**
 - sur les adjectifs ? **8/12**

Le patient emploie-t-il des mots à la place des autres ? **8/12**

- qu'il remplace par d'autres mots proches au niveau du sens ? (paraphasies sémantiques : chèvre pour mouton par exemple) **7/12**

- qu'il remplace par des mots proches au niveau de la forme du mot, au niveau des sons ?(paraphasies phonologiques : mouton/ bouton par exemple) **1/12**

Le patient invente-t-il des mots ? (néologismes) **1/12**

Parole :

Au niveau de la parole y-a-t-il des modifications :

- Au niveau du débit **4/12**
- Au niveau de la voix **5/12**

Articulation :

Les mots sont-ils mal prononcés ou pas prononcés entièrement ? (apraxie bucco-faciale) **1/12**

Écriture:

Le patient écrit-il de manière courante : **9/12** n'écrivent plus ou très peu

Si oui y-a-t-il une modification de l'écriture au niveau esthétique (graphisme)? **1/12**

Lecture :

Le patient lit-il ? Altérée pour **9/12**

Comprend-t-il ce qu'il a lu ? Compréhension préservée pour **2/12**

Communication non-verbale

Regard : Le regard est-il plutôt normal, fuyant ou fixe ? **1/12** fuyant, **2/12** fixe, **9/12** normaux

Gestes : Plus ou moins fréquents ? **8/12** plus fréquents
Sont-ils adaptés à la situation ? Non adaptés pour **2/12**

Mimiques : Plus ou moins fréquentes ? Plus fréquentes pour **6/12** ;
Sont-elles adaptées aux émotions ressenties et aux situations ? Non adaptées pour **2/12**.

Soupirs, haussements d'épaules fréquents ou non ? Oui pour **10/12**

Le dessin est-il possible ? Oui pour **2/12**

Sensibilité à la musique :

Le patient est-il sensible à la musique ? (musique classique ou bien chansons qu'il apprécie) Oui pour **6/12**

✓ Compréhension

Compréhension orale :

La compréhension au fil de la conversation est-elle bonne ? Altérée pour **10/12**

Le patient comprend-t-il les détails d'une explication ou bien uniquement le sens global de ce qu'on lui dit ? Sens global compris **12/12** et détails **1/12**

Le patient a-t-il accès à la compréhension de l'humour ? Oui pour **4/12**

Comment le patient retranscrit-il ce qu'il a compris ? (d'une émission de télé, d'un dialogue..) Retranscription impossible pour **3/12**

Compréhension écrite :

La compréhension est elle bonne ou non :

- Face à un texte ? Altérée pour **9/12**

- Face à une situation du quotidien (recette de cuisine, panneaux de signalisation, notice d'utilisation) ? Altérée pour **8/12**

✓ **Comportement/ Personnalité**

Pour chaque item, donner un chiffre sur une échelle de 0 à 4 :

- 0 - Pas de trouble
- 1 - Trouble discret
- 2 - Trouble modéré
- 3 - Trouble important sans retentissement majeur
- 4 - Trouble important avec retentissement

- Anxiété (moyenne : 3)
- Manque d'intérêt, apathie (moyenne :4)
- Tristesse, dépression(moyenne : 2)
- Euphorie (moyenne : 0)
- Irritabilité (moyenne : 2)
- Agressivité (moyenne : 2)
- Trouble du comportement alimentaire (moyenne : 1)
- Hyperactivité (moyenne :1)
- Désinhibition (moyenne : 1)

Remarques sur la posture du patient :

- bouge sans cesse ? (instabilité psychomotrice) **7/12**
- effectue des mouvements parasites ? (stéréotypies) **5/12**
- posture figée ? (difficulté d'initiation du mouvement) **0/12**

✓ **Mémoire**

Y-a-t-il des troubles qui se manifestent au niveau de la mémoire :

- Pour les faits anciens (mémoire à long terme) ? **3/12**
- Pour les faits récents (mémoire à court terme) ? **8/12**
- Pour la mémoire immédiate ? **7/12**

La reconnaissance des visages est elle altérée ?

- visages familiers **8/12**
- visages extérieurs à la famille proche **7/12**
- visages célèbres **8/12**

✓ **Fonctions exécutives :**

Votre proche a-t-il du mal à se servir des objets au quotidien ?
4/12 perturbées

-
- se servir du téléphone ? **4/12** ne téléphonent plus
 - ouvrir une porte fermée à clef ? **3/12** n'y arrivent pas
 - écrire ? **8/12** ne le font plus
 - se positionner pour la lecture ou l'écriture sur le support ? **4/12** ont des difficultés
 - s'habiller ? **9/12** avec aide
 - se laver ? **7/12** avec aide

✓ **Autonomie**

Besoin d'aide au quotidien ? **12 /12**

Peut-on laisser le patient seul sans danger ? Non pour **8/12**

Réduction des activités ? **11/12**

✓ **Désorientation spatiale**

Le patient arrive-t-il à se repérer au niveau spatial oui pour **10/12**

✓ **Désorientation temporelle**

Le patient se repère-t-il au niveau des mois ? des jours ? des saisons ? des années ? Oui pour **5/12**

✓ **Compléments :**

Vous sentez-vous surmené en devant vous occuper de votre proche ? Oui pour **9/12**

Arrivez-vous à faire face à ses demandes ? **2/12** ont des difficultés

Acceptation de la pathologie : **2 /12** dans le déni

Aimeriez-vous être davantage aidé dans la prise en charge de votre proche ?

Oui **5/12**

Plus tard **7/12**

2.3 Analyse qualitative des interviews

Nous allons présenter dans cette partie l'analyse des réponses données par les aidants au cours des interviews.

Cette présentation va porter sur les différents domaines abordés au cours de l'interview :

- la communication orale
- la communication non verbale
- le langage écrit
- la compréhension
- la mémoire
- le comportement, la personnalité
- les fonctions exécutives
- l'autonomie
- l'orientation spatio-temporelle
- les besoins manifestés par les aidants

Tableau récapitulatif des troubles ayant le plus de retentissement selon l'analyse des questionnaires.

Retentissement des troubles selon l'aidant

| | SUJET 1 (DFT) | SUJET 2 (APP) | SUJET 3 (DFT) | SUJET 4 (DS) | SUJET 5 (APP) | SUJET 6 (APP) | SUJET 7 (DFT) | SUJET 8 (APP) | SUJET 9 (DFT) | SUJET 10 (DFT) | SUJET 11 (DFT) | SUJET 12 (APP) |
|---|---------------|---------------|---------------|--------------|---------------|---------------|---------------|----------------|---------------|----------------|--------------------|----------------|
| Troubles de la communication orale | 4 | 4 | 2 | 4 | 4 | 4 | 4 | 2 | 2 | 4 | 3 | 3 |
| Troubles de la communication non-verbale | 3 | 2 | 3 | 2 | 2 | 1 | 4 | 1 | 1 | 2 | 1 | 2 |
| Troubles du langage écrit | 4 | 3 | 2 | 4 | 3 | 2 | 4 | 4 | 0 | 4 | 3 | 2 |
| Troubles de la compréhension | 2 | 4 | 4 | 4 | 3 | 3 | 4 | 3 | 2 | 3 | 4 | 4 |
| Troubles de la mémoire | 2 | 2 | 3 | 2 | 4 | 3 | 3 | 2 | 2 | 2 | 2 | 2 |
| Troubles du comportement | 4 | 2 | 4 | 3 | 3 | 3 | 4 | 2 | 3 | 4 | 4 | 3 |
| Troubles des fonctions exécutives | 3 | 3 | 3 | 4 | 4 | 1 | 3 | 2 | 2 | 2 | 1 | 1 |
| Troubles de l'autonomie | 4 | 4 | 4 | 4 | 4 | 3 | 4 | 3 | 2 | 4 | 2 | 4 |
| Troubles de l'orientation spatio-temporelle | OS ok, OT ko | OS ok, OT ko | OS ok, OT ko | OS ok, OT ko | OS et OT ok | OS et OT ok | OS et OT ko | OS ok et OT ko | OS et OT ok | OS et OT ok | OS et OT ok | OS et OT ok |
| Besoin d'aide manifesté par l'aidant | oui | un peu | oui | pourquoi pas | oui | pas encore | oui | pas encore | pas encore | oui | pas pour le moment | plus tard |

Cotation :

- 0 = Pas de trouble
- 1 = Trouble discret
- 2 = Trouble modéré
- 3 = Trouble important sans retentissement
- 4 = Trouble important avec retentissement

2.3. La communication orale

D'après les aidants, la communication orale est le domaine le plus touché chez les personnes avec une DLFT. Dans les trois formes cliniques, c'est un domaine qui pose problème au quotidien. Ici, 7 aidants sur 12 considèrent que les troubles sont importants et ont un retentissement sur la vie quotidienne.

Les personnes avec une DFT sont moins informatifs et la cohérence du discours est altérée, la personne passe d'un sujet à l'autre, se perd dans ses explications ou n'exprime pas correctement son message.

Chez les personnes avec une APP ou une DS, c'est principalement le trouble de l'évocation : manque du mot qui restreint les conversations.

Les aidants témoignent d'un discours qui s'appauvrit et de conversations qui deviennent de plus en plus difficiles avec la personne.

Les aidants, malgré leurs efforts pour communiquer avec les malades se trouvent parfois désemparés face à un discours qu'ils ont du mal à comprendre.

2.4. La communication non-verbale

La communication non verbale est très souvent perturbée dans les DLFT.

Dans les démences sémantiques et les aphasies progressives primaires, les soupirs, haussements d'épaules sont plus fréquents.

Dans les DFT, les gestes ne sont pas toujours adaptés et souvent plus fréquents.

Les aidants rapportent aussi souvent une communication non verbale plus importante qu'auparavant qui se traduit par le regard, les gestes, les attitudes.

Le regard est un vecteur des émotions et il traduit ce que la personne n'arrive plus à exprimer par des mots. Le regard peut parfois devenir plus fixe ou au contraire plus fuyant lorsque la personne est dans l'évitement ou comme déconnectée de la réalité.

Le dessin et la musique sont apaisants chez certains patients mais pas tous. Certains aidants rapportent que leur proche ne supporte plus d'écouter de la musique depuis l'apparition de la maladie ; cela est sûrement à rapprocher avec la perte d'intérêts. Quant au dessin, il est pratiqué par des personnes ayant déjà un intérêt artistique auparavant sinon il est plus difficile à introduire comme nouvelle activité.

2.5. Le langage écrit

Le langage écrit est souvent préservé plus longtemps que le langage oral dans les DLFT et il peut donc permettre de compenser celui-ci.

Dans notre étude, le langage écrit était totalement aboli pour quatre personnes, au stade sévère de la maladie. Sinon, le plus souvent la lecture est préservée lorsqu'il s'agit de choses courtes, mais la lecture de livres par exemple n'est plus possible chez les proches des personnes interrogées. Ce qui est le plus dur pour les aidants, c'est le fait que leur proche ne puisse plus échanger sur ce qui a été lu. En effet, la capacité de comprendre la lecture est très fréquemment touchée.

Les personnes avec une DLFT continuent parfois à écrire des mots et des courtes phrases. Une des personnes avec APP continue par exemple à faire des mots fléchés. Le langage écrit peut donc suppléer au langage oral au stade léger à modéré des DLFT. Au stade sévère, la lecture et l'écriture sont trop perturbées ou ne sont plus possibles.

2.6. La compréhension

La compréhension du langage oral est bouleversée par l'apparition de la DLFT.

Par conséquent les conversations sont moins fréquentes et moins longues.

Le malade comme son aidant se décourage de ne pas être compris.

Les aidants formulent des phrases trop longues ou trop complexes qui ne sont pas comprises dans leur intégralité par les malades. Les malades eux ont beaucoup de mal à formuler leur message et s'énervent vite lorsqu'on ne les comprend pas. Ceci aboutit à des interactions parfois compliquées entre malade et aidant.

La compréhension du langage écrit est souvent très limitée et les malades ne lisent et n'écrivent que très peu voire pas du tout. Les aidants doivent donc en permanence s'adapter aux capacités des malades et reformuler de nombreuses fois pour être compris.

2.7. La mémoire

La mémoire n'est pas l'élément le plus touché dans les DLFT. Les troubles de la mémoire restent modérés dans la plupart des cas (ici 7 cas sur 12). Les troubles mnésiques touchent surtout la mémoire à court terme et la mémoire immédiate. La mémoire à long terme reste très longtemps préservée. Les aidants ont parfois du mal à faire la part des choses entre les troubles langagiers et les troubles de la mémoire. En effet, le manque du mot dans les APP peut faire penser à un trouble de la mémoire alors que c'est un trouble purement langagier puisque la personne a en réalité un problème d'accès au stock lexical.

2.8. Le comportement, la personnalité

Le comportement est surtout perturbé chez les patients DFT : la personne a des réactions assez impulsives, perd la notion des conventions sociales. Les aidants et les malades ont un cercle d'amis qui se restreint petit à petit car bien souvent les gens ne comprennent pas les réactions curieuses que peuvent avoir les malades. Chez les patients avec APP et DS, c'est plus la personnalité qui évolue. La personne devient plus rigide, apathique. Elle manque d'intérêt pour des choses qui la passionnaient pourtant autrefois. Les malades peuvent aussi devenir plus irritables car ils sont frustrés de ne pas être toujours compris.

2.9. Les fonctions exécutives

Les fonctions exécutives sont altérées. Les patients avec une DFT n'ont plus le réflexe de se laver, de s'habiller. Il faut leur suggérer pour qu'ils le fassent. Les patients APP et DS sont moins adroits, ils oublient certains gestes et ne savent plus cuisiner, téléphoner, se servir de certains objets quotidiens. La personne malade doit donc être aidée dans la moindre tâche car certains automatismes ne se font plus.

2.10. L'autonomie

L'autonomie est sévèrement atteinte pour les personnes de notre étude. Les malades sont tous aidés par leur conjoint qui juge que laisser la personne seule représenterait un trop grand danger. La personne malade est devenue dépendante alors que dans la plupart des cas, les aidants décrivent leur conjoint comme quelqu'un d'assez autonome au début de la maladie.

2.11. L'orientation spatio-temporelle

L'orientation temporelle est touchée dans la moitié des cas (6 cas sur 12). L'orientation spatiale est quant à elle préservée (chez 11 cas sur 12) et les personnes continuent à bien se repérer que ce soit dans la maison ou lors de promenades. Seul un sujet de l'étude présente une altération de l'orientation à la fois temporelle et spatiale. Il s'agit de la personne avec une DFT au stade sévère.

2.12. Les besoins manifestés par les aidants

Les besoins manifestés par les aidants sont très variables. Certaines personnes ont encore du mal à accepter la maladie de leur proche et sont dans le déni. D'autres au contraire, demandent à recevoir plus d'informations sur les troubles qui affectent leur conjoint et souhaiteraient avoir un soutien psychologique. Le soutien psychologique en groupe est souvent préféré au soutien individuel car il permet un échange avec d'autres aidants. Certains aidants auraient cependant besoin de ces deux formes de soutien car elles sont complémentaires.

3. Retentissement des troubles

Les troubles les plus envahissants en fonction des formes cliniques de DLFT :

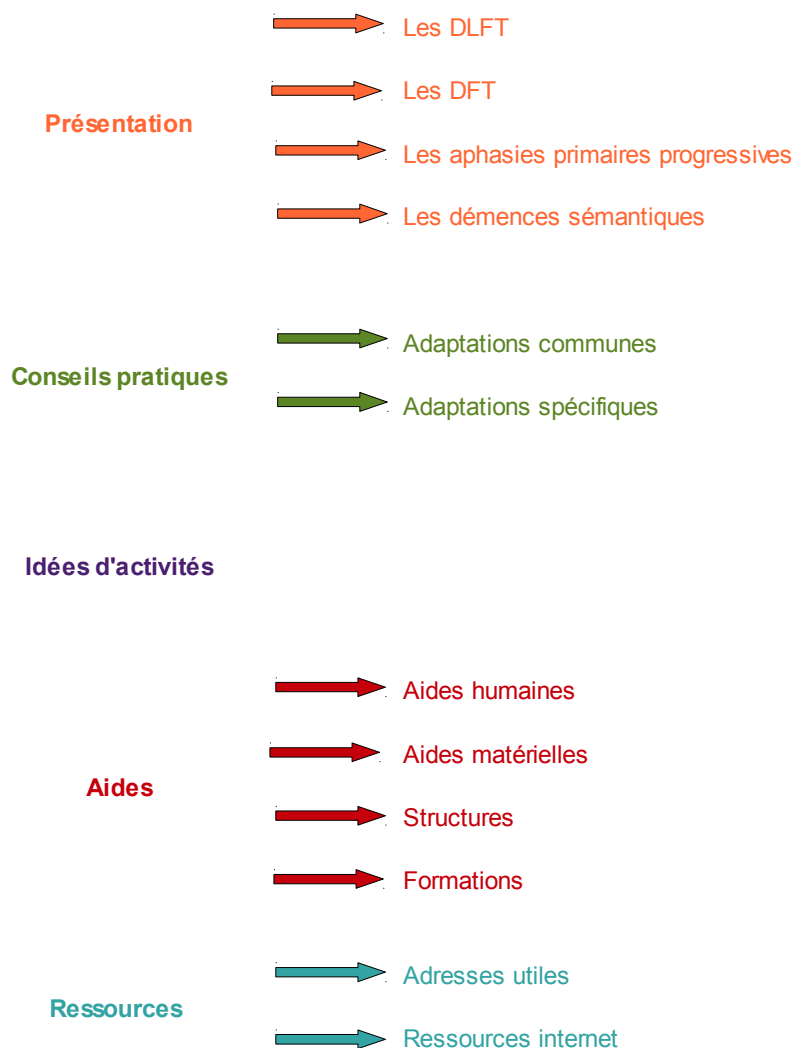
- ✓ Chez les patients DFT, les domaines les plus touchés sont la communication, le comportement et l'autonomie.

✓ Chez les patients APP il s'agit de la communication, de la compréhension, et de l'autonomie

✓ Chez les patients DS : c'est la communication, la compréhension, les fonctions exécutives et l'autonomie.

On peut remarquer que l'autonomie est touchée dans les trois formes de DLFT. Cette perte d'autonomie entraîne une charge importante pour l'aidant qui doit être présent à chaque instant pour le malade. Les troubles sont ensuite centrés sur la communication, et les aidants ont besoin de conseils pour adapter celle-ci aux troubles du malade.

4. Arborescence du CD-ROM



5. Rubriques du CD-ROM

Le CD-ROM comporte une page principale de menu où sont accessibles différentes rubriques que nous détaillerons ci-dessous.

5.1. Informations sur les pathologies

Cinq parties sont consacrées aux informations sur les DLFT. Après une présentation générale des DLFT, on peut accéder à des informations plus précises sur les DFT, les APP, les DS. Enfin la dernière partie concerne la prise en charge des DLFT.

Les informations données reprennent de manière simple la symptomatologie des trois formes cliniques et dressent un portrait de la maladie.

5.2. Conseils sur les adaptations de communication

Cette rubrique se divise en deux parties : les adaptations communes et les adaptations spécifiques.

Les adaptations communes reprennent les conseils de base similaires dans les trois formes de DLFT. Cette partie a pour but de fournir des astuces aux aidants pour établir une bonne situation de communication.

Ensuite, la partie sur les adaptations spécifiques permet de recenser les différentes attitudes possibles du malade au cours d'une conversation, et explique les différentes manières de contourner les troubles de la communication.

5.3. Adresses utiles et ressources internet

Cette rubrique se divise également en deux parties. La première sur les adresses utiles donne une liste non exhaustive d'associations, de centres spécialisés dans les DLFT. La deuxième partie recense les données disponibles sur internet, soit des sites, des fichiers téléchargeables. L'intégralité de ces données est directement accessible par un simple clic sur le lien du CD-ROM.

5.4. Activités

La partie sur les activités présente diverses idées d'activités praticables avec le malade. Elles sont à adapter aux possibilités et aux goûts de la personne.

La lecture de cette rubrique peut permettre de varier les activités du quotidien et être une source d'inspiration pour l'aidant.

5.5. Aides

Cette rubrique se divise en quatre parties : les aides humaines et les aides matérielles, les structures, les formations.

La première partie présente les différentes personnes pouvant intervenir à domicile dans le cadre d'une DLFT. La seconde partie renseigne sur les démarches administratives, La troisième partie traite des structures d'hébergement ou de répit existantes. Enfin la dernière partie présente les formations possibles pour les aidants.

Discussion

Cette discussion permet de revenir sur le travail effectué afin d'en retirer les principaux résultats. De plus elle est réalisée afin de présenter notre expérience ainsi que les limites de celle-ci, tout en intégrant cette étude au sein de la pratique orthophonique.

1. Rappels théoriques

Les dégénérescences lobaires fronto-temporales (DLFT) sont des maladies neuro-dégénératives peu connues. Pourtant elles constituent la 2^{ème} forme de démence la plus fréquente après la maladie d'Alzheimer. Les aidants manifestent un besoin d'informations et de conseils sur la communication. Notre travail complète les outils existants dans ce domaine où peu de matériel existe actuellement, grâce à un livret et un CD-ROM.

2. Parcours

Lors du choix du type de mémoire, la réalisation d'un mémoire créatif nous a rapidement attiré. En effet, aboutir à la conception d'un outil représente un objectif à atteindre motivant. C'est un travail qui a une utilité concrète et qui peut ensuite être partagé.

De plus le CD-ROM se veut être un outil qui peut être accessible à tous assez facilement. Pour les personnes ne disposant pas d'un ordinateur, un livret existe aussi.

Contenu de l'outil :

Nous avons choisi de présenter sur le CD-ROM différentes rubriques :

- Tout d'abord des informations claires sur ce que sont les DLFT, leur prise en charge.
- Des conseils sur les adaptations de la communication : car c'est un domaine qui

pose problème dans ces pathologies et auquel les aidants sont massivement confrontés.

- Des idées d'activités car les familles sont parfois en manque d'inspiration ou n'osent pas présenter certaines activités au malade.
- Des informations pratiques sur les structures de répit, les aides humaines et matérielles existantes car les aidants ne sont pas toujours au courant des avantages dont ils peuvent bénéficier.
- Des adresses d'associations, des formations, des ressources internet pour les personnes qui souhaitent être davantage aidées ou en savoir plus.

3. Délimitation du sujet

L'idée de créer un CD-ROM a germé après la consultation de plusieurs mémoires de création où les travaux avaient abouti à la réalisation de livrets, de fiches conseils ou de CD-ROM.

Plusieurs outils existaient déjà dans le cadre des maladies neuro-dégénératives mais pas spécifiquement pour les DLFT. Rencontrant des patients atteints par ce type de pathologie neurologique en stage, cela nous a donné envie de nous intéresser de plus près à cette population.

Dans les maladies neuro-dégénératives, l'aidant occupe une place particulièrement importante. En effet, c'est lui qui prend soin du malade au quotidien et qui influence inévitablement l'évolution du malade en fonction de sa manière d'agir. C'est pourquoi nous avons souhaité créer un matériel à destination des familles.

Notre choix s'est orienté vers la création d'un outil informatif car les DLFT et leur prise en charge sont encore peu connues par le grand public. De plus la communication étant souvent bouleversée par l'apparition de ce type de maladie, nous avons décidé d'y inclure des conseils sur les adaptations possibles de la communication.

4. Population étudiée

Pour créer le CD-ROM, nous avons d'abord effectué une étude auprès de la population des aidants. Grâce à une interview, nous avons recueilli des témoignages d'aidants. Ceci nous a permis de mieux cibler les troubles présentés dans les trois types de DLFT et d'adapter nos conseils en fonction des besoins et attentes manifestés par les aidants. Les aidants rencontrés ont été très coopératifs et toutes les personnes contactées ont accepté de répondre aux questions. Les familles ont même apprécié de pouvoir discuter de leur quotidien et les interviews se sont toujours bien déroulées.

5. Support méthodologique

Les interviews avec les aidants et leur analyse ont permis de dresser un inventaire des problèmes rencontrés par les familles au quotidien.

Trouver des sujets n'a pas été chose facile, car les DLFT ne sont pas très fréquentes, et le diagnostic n'est pas toujours clair. En multipliant les lieux de recherche nous sommes parvenus à rencontrer 12 aidants.

Les passations ont bien montré que les aidants étaient en demande d'écoute et en quête de solutions. La communication et le comportement étaient les deux principaux domaines où l'adaptation était la plus difficile compte-tenu des troubles.

6. Synthèse des résultats

Grâce aux témoignages des aidants, nous avons pu nous rendre compte des troubles qui affectaient le plus la vie familiale :

- Dans les DFT, ce sont souvent les troubles comportementaux qui sont difficiles à gérer. Certaines personnes avaient du mal à accepter ce changement de

personnalité et se demandaient comment les troubles allaient évoluer.

- Dans les APP, le manque du mot freine énormément les échanges et dans les DS les troubles du langage oral et notamment en compréhension perturbent les conversations et réduisent celles-ci.

Les aidants manifestaient une certaine angoisse et s'interrogeaient souvent sur l'évolution de la maladie de leur proche. La question du maintien à domicile était un sujet douloureux que les aidants préféraient éviter.

Tous les aidants interrogés étaient les conjoint (e)s des malades et la plupart d'entre eux avouaient avoir du mal à ne pas comparer la personne malade avec ce qu'elle était avant l'apparition de la maladie. C'est cette comparaison qui est source de souffrance pour les aidants.

Si on compare les données recueillies lors des interviews avec les données de la littérature, on peut remarquer des points qui concordent et d'autres points plus divergents.

- En ce qui concerne la communication orale, la littérature comme les interviews se rejoignent sur le fait que la communication est très perturbée dans les trois types de DLFT. Les aidants de personnes avec une DFT rapportent des difficultés de communication qui sont aussi importantes que les problèmes comportementaux. Pourtant si on en croit les auteurs s'étant intéressés aux DFT, les difficultés comportementales priment sur les troubles de la communication.

- La communication non-verbale est souvent bouleversée tout comme la communication orale dans les DLFT.

Comme premier point divergent, nous notons que les gestes ne sont pas toujours inadaptés dans les DFT. D'après nos questionnaires, c'est assez tard dans l'évolution des troubles que la communication gestuelle devient inadaptée.

Ensuite, nous pensions que la musique avait des vertus apaisantes pour la plupart des malades. Or, durant les interviews, certains aidants rapportent que la musique énerve parfois au contraire le malade.

- Pour le langage écrit, on pense parfois que celui-ci peut compenser les troubles de la communication orale et suppléer à celle-ci. Pourtant, si on observe les résultats des interviews, on se rend compte que le langage écrit est lui aussi très touché et ce dès le début de la maladie parfois. Le langage écrit ne peut hélas pas toujours compenser les difficultés orales.

- Par rapport à la compréhension, les données de la littérature et les interviews avec les aidants sont tout à fait concordantes. La communication est profondément bouleversée par une compréhension qui s'étirole. La compréhension écrite est touchée très vite en même temps que la lecture et l'écriture se réduisent voire sont abolies. La compréhension orale est altérée et cela restreint beaucoup les conversations.

- La mémoire est décrite dans la littérature comme peu touchée, en comparaison des autres domaines. Les aidants sont assez d'accord avec cette constatation, même si certains interprètent à tort certains troubles sémantiques ou langagiers comme le manque du mot comme des troubles mnésiques.

- En ce qui concerne le comportement, la personnalité, on parle le plus souvent des troubles du comportement rencontrés dans le cadre de DFT. Mais, d'après les interviews avec les aidants, les patients avec APP et DS sont eux aussi soumis à des modifications comportementales. Les troubles de la communication entraînent des troubles dans les interactions et agissent par conséquent sur les comportements des personnes malades.

- Ensuite s'agissant des fonctions exécutives, on en parle peu dans la littérature décrivant les DLFT. D'après les aidants, elles sont parfois touchées mais pas toujours. Il n'y a pas de trouble spécifique à cette pathologie. Cependant, dans les DFT, la toilette et l'habillage se font souvent sur suggestion de l'aidant car il y a un déficit d'initiation de l'action et une perte des convenances sociales.

- Les interviews comme la littérature se rejoignent pour dire que l'autonomie est très vite atteinte dans les DLFT. D'ailleurs dans le diagnostic de démence, on retrouve comme critère une perte d'autonomie. La perte d'autonomie est donc un point

commun à toutes les DLFT.

- Concernant l'orientation spatio-temporelle : dans la littérature on rapporte souvent la bonne orientation spatio-temporelle des sujets atteints de DLFT. Néanmoins, selon notre étude, on remarque certes une bonne orientation spatiale mais l'orientation temporelle n'est préservée que dans la moitié des cas.

- Enfin, il se trouve que les aidants manifestent moins de besoins que ce que l'on pouvait penser. Les aidants arrivent à gérer la situation tant qu'ils sont jeunes et que la maladie n'est pas encore trop évoluée. Au stade sévère, les aidants sont par contre en détresse et dans une grande demande d'aide.

Les besoins exprimés concernent des informations plus précises sur certains troubles manifestés par leur proches, et la nécessité de structures de répit pour évacuer le stress du quotidien et souffler un peu.

7. Validation des hypothèses

La première hypothèse était que les aidants de patients déments manifestaient le besoin d'être davantage conseillés dans la prise en charge au quotidien et la communication avec leur proche. Cette première hypothèse a été validée :

Nous avons pu nous rendre compte, en analysant les réponses aux interviews, que les aidants étaient très en demande d'une aide. La totalité des personnes rencontrées étaient motivées pour obtenir le CD-ROM, et la plupart manifestaient un besoin de soutien pour faire face à la maladie de leur proche.

Ensuite, nous avons émis la seconde hypothèse selon laquelle les démences rares comme les DLFT ainsi que leurs conséquences étaient moins bien connues par la population des aidants.

Cette seconde hypothèse s'est révélée être assez juste car peu de personnes connaissaient le nom exact de la pathologie du malade. Beaucoup avaient tendance à rapprocher cette maladie de la maladie d'Alzheimer même s'ils percevaient bien certaines différences. De plus les aidants ne disposaient pas d'informations claires

au sujet des DLFT, ils avaient une vision assez floue de la maladie.

8. Difficultés méthodologiques

Nous avons d'abord rencontré certaines difficultés d'adaptation du vocabulaire pour le questionnaire. En effet, nous n'avons pas employé de termes orthophoniques pour être à la portée des aidants. Nous avons dû choisir un vocabulaire avec des termes simples et précis. La reformulation a parfois été nécessaire pour certaines questions. Le fait de poser ces questions oralement a permis une reformulation plus rapide et ainsi d'éviter certaines incompréhensions.

Le nombre d'aidants interrogés est assez restreint du fait de la relative rareté des DLFT. Un nombre plus important aurait été plus significatif.

Nous n'avons pas eu le temps de réaliser un second questionnaire de satisfaction après avoir donné le CD-ROM aux aidants. Celui-ci aurait été souhaitable afin d'avoir un retour sur le CD-ROM et/ou le livret.

9. Enrichissement personnel et professionnel

La réalisation de ce mémoire a été très enrichissante d'un point de vue personnel et professionnel.

Cela m'a permis d'approfondir mes connaissances sur les maladies neurologiques en vue de ma future pratique professionnelle. De plus, les témoignages m'ont permis d'être en relation avec des patients et leurs aidants. J'ai aussi eu l'occasion de découvrir le fonctionnement d'une consultation mémoire et d'une halte-relai.

La création du CD-ROM m'a appris à réaliser un matériel d'information, et ce travail même s'il n'a pas toujours été facile m'a beaucoup intéressé.

10. Perspectives et intérêt en orthophonie

Cette création d'outils informatifs (CD-ROM, livret) est intéressante d'un point de vue orthophonique car il n'existait à ce jour aucun matériel de ce type pour les DLFT.

Ce matériel peut être utilisé par les orthophonistes, qui, lorsqu'ils prennent en charge un patient avec une DLFT, peuvent fournir ce matériel à la famille du malade. Les structures accueillant les malades et leurs familles doivent également avoir accès à ces supports d'informations. Enfin, les associations concernées peuvent aussi mettre à disposition ce type de matériel pour les aidants qui souhaitent se documenter.

Pour une meilleure communication entre les aidants et les malades, il serait souhaitable que les outils d'information soient plus nombreux et continuent de se développer dans le cadre des dégénérescences lobaires fronto-temporales.

Conclusion

L'objectif de notre travail était de parvenir à la réalisation d'un CD-ROM et d'un livret de conseils orthophoniques pour les aidants de personnes présentant une DLFT. Afin de mieux connaître ces maladies neurodégénératives et les troubles qu'elles entraînent, nous avons premièrement effectué une revue de la littérature actuelle dans ce domaine.

Cette revue de la littérature a confirmé notre première hypothèse selon laquelle les aidants ne disposaient que de très peu d'outils informatifs sur la communication. En effet, la plupart des documentations existantes s'intéressent aux maladies neurodégénératives mais pas spécifiquement aux DLFT.

Puis, pour prendre conscience des difficultés quotidiennes rencontrées par les aidants, nous avons réalisé 12 interviews sur différents lieux pour recueillir des témoignages et pouvoir adapter les conseils fournis sur le CD-ROM et le livret. Ces témoignages se sont révélés très riches en informations mais aussi en émotions car les aidants étaient souvent émus de devoir parler de leur quotidien avec la personne malade. Ces entretiens nous ont permis d'observer un grand besoin d'échanger chez les aidants et un désir d'en connaître davantage sur la maladie de leur proche.

Le soutien des familles et aidants nous paraît primordial dans la prise en charge d'une DLFT. Dans ce type de dégénérescence, comme dans toute maladie, l'aidant doit être soutenu, informé et conseillé afin de fournir une aide adaptée au malade.

L'outil informatif que nous proposons vise à reprendre des informations sur les DLFT, à fournir des idées d'activités et des conseils sur la communication et répertorier des adresses utiles, et les aides existantes pour les aidants dans ce domaine.

Néanmoins, tous ces conseils restent suggestifs car nous n'avons pas eu le temps durant notre étude de mesurer leur efficacité et leur utilité auprès des aidants. Il serait d'ailleurs fort intéressant de poursuivre ce travail afin d'en mesurer l'impact.

Bibliographie

AMERICAN PSYCHIATRIC ASSOCIATION (1994). Diagnostic and statistical manual of mental disorders. 4th Ed. Washington DC : American Psychiatric Association.

ASH et al (2009). in Elicitation of specific syntactic structures in primary progressive aphasia. Gorno-Tempini ML et al *Brain and language*. 183-190.

BELIN C , ERGIS A.-M. & MOREAUD O.(2006). *Actualités sur les démences : aspects cliniques et neuropsychologiques*, Solal, Marseille, 275-344.

BELLIARD S, BON L, LEMOAL S, JONIN P.Y., VERCELLETTO M, LEBAIL B (2007). La démence sémantique. *Psychologie et Neuropsychiatrie du Vieillissement*, 5, 127-138.

BELMIN J, HY F, MEDJAHED S, PARIEL-MADJLESSI S, (2001). Fronto-temporal dementia :a diagnosis that must be well known in geriatrics. *La revue de gériatrie*.Tome 26. 641-654.

BOUTOLEAU-BRETONNIERE C, VERCELLETTO M (2009). Fardeau de l'aidant dans la pathologie démentielle : lien avec les activités de la vie quotidienne et les troubles psychocomportementaux. *Psychologie et Neuropsychiatrie du vieillissement*, 7, 15-20.

BRIATTE L, LAFAYE A (2008). *Evaluation des connaissances sémantiques fines dans l'aphasie progressive primaire fluente*.Mémoire d'orthophonie, Université de Lyon.

BRUN A, ENGLUND E, GUSTAFSON L. (1994). Clinical and neuropathological criteria for frontotemporal dementia. *Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry*. 57. 416-418

CAMPBELL JJ, DUFFY JD, SALLOWAY SP. (2001). « Treatment strategies for patients with dysexecutive syndromes ». In : Salloway SP, Malloy PF, Duffy JD, eds. The frontal lobes and neuropsychiatric illness. Washington : Am Psy Pub, 2001 : 153-63.

CHARNALLET A, DAVID D , MOREAUD O (2010). Evaluation d'un cas d'aphasie progressive primaire fluente sans déficit sémantique global. *Revue de Neuropsychologie*, 2, 38-45.

CHARNALLET A, DAVID D, MOREAUD O. (2006). Les aphasies primaires progressives, aspects cliniques. *Psychologie et Neuropsychiatrie du vieillissement*.189-200.

CLARK ANG, MANKIKAR GD, GRAY I (1975). Diogenes syndrome : a clinical study of gross neglect in old age. *Lancet*. 366-368.

COLVEZ A et al (2002). La coordination gérontologique, pour qui pourquoi, comment ? *Gérontologie et société*, 100, 25-34.

CONNIN.S, TILLARD.A, (2011). *Validation d'un test de langage élaboré auprès de patients atteints de démence*. Mémoire d'orthophonie, Université de Lille.

COSNIER J, BROSSARD A (1993). *La communication non-verbale*. Paris : Delachaux et Niestlé.

CROISILE B (2002). Les aphasies progressives primaires *in* Duyckaerts C, Pasquier F. *Démences*, Reuil Malmaison : Doin. 229-233.

CUMMINGS JL (1994). The Neuropsychiatric Inventory : Comprehensive assesment of psychopathology in dementia.

DARTIGUES JF et HARITCHABALET I (2006). EXISTE : Echelle du fardeau de l'aidant.

DERKINDEREN P, VERCELLETTO M (2003). Les démences fronto-temporales. Quelques pistes pathogéniques pour une maladie encore mal connue. *Neurologies*, 6,104-114.

DIDIC M, PONCET M (2002). Démence sémantique *in* Duyckaerts C, Pasquier F. *Démences*, Reuil Malmaison : Doin. 235-241.

DEROUESNE C (2008). Editorial sur la communication. *Psychologie et neuropsychiatrie du vieillissement*. 6, 165-166.

DEROUESNE C. (2005). Communication non verbale et démences *in* Michel BF, Verdureau F, Combet P. *Communication et démence*. Marseille : Solal, 105-19.

DE SOUZA, L. C., F. LAMARI et al. (2010). "Cerebrospinal fluid biomarkers in the differential diagnosis of Alzheimer's disease from other cortical dementias." *Journal of Neurology Neurosurgery and Psychiatry* 82 ;240-6.

DIMITROV M, GRANETZ J, PETERSON M, HOLLGANEL C, ALEXANDER G, GRAFMAN J (1999). Associative learning impairments in patients with frontal lobe damage. *Brain Cognition* 41, 213-30.

DORENLOT P (2006). Démences et interventions non médicamenteuses : revue critique, bilan et perspectives. *Psychologie et neuropsychiatrie du vieillissement*. 4, 135-144.

FREUDENBERGER (1987). *L'épuisement professionnel : « la brûlure interne »*. Québec : Gaëtan Morin. 124-125

GIARDINI.M (2010). *Programme d'information et de formation des aidants à la thérapie écosystémique dans la maladie d'Alzheimer (mise au point d'un DVD à l'intention des orthophonistes)*, Mémoire en orthophonie, Université de Lille 2.

GIL R. (2006). *Neuropsychologie*, 4ème édition, Abrégés. Paris : Masson. 263-279.

GUILLEMIN.A, MARTINEZ.G (2008). *Création d'un CD-ROM d'aide à la prise en charge orthophonique des patients atteints de maladie d'Alzheimer et démences apparentées*. Mémoire d'orthophonie, Mémoire en orthophonie, Université de Lille 2.

GUNAWARDENA, MILLAN C, AVANTS B, MORGAN B, KHAN A, MOORE P, ASH S, GEES, GROSSMAN M. (2010). Speech errors in progressive non-fluent aphasia. *Brain and language*. 113, 13-20.

GREGORY. C, LOUGH S, STONE V, ERZINCLIOGLU S, MARTIN S, BARON-COHEN S, HODGES JR (2002). Theory of mind in patients with frontal variant frontotemporal dementia and Alzheimer's disease: theoretical and practical implications. *Brain*.125. 752-764.

GORNO-TEMPINI, DRONKERS NF, RANKIN KP, OGAR JM, ROSEN JH, JOHNSON JK, WEINER MW, MILLER L (2004). Cognition and anatomy in three variants of primary progressive aphasia. *Annals of neurology*. 335-346

GORNO-TEMPINI ML, BRAMBATI SM, GINEX V, OGAR J, DRONKERS NF, MARCONE A, PERANI D, GARIBOTTO V, CAPPAS SF, MILLER L. (2008). The logopenic/ phonological variant of primary progressive aphasia. *Neurology*. 71. 1227-1234.

GRAVEL-LAFLAMME K, ROUTHIER S, MACOIR J. (2012) Les approches thérapeutiques non pharmacologiques des troubles du langage dans la démence sémantique. *Geriatr Psychol Neuropsychiatr Vieil* 2012; 10(4) : 427-436.

GROBER E, BUSCHKE H (1987). Genuine memory deficits in dementia. *Developmental Neuropsychology*. 3,13-36.

HALL.E (1984). *La dimension cachée*. Paris : Seuil

HARCIAREK M, KERTESZ A (2011). Primary Progressive Aphasia and their contribution to the contemporary knowledge about the brain-language relationship. *Neuropsychology Review*. 21, 271-287.

HARVEY RJ, SKELTON-ROBINSON M, ROSSOR MN (2003). The prevalence and causes of dementia in people under the age of 65 years. *Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry*.9.1206-1209.

HILLIS AE, OH S, KEN L. (2004). Deterioration of naming nouns versus verbs in primary progressive aphasia. *Annals of Neurology*. 55. 268-75

HODGES JR, PATTERSON K, OXBURY S, FUNNEL E (1992). Semantic Dementia. Progressive fluent aphasia with temporal lobe atrophy. *Brain*.115.1783-1806.

HODGES JR, LOUGH S, GREGORY C (2001). Dissociation of social cognition and executive function in frontal variant of frontotemporal dementia. *Neurocase*. 7.123-130.

JAKOBSON R (1963). Schéma et fonctions de la communication *in Essais de linguistique générale*. Paris : Editions de Minuit. 213-222.

JOANETTE Y., SKA B., COTE H., et al. (2004). Protocole Montréal d'Évaluation de la Communication. Isbergues : Ortho Edition.

KHOSRAVI M (2002). *La communication lors de la maladie d'Alzheimer* , 2^{ème} édition, *Guide pratique*. Reuil Malmaison : Ed Doin.

KERTESZ A, MUNOZ B (2005). The evolution and pathology of frontotemporal

dementia. *Brain*. 128.9

LE BER I, CAMUZAT A, GUILLOT-NOEL L, HANNEQUIN D, DERAMECOURT V (2013). CPORF72 repeat expansions in the frontotemporal dementias spectrum of diseases : a flow-chart for genetic testing. *Journal Alzheimer's Disease*. 485-499

LEBERT F, PASQUIER F (2008). Démence fronto-temporale : histoire comportementale d'une maladie neurologique. *Psychologie et Neuropsychiatrie du vieillissement*. 33-41.

LHERMITTE F (1983). Utilization behavior" and its relation to lesions of the frontal lobes. *Brain*. 106. 237-55.

LOUGH S., KIPPS C. M., TREISE C., WATSON P., BLAIR J. R., HODGES J. R. (2005). Social reasoning, emotion and empathy in frontotemporal dementia, *Neuropsychologia*, 44, 950-958.

MAGAR Y, DURACK I, BOUMEDIEN D, DRESSEN C, BELMIN J (2005). Alzheimer : un programme pour soutenir l'entourage des personnes atteintes. *La santé de l'homme*. 7-9

MAZOUÉ A, LAMY E, VOLTEAU C, RENOU P, EVRARD C, BOUTOLEAU-BRETONNIERE C, VERCELLETTO M (2009). Analyse de la dénomination d'images et de la fluence verbale dans la variante frontale (vf) de la démence fronto-temporale (DFT) à forme modérée. *Revue neurologique*. 4-15.

MC KHANN G.M., ALBERT M.S., GROSSMAN M. et coll. (2001). Clinical and pathological diagnosis of fronto-temporal dementia. Report of the work group on fronto-temporal dementia and Pick's disease. *Arch Neurol* ; 58 : 1803-1809.

MESULAM M.M. Primary progressive aphasia. *Ann Neurol* (2001).49. 425-432.

MENDEZ MF, CHEN AK, SHAPIRA JS, MILLER BL.(2005). Acquired sociopathy and frontotemporal dementia. *Dementia and Geriatric Cognitive Disorders*. 20. 99-104

MONTANES MP, CANO CA, PEDRAZA OL, PENALOZA M, GAMEZ A, MORENO A, RUBIANO LD, PLATA S, ARANGO VE (2004). Neuropsychological and psychiatric profiles in the frontal variant of fronto-temporal dementia. *Neurobiology of Aging*.

MOULIAS R, HERVY M-P, OLLIVET C, MISCHLICH D, EMMANUELLI X (2005). *Traiter, soigner et accompagner au quotidien*. Paris : Ed Masson.

NEARY D, SNOWDEN J.S, GUSTAFSON L, PASSANT U, STUSS D, BLACK S, FREEDMAN M, KERTESZ A, ROBERT P.H, ALBERT M, BOONE K, MILLER B.L., CUMMINGS J, BENSON D.F. (1998). Frontotemporal lobar degeneration : a consensus on clinical diagnosis criteria . *Neurology*, 51, 1546-1554.

ORGANISATION MONDIALE DE LA SANTE (1993). Classification internationale des troubles mentaux et des troubles du comportement. Descriptions cliniques et directives pour le diagnostic. CIM-10/ICD-10. Paris : Masson.

PASQUIER F (2002). Démences frontotemporales *in* Duyckaerts C, Pasquier F. *Démences*, Reuil Malmaison : Doin . 221-227.

PASQUIER F (1999). *in* ANDRES A, LE GALL D, SERON X, VAN DER LINDEN M. *Neuropsychologie des lobes frontaux*. Marseille : Solal.

PIOLINO, BELLIARD S, DESGRANGES B, PERON M, EUSTACHE F (2003). Autobiographical memory and autoneic consciousness in case of semantic dementia. *Cognitive Psychology*.

RAMAROSON H, HELMER C, BARBERGER-GATEAU P, LETENNEUR L, DARTIGUES JF. (2003). Prévalence de la démence et de la maladie d'Alzheimer chez les personnes de 75 ans et plus : données réactualisées de la cohorte Paqid. *Revue de Neurologie* (Paris) 405-11.

RASCOVSKY K, HODGES JR, KNOPMAN D, MENDEZ F et al (2001) Sensivity of revised diagnostic criteria for the behavioural variant of frontotemporal dementia. *Brain*. 2456-2477.

ROSEN HJ, WILSON MR, SCHAUER GF, ALLISON S, GORNO-TEMPINI ML, PACE-SAVITSKY C, KRAMER JH, LEVENSON RW, WEINER M, MILLER BL. (2006) Neuroatomical correlates of impaired recognition of emotion in dementia. *Neuropsychologia*. 44. 365-373.

ROUSSEAU T et al. (2007). *Démences, orthophonie et autres interventions*. Isbergues : Ortho Editions.

ROUSSEAU T (2006). *Evaluation cognitive, Evaluation des capacités de communication thérapeutique écosystémique des troubles de la communication dans le cadre de démence (GECCO)*, Isbergues : Ortho-éditions.

ROUSSEAU T (1999). *Communiquer avec un malade Alzheimer : guide pratique*, Reuil Malmaison : Novartis Pharma.

ROUSSEAU M, DELACOURT A, WYRZYKOWSKI N, LEFEUVRE M.(2000). Test Lillois de communication (TLC).

ROUSSEAU M., SEVE A., VALLET M.,PASQUIER F., MACKOWIAK-CORDOLIANI M.A. (2010). An analysis of communication in conversation in patients with dementia. *Neuropsychologia*. 48, 3884-3890.

SEVE.A, VALLET.M, 2005. *Communication et démences*. Mémoire d'orthophonie, Université de Lille 2.

SELMES J, DEROUESNE C (2006). *La maladie d'Alzheimer : le guide pour l'aidant*.

SERON X et RONDAL JA (1999). *Troubles du langage, bases théoriques, diagnostic et rééducation*. Bruxelles :Mardaga.351-367

SORENSEN S, PINQUART M (2003). Differences between caregivers and noncaregivers in psychological health and physical health : A meta-analysis. *Psychology and aging*. 18. 250-267.

SNOWDEN S, GOULDING PJ, NEARY D (1989). Semantic dementia: a form of circumscribed cerebral atrophy. *Behaviour Neurology*. 2. 167–82

TULVING E (1972). Episodic and semantic memory. *Organization of Memory*. Academic Press.

VARMA AR, SNOWDEN JS, LLOYD JJ, TALBOT PR, MANN DMA, NEARY D. (1999). Evaluation of the NINCDS-ADRDA criteria in the differentiation of Alzheimer's disease and fronto-temporal dementia. *Journal of Neurology Neurosurgery and Psychiatry*, 6. 184-88.

WATZLAWICK P, HELMICK BEAVIN J, JACKSON D (1972). *Une logique de communication*. Paris : Seuil.

WU Y-H, FAUCOUNAU V, DE ROTROU J, RIGUET M, RIGAUD A-S (2009). Intervention psychosociale auprès d'aidants familiaux atteints de la maladie d'Alzheimer et technologies de l'information et de la communication. *Psychologie et Neuropsychiatrie du vieillissement*, 3, 185-192.

ZARIT SH, REEVER K.E, BACH-PETERSON J. (1980). Echelle de Zarit ou Inventaire du fardeau. Relatives of the impaired elderly: correlates of feelings of burden. *The Gerontologist*, 20, 649-655.

Sites internet consultés :

HAS : HAUTE AUTORITE DE SANTE (2011), « Diagnostic et prise en charge de la maladie d'Alzheimer et des maladies apparentées : recommandations professionnelles. »

HAS (2009) « Maladie d'Alzheimer et maladies apparentées : dispositif d'annonce du diagnostic et d'accompagnement », [<http://www.hassante.fr> consulté le 15.10.12]

INPES (2009) Enquête IPSOS : Enquête quantitative auprès de personnes atteintes de la maladie d'Alzheimer et de leurs aidants familiaux : Présentation des résultats d'étude pour les aidants familiaux.
[<http://www.alzheimer.inpes.fr> consulté le 3.11.12]

INSERM « Le rôle des aidants informels » [<http://www.ipubli.inserm.fr> consulté le 3.11.12]

Centre de référence des démences rares [<http://www.cref-demares.fr> consulté le 18.10.12]

Association France-DFT pour les dégénérescences fronto-temporales : Présentation des maladies et traitements. [<http://www.dft-france.fr> consulté le 15.10.12]

Plan Alzheimer 2008-2012 : les 44 mesures du plan. [<http://www.plan-alzheimer.gouv.fr> consulté le 5.11.12]

Rapport OPEPS n°2454 de Mme Gallez sur la maladie d'Alzheimer et les maladies apparentées. [www.assemblee-nationale.fr consulté le 14.01.13]

Liste des annexes

Liste des annexes :

Annexe n°1 : Tableau récapitulatif sur les trois formes de DFT.

Annexe n°2 : Critères diagnostiques de DFT-Vc.

Annexe n°3 : Echelle de dyscomportement frontal de Lebert et Pasquier .

Annexe n°4 : Critères diagnostiques d'aphasie primaire progressive (Gorno-Tempini et al,2011).

Annexe n°5 : Critères diagnostiques de démence sémantique (Moreaud et al, 2008).

Annexe n°6 : Echelle de Zarit et al (1980) Evaluation du fardeau de l'aidant.

Annexe n°7 : Echelle EXISTE de Haritchabalet et Dartiguet (2006).

Annexe n° 8 : Interview destinée aux aidants.

Annexe n°9 : Exemple de tableau d 'analyse d'une interview.