



RHAPSODY

research and strategy for dementia in the young

Accompagner une personne atteinte jeune d'une maladie neurodégénérative

www.accompagner-alzheimerdftjeune.fr

Chapitre 2 : Documentation associée

Une perspective médicale sur les maladies
neurodégénératives chez le sujet jeune

Table des matières

1	Introduction.....	3
2	Maladie d'Alzheimer	5
	2.1 Symptômes	5
	2.2 Evolution	7
	2.3 Variantes atypiques.....	8
	2.4 Localisation cérébrale.....	8
	2.5 Pathologie	9
	2.6 Génétique	9
	2.7 Les facteurs de risques.....	10
3	Dégénérescences fronto-temporales	11
	3.1 Variantes cliniques.....	11
	3.2 Evolution	12
	3.3 Localisation cérébrale.....	12
	3.4 Pathologie	13
	3.5 Génétique et facteurs de risques	14
4	Les conseils génétiques.....	15
5	Procédure diagnostique.....	17
6	Les traitements disponibles.....	20

1 Introduction

Il y a plusieurs caractéristiques importantes qui distinguent la maladie neurodégénérative d'apparition précoce de celle plus typique du sujet âgé. Parmi les formes jeunes de maladies neurodégénératives, la dégénérescence fronto-temporale est plus fréquente que la maladie d'Alzheimer, ce qui n'est pas le cas pour les formes plus âgées.

D'autres caractéristiques distinguent les formes jeunes des formes du sujet âgé. La maladie d'Alzheimer se présente de manière plus atypique quand elle survient jeune et la probabilité d'une cause génétique est aussi plus importante. De plus, les problèmes comportementaux sont souvent plus fréquents. Plus globalement, c'est l'impact d'une telle maladie sur tous les aspects de la vie quotidienne qui est le plus significatif chez les personnes jeunes, puisque la diminution progressive des capacités cognitives survient chez des personnes encore actives et physiquement en forme. Ainsi, les relations conjugales ou familiales peuvent être affectées. Dans ce contexte, les proches peuvent faire face à une double pression s'ils ont également un travail, des enfants ou des parents âgés. De la même façon, les enfants peuvent être amenés à prendre en charge certaines responsabilités. Enfin, il ne faut pas omettre les difficultés financières qui peuvent apparaître dans le foyer suite au changement de statut professionnel. Nous reviendrons sur ces différents points au cours du module 5 du programme.

Voici une vue du cerveau du côté gauche.

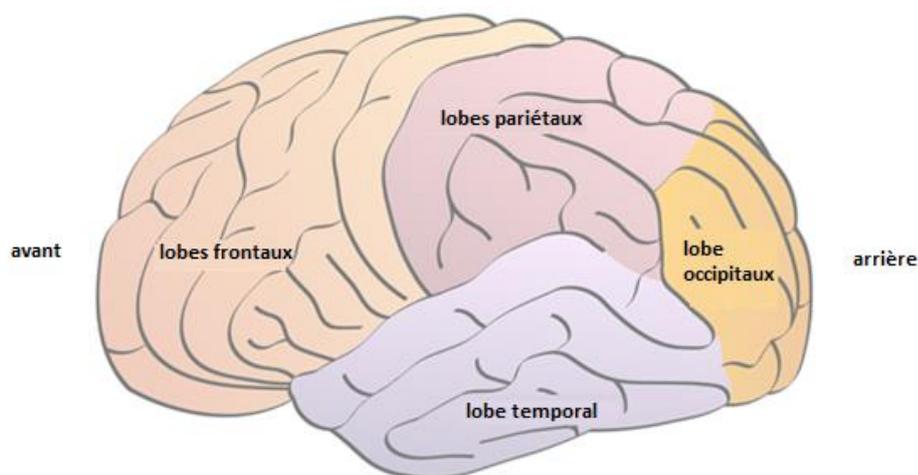


Figure. 2 Les régions cérébrales

Les lobes frontaux correspondent à la partie la plus importante. A côté des oreilles siègent les lobes temporaux. Les régions au-dessus du lobe temporal sont les lobes pariétaux.

On peut également observer ces lobes frontaux, temporaux et occipitaux sur une coupe horizontale du cerveau. Au centre du cerveau, on retrouve une zone remplie de liquide nommée ventricules.

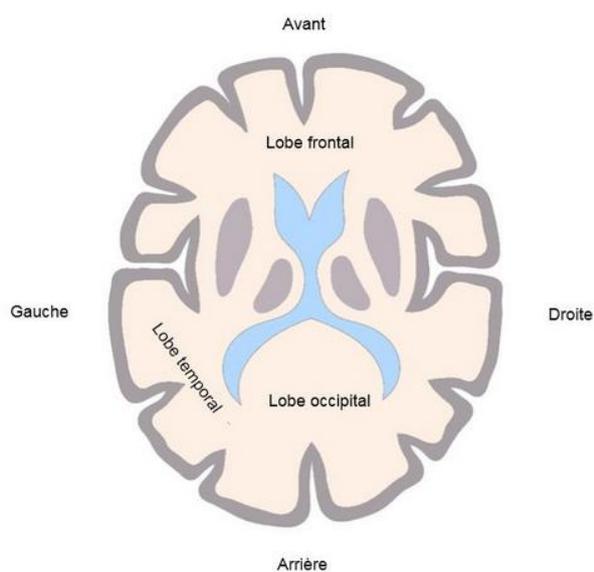


Figure. 3 Régions cérébrales (coupe horizontale)

Ces différentes régions du cerveau remplissent des fonctions spécifiques. Les lobes frontaux sont en charge de la planification, de l'initiation et de l'organisation des actions et du contrôle du comportement, ce qui correspond aux fonctions exécutives. Les lobes frontaux régulent également notre compréhension des autres, comment ils peuvent se sentir et comment ils peuvent réagir à nos propres comportements. Ces capacités sont appelées empathie et cognition sociale. La partie plus en arrière des lobes frontaux est le centre de produc-

tion du langage. Les lobes temporaux contiennent les hippocampes qui sont importants pour la construction de nouveaux souvenirs. La partie arrière supérieure des lobes temporaux est impliquée dans la capacité de compréhension du langage et de la signification des mots parlés et mots écrits. Les lobes pariétaux sont responsables du processus d'information visuelle, de la coordination entre la vision et le mouvement et de l'orientation spatiale. Les lobes occipitaux sont en charge de la vision.

2 Maladie d'Alzheimer

2.1 Symptômes

La maladie d'Alzheimer est la cause la plus fréquente de maladies neurodégénératives, dans la population générale. Les symptômes se répercutent dans trois domaines : la cognition, le comportement et les activités de la vie quotidienne. Des symptômes physiques peuvent également apparaître à un stade plus avancé de la maladie. Il est important de souligner que toutes les personnes ne vont pas développer tous les symptômes et que les symptômes peuvent apparaître dans un ordre différent d'une personne à l'autre.

Les difficultés cognitives dans la maladie d'Alzheimer englobent une variété de capacités dont la mémoire, l'attention, le langage, le raisonnement, les fonctions visuo-spatiales et le traitement des objets.

Au stade précoce de la maladie, les problèmes mnésiques portent principalement sur la capacité d'apprendre de nouvelles informations. La mémoire des événements du passé peut être perdue dans des stades plus avancés.

La diminution de l'attention peut se manifester par une faible concentration, de la distractibilité et la tendance à perdre le fil du cours de ses actions.

Sur le plan langagier, on retrouve plus fréquemment une difficulté à trouver ses mots dans la maladie d'Alzheimer. Les personnes peuvent également avoir des difficultés à construire des phrases et prononcer des mots correctement. Les capacités de lecture et d'écriture peuvent aussi être atteintes.

Aussi, les personnes malades peuvent avoir des difficultés croissantes pour suivre la pensée des autres, pour comprendre les situations, émettre des jugements, prendre des décisions, planifier et organiser. Ces capacités sont appelées « fonctions exécutives ».

On peut également constater une détérioration de l'orientation temporelle et spatiale au cours de la maladie. Les personnes peuvent être incertaines sur la date du jour, du mois, de l'année et ou encore de l'endroit où elles sont.

La maladie d'Alzheimer n'affecte pas la vision en tant que telle. Malgré tout, les personnes peuvent avoir des difficultés à reconnaître des objets, à suivre des choses mouvantes avec leurs yeux ou à attraper des objets car la coordination entre la vision et les mouvements est détériorée.

De même, cette maladie n'affecte pas le mouvement mais certaines personnes peuvent avoir des problèmes à coordonner les mouvements volontaires et la manipulation d'objet. Cela peut conduire à l'incapacité d'utiliser des appareils électroménagers, des outils ou encore des couverts.

Des changements comportementaux peuvent également apparaître avec l'évolution de la maladie. A un stade précoce, la dépression et l'apathie sont fréquentes. Peuvent également apparaître des symptômes anxieux se manifestant par de l'agitation ou de l'irritabilité. A un stade plus avancé, les personnes peuvent présenter des inversions circadiennes (du jour et de la nuit), de l'agressivité, voire des cris.

Les délires sont rares et ce, à tous les stades de la maladie d'Alzheimer. Ils sont caractérisés par des fausses croyances qui ne sont pas en accord avec la réalité. Par exemple, les personnes pensent que des étrangers sont dans la maison ou que des choses ont été volées.

Les hallucinations sont également peu fréquentes. Elles sont définies par des perceptions auditives, visuelles ou tactiles de choses qui ne sont pas réellement là. Les hallucinations sont à distinguer des identifications illusoire dans lesquelles des perceptions d'objets réels sont mal interprétées (par exemple, quand un rideau mouvant est vu comme un intrus).

Souvent, ces modifications comportementales entraînent une charge, un fardeau plus important chez les proches que le déclin des capacités cognitives. Cependant, ces changements ne s'aggravent pas toujours avec le temps et peuvent varier au cours de l'évolution de la maladie. De plus, on peut parfois constater une amélioration de ces comportements avec le temps. Ainsi, certains malades peuvent devenir plus doux, plus accessibles et plus agréables.

Les problèmes cognitifs interfèrent également avec la capacité à maintenir des activités quotidiennes. Les tâches complexes sont souvent affectées les premières, comme assurer un travail, organiser les tâches domestiques ou gérer les affaires financières. Avec le temps,

les activités plus simples sont également compromises comme s'habiller, préparer les repas, faire des courses ou organiser la journée.

A un stade plus avancé de la maladie, les personnes peuvent aussi perdre leur indépendance dans des tâches plus basiques de la vie quotidienne comme manger ou aller aux toilettes.

Ces difficultés à remplir certaines tâches de la vie quotidienne peuvent cependant offrir aux proches la possibilité de partager de nouvelles activités et expériences, qui peuvent créer une proximité inattendue et mutuellement enrichissante.

Au début de la maladie, on ne relève normalement pas de répercussions physiques. Certaines personnes peuvent se plaindre de douleurs mais ces dernières sont plus fréquemment liées à d'autres maladies ou encore à des changements vasculaires cérébraux. Au cours de la maladie, des crises épileptiques ou des mouvements saccadés des membres peuvent apparaître. Et avec l'évolution, les personnes peuvent développer des difficultés à avaler, perdre du poids, avoir des troubles de l'équilibre et chuter.

2.2 Evolution

Les processus cérébraux conduisant à la perte progressive des cellules nerveuses débutent plusieurs années voire une décennie avant que les premiers symptômes soient perceptibles. Les premiers signes sont souvent associés à quelques difficultés de mémoire ou des problèmes de concentration. On parle alors de stade prodromal de la maladie. La maladie est réellement étiquetée dès lors qu'un déclin cognitif est suffisamment important pour créer des problèmes dans la vie quotidienne, comme organiser les tâches domestiques, préparer à manger ou être performant au travail.

L'évolution de la maladie est habituellement divisée en stade de léger à sévère. Grossièrement, au stade léger, les patients peuvent vivre de manière indépendante avec des aides occasionnelles. A un stade modéré, les malades ont de plus en plus besoin d'aide et de soutien pour les activités de la vie du quotidien. Au stade sévère, les patients sont souvent entièrement dépendants des autres, ce qui conduit la plupart du temps à un placement dans des institutions spécialisées. Malgré la large variation entre les individus, les per-

sonnes vivent approximativement 10 ans suivant l'apparition des premiers symptômes et 8 ans après la pose du diagnostic.

2.3 Variantes atypiques

Chez près d'un tiers des malades jeunes, la maladie a une apparence atypique. Il existe par exemple une variante frontale où les changements comportementaux sont particulièrement présents, ce qui la rapproche de la dégénérescence fronto-temporale.

Il existe également une forme dite « langagière » où prédomine des difficultés sévères pour trouver les mots et un ralentissement du langage.

La troisième variante est caractérisée par des problèmes visuo-perceptifs. Les personnes peuvent alors avoir des difficultés à orienter leur regard vers des objets, à suivre des objets mouvants avec les yeux, à comprendre comment des objets multiples sont reliés les uns aux autres ou à attraper des objets.

2.4 Localisation cérébrale

La Maladie d'Alzheimer commence habituellement dans les lobes temporaux qui impliquent les hippocampes. De là, les lésions se diffusent graduellement dans d'autres parties du cerveau, particulièrement aux lobes pariétaux. Cette diffusion est le reflet de l'aggravation graduelle des symptômes.

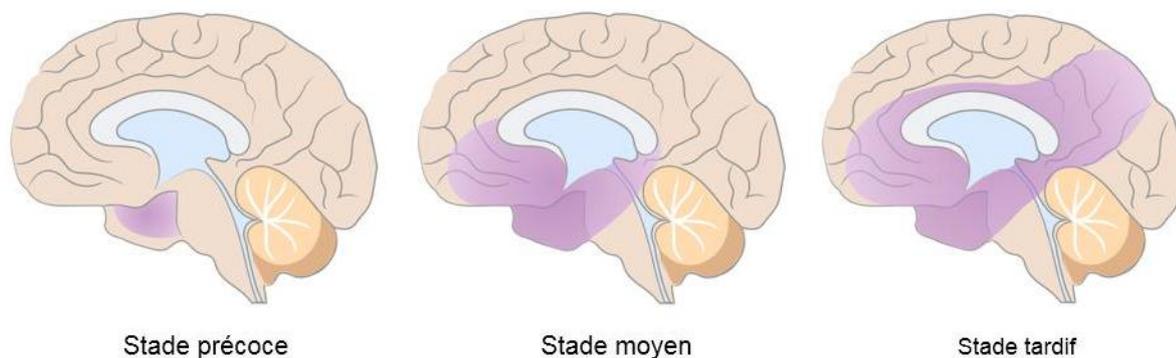


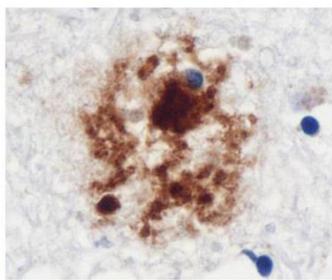
Figure. 5 Régions cérébrales affectées au cours de l'évolution de la maladie d'Alzheimer

2.5 Pathologie

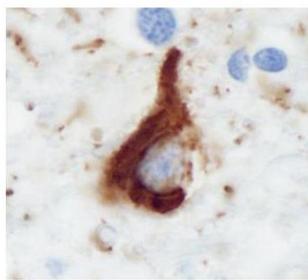
La maladie d'Alzheimer est responsable de deux changements caractéristiques dans le tissu cérébral. Les plaques séniles sont composées d'une protéine appelée amyloïde qui est anormalement traitée et déposée à l'extérieur des cellules nerveuses.

Les enchevêtrements neurofibrillaires sont produits par la protéine tau. Tau subit également un changement de sa composition et coagule avec les cellules nerveuses.

Les plaques séniles et les enchevêtrements neurofibrillaires sont présents en abondance dans les régions affectées du cerveau. Ces deux changements pathologiques sont responsables du devenir dysfonctionnel des cellules nerveuses et finalement de leur disparition.



Plaque
(beta amyloïde)



Enchevêtrement
neuro-fibrillaire (tau)

Figure. 6 Les modifications histologiques de la maladie d'Alzheimer

2.6 Génétique

Dans la majorité des cas, aucun autre membre de la famille n'est connu pour avoir ou pour avoir eu une maladie neurogénérative du sujet jeune.

Cependant, dans des cas plus rares, la maladie est présente chez plusieurs parents et dans plusieurs générations, évoquant un problème génétique. Ces erreurs sont appelées des mutations.

A ce jour, des mutations sur 3 gènes ont été identifiées comme responsable de la maladie d'Alzheimer familiale. Pour déterminer s'il existe une cause génétique de la maladie, des tests génétiques peuvent être réalisés. Vous pourrez en apprendre davantage dans le module sur le conseil génétique ou sur le site www.alzheimer-genetique.fr

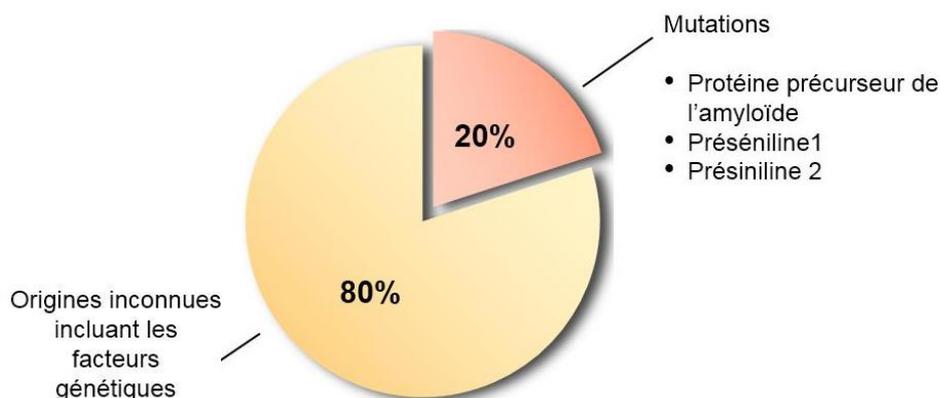


Figure. 7 Origine génétique de la maladie d'Alzheimer

2.7 Les facteurs de risques

Les facteurs de risque ne sont pas responsables de la maladie mais augmentent la probabilité de sa survenue. Cependant, ils peuvent être absents chez des personnes qui développent la maladie. Les facteurs de risque actuellement connus pour la maladie d'Alzheimer du sujet jeune sont les mêmes que pour la forme à début tardive. Ils incluent l'âge, l'histoire familiale et une variante normale d'un gène qui est impliqué dans le transport du cholestérol, l'apolipoprotéine E. Comme cette variante de l'apolipoprotéine E est seulement un facteur de risque, elle ne prédit pas une maladie future et n'est pas aussi utile qu'un test génétique. D'autres facteurs médicaux sont associés à un risque augmenté de développer la maladie d'Alzheimer comme la pression sanguine, un niveau de cholestérol élevé, des épisodes antérieurs de dépression et de traumatismes crâniens. Enfin, plusieurs facteurs de style de vie sont également impliqués, comme le peu d'activité physique, d'activité mentale ou encore une faible « éducation ».

3 Dégénérescences fronto-temporales

3.1 Variantes cliniques

Les dégénérescences fronto-temporales sont un groupe de maladies neurologiques qui affectent initialement les lobes frontaux et les parties antérieures des lobes temporaux. Elles sont hétérogènes en termes de pathologie, de génétique et d'apparition clinique. Ensemble, elles représentent la seconde forme la plus fréquente des maladies neurodégénératives à début précoce. Les dégénérescences fronto-temporales, autrement appelées DFT, ont trois formes cliniques distinctes qui dépendent de la localisation du processus pathologique:

- une forme où des troubles du comportement prédominent, qui est appelée la dégénérescence fronto-temporale comportementale
- deux formes où les troubles du langage prédominent, l'aphasie primaire progressive non fluente et l'aphasie primaire progressive sémantique.

La dégénérescence fronto-temporale comportementale est caractérisée par des changements comportementaux précoces, comme la désinhibition, le manque de tact, l'apathie, l'inertie, l'impulsivité, la perte d'empathie, des comportements répétitifs ou stéréotypés, et des modifications des habitudes alimentaires. Ils sont souvent interprétés comme étant une altération de la personnalité. On relève également une détérioration cognitive, bien qu'elle soit moins importante que dans la maladie d'Alzheimer, et caractérisée par des troubles des fonctions exécutives comme la planification, l'organisation alors que la mémoire est plutôt épargnée. Du fait de la combinaison entre changements comportementaux et troubles des fonctions exécutives, les activités les plus complexes de la vie quotidienne sont rapidement perdues.

Dans la variante non-fluente de l'aphasie primaire progressive, les patients ont des troubles croissants de production du langage. Ils parlent lentement et ont des difficultés à énoncer des mots correctement. Cependant, la capacité à comprendre le langage est préservée. Au cours du temps, les individus peuvent présenter des changements comportementaux similaires à ceux retrouvés dans la composante comportementale de la dégénérescence fronto-temporale.

La forme sémantique de l'aphasie primaire progressive quant à elle n'affecte pas initialement la production du langage mais la compréhension du langage. Les personnes perdent progressivement le sens des mots. Progressivement, ils peuvent également présenter des difficultés à reconnaître les noms et les visages familiers. Souvent, ils conservent la capacité à parler de manière fluente, mais leur communication tend à être pauvre en contenu et de sens. Avec l'évolution de la maladie, les individus développent également des changements comportementaux similaires à la forme comportementale de la dégénérescence fronto-temporale.

Certaines personnes atteintes de DFT développent également des symptômes moteurs de la maladie de Parkinson, comme la rigidité, les mouvements lents et des problèmes d'équilibre. D'autres peuvent également avoir des signes de maladie du moto neurone – c'est-à-dire faiblesse musculaire et difficultés de déglutition - également appelée sclérose amyotrophique latérale.

3.2 Evolution

Dans ces trois variantes cliniques, les symptômes évoluent progressivement. Bien qu'il y ait une large variation interindividuelle, à partir du diagnostic les patients vivent généralement 6 ans.

3.3 Localisation cérébrale

Dans la forme comportementale de DFT, la neurodégénérescence implique le lobe frontal. Dans la forme non-fluente de l'aphasie primaire progressive, ce sont les régions frontales et antero-temporales du côté gauche qui sont affectées.

Dans la forme sémantique de l'aphasie primaire progressive, la neurodégénérescence est localisée de manière bilatérale sur le lobe temporal antérieur et inférieur.

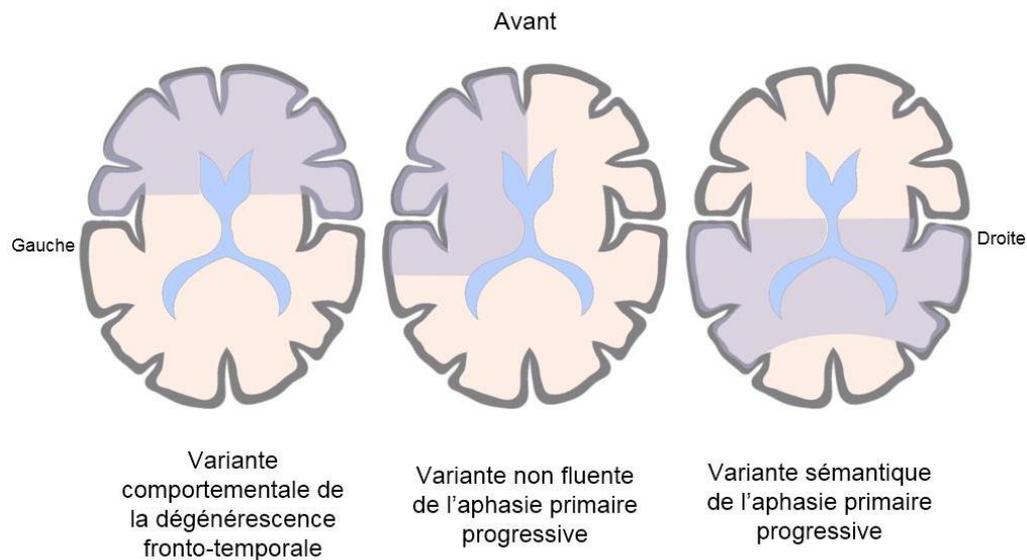
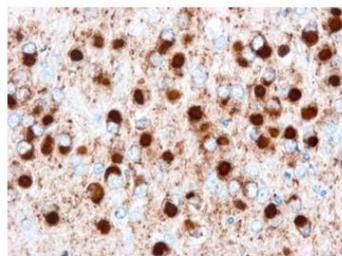


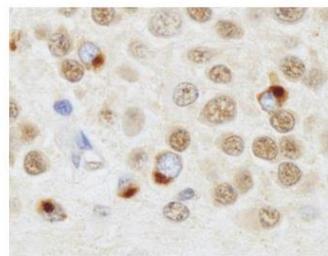
Figure. 8 Principales régions affectées au cours de la DFT (coupe horizontale)

3.4 Pathologie

Comme dans la maladie d'Alzheimer, la perte des cellules nerveuses dans la DFT est causée par un traitement anormal, une agrégation et un dépôt de protéines cérébrales normales. Trois protéines principales sont impliquées, tau et une protéine dont le nom est si compliqué que son abréviation est utilisée: TDP-43. Le type spécifique de la pathologie sous-jacente ne peut pas être prédit à partir des symptômes, puisque les trois variantes cliniques de DFT peuvent avoir des modifications de tau ou de TDP-43.



Formation d'agrégats de protéines tau dans les cellules nerveuses (corps de Pick)



Agrégats de protéines TDP-43 dans les cellules nerveuses

Figure. 9 Les modifications histologiques de la DFT

3.5 Génétique et facteurs de risques

Trois causes génétiques principales pour la dégénérescence fronto-temporale ont été identifiées jusqu'à présent. Elles impliquent des mutations de trois gènes, dont le gène tau. Il y a un lien entre ces erreurs génétiques et le type de pathologie. Les mutations dans le gène tau conduisent à la pathologie tau, alors que les mutations dans les autres gènes résultent de la pathologie TDP-43.

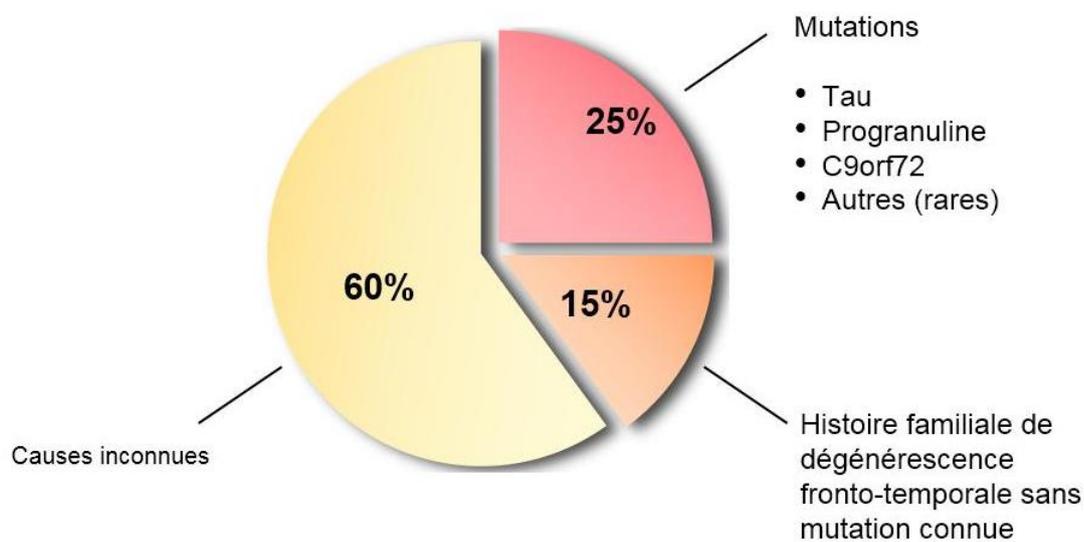


Figure. 10 Origine génétique de la DFT

La variante de l'apolipoprotéine E qui est un facteur de risque pour la maladie d'Alzheimer peut également augmenter la probabilité de dégénérescence fronto-temporale. Plusieurs autres facteurs de risques génétiques ont été identifiés, dont tous ont des petits effets. Il n'y a pas de facteurs de risques non-génétiques connus pour la dégénérescence fronto-temporale.

4 Les conseils génétiques

Les gènes contiennent la structure des protéines et des enzymes de chaque cellule de notre corps. Les mutations sont des erreurs dans ces structures, comparables à des coquilles dans un énorme document. Elles changent les fonctions normales du gène dans deux sens possibles : soit la fonction normale est perdue, soit une nouvelle et délétère fonction est gagnée. Ces deux changements sont suffisants pour interférer avec les fonctions normales des cellules, de façon à ce que se développe une maladie.

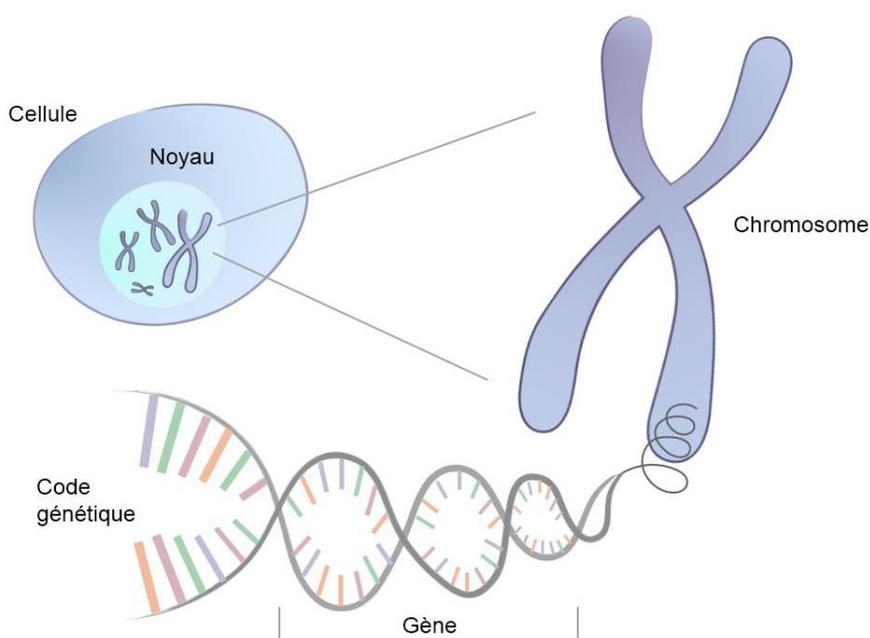


Figure. 11 Cellules, chromosomes et gènes

Tous les changements de notre patrimoine génétique ne causent pas forcément une altération dramatique de la fonction du gène. Certaines altérations produisent des déficits mineurs et sont appelés des gènes risques. Ce type de modifications de gènes associé à un risque peut rendre les cellules du corps plus vulnérables aux maladies.

Mais une mutation qui cause une maladie va avoir un impact bien différent chez un individu et une famille qu'un simple gène risque qui ne fait qu'augmenter la possibilité d'avoir une maladie.

	Gène causant la maladie	Gènes augmentant le risque d'apparition de la maladie
Fréquence	Très peu	communs
Mode de transmission	Risque élevé de transmission parent-enfant	Non claire
Résultat du test	Prédiction élevée	Non utiles
Effet sur l'individu	Fort	Faible
Pertinence pour la famille	élevée	basse

Figure. 12 Facteurs de risque de la maladie

Les conseils génétiques fournissent aux patients et aux familles des informations sur l'hérédité et sur les tests génétiques. L'objectif est donc de les aider à trouver une cause génétique à la maladie dont ils sont affectés et de les assister dans la prise de décision – comme celles de construire une famille et sur les dispositions pour l'avenir.

En général, la probabilité d'une cause génétique est plus élevée si plusieurs membres d'une même famille sont atteints par la même maladie. Pour autant, l'occurrence de cas multiples dans une famille n'indique pas nécessairement une cause génétique. De ce fait, il est recommandé que les individus qui cherchent des informations sur l'hérédité d'une maladie dans leur famille discutent de ces sujets avec des professionnels généticiens.

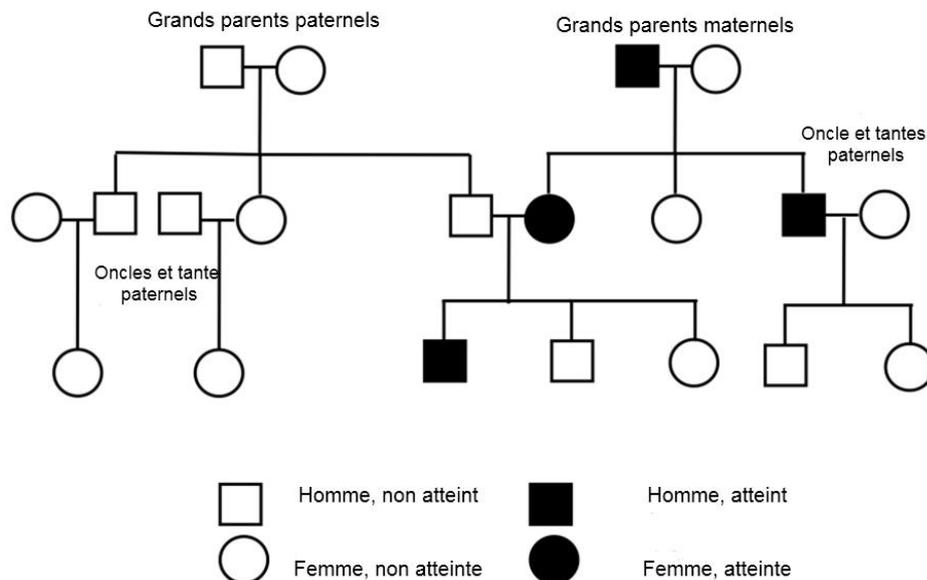


Figure. 13 Exemple d'une famille avec une forme génétique de maladie neurodégénérative

5 Procédure diagnostique

La procédure diagnostique pour établir d'une pathologie neurodégénérative du sujet jeune ne diffère pas de celle pour une personne plus âgée. Elle procède en 2 temps. Dans un premier temps, le caractère pathologique doit être vérifié et distingué d'un vieillissement normal, de troubles purs de mémoire et d'un état confusionnel aigu. Ensuite, la cause de la pathologie a besoin d'être identifiée.

Pour vérifier le caractère pathologique, des tests des fonctions cognitives, des questionnaires sur les tâches quotidiennes et des entretiens sur les problèmes de comportement sont utilisés. La sévérité de la maladie a également besoin d'être identifiée, en évaluant les risques potentiels dans le comportement ou l'environnement de la personne.

Pour identifier la cause de la maladie neurodégénérative, un relevé minutieux des antécédents médicaux apporte des informations utiles, comme un accident cérébral antérieur,

une maladie de Parkinson, une blessure cérébrale, un abus excessif d'alcool ou de certains médicaments. Un examen physique et neurologique attentif est également essentiels. Des évaluations sérologiques sont réalisées afin de détecter des maladies infectieuses, des carences en vitamines et hormonales et des désordres métaboliques. Un test spécial en laboratoire est la mesure d'amyloïde et de tau dans le liquide cérébro-spinal, qui est obtenu par la ponction lombaire.

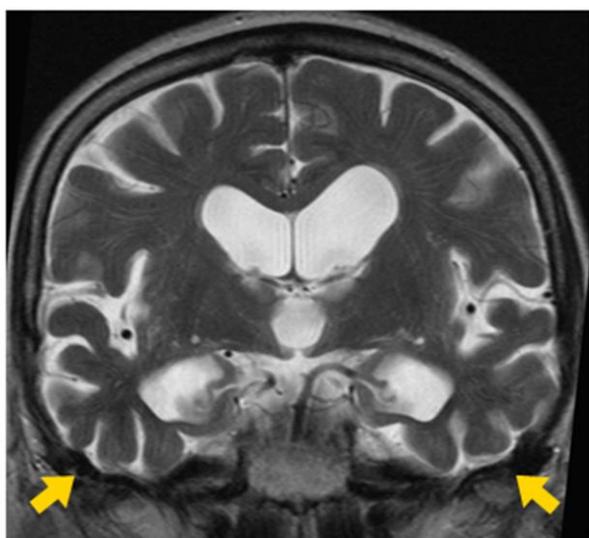


Figure. 14 Imagerie par Résonance Magnétique (IRM) : Atteinte de la zone temporale dans la maladie d'Alzheimer.

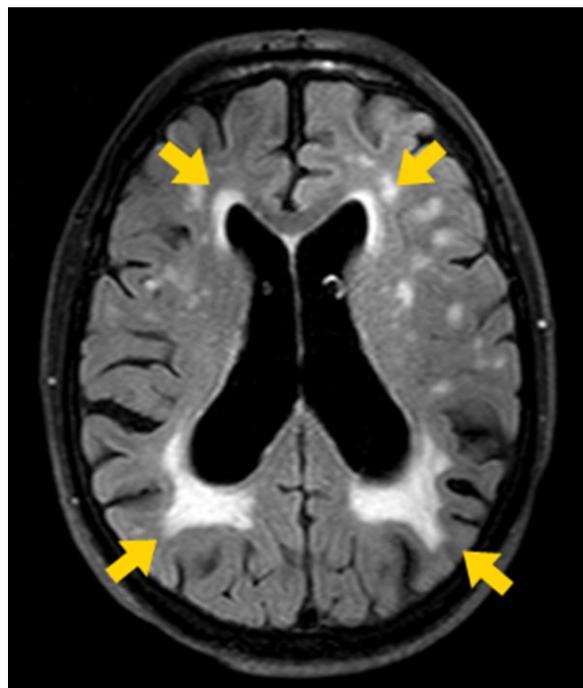


Figure. 15 Imagerie par Résonance Magnétique (IRM) : Impact sur la densité des connexions

L'imagerie cérébrale comme la tomographie ou l'imagerie à résonance magnétique (IRM) aide à identifier s'il y a des tumeurs ou des saignements dans le cerveau. L'imagerie médicale révèle également le rétrécissement de parties spécifiques du cerveau dues à des pertes de cellules nerveuses. Cette image montre une atrophie bilatérale du lobe temporal qui est typiquement vue dans la maladie d'Alzheimer.

L'IRM peut également montrer les dommages profonds du cerveau liés à une réduction de l'approvisionnement en sang dans des maladies affectant les vaisseaux sanguins du cer-

veau. Ici nous voyons un ramollissement de la matière cérébrale profonde autour des ventricules comme une découverte classique dans les petites maladies de vaisseaux.

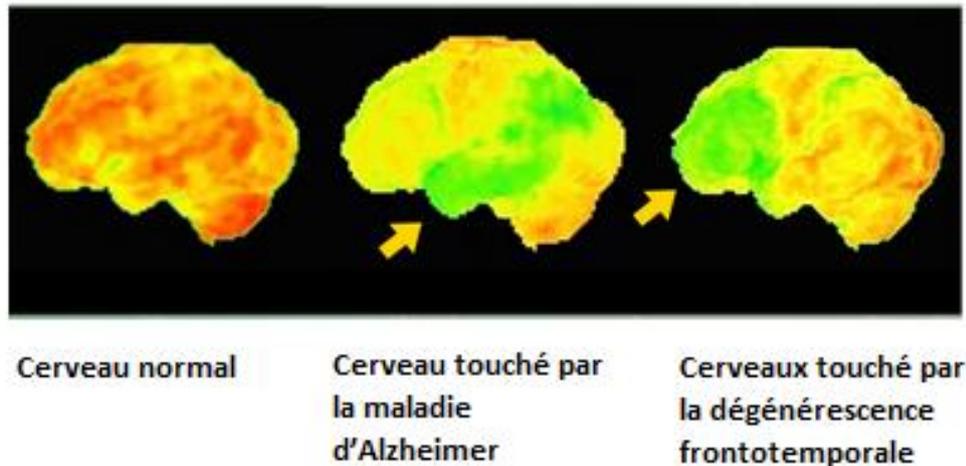


Figure. 16 Tomographie par Emission de Positrons (TEP)

Une autre technologie, appelée tomographie par émission de position peut être utilisée pour visualiser l'activité métabolique des cellules nerveuses et de la localisation des maladies cérébrales. Sur la gauche, cette image montre le schéma typique du métabolisme cérébral chez une personne normale, au milieu dans une maladie d'Alzheimer et à droite dans la variante comportementale de la dégénérescence fronto-temporale.

Tous ces outils diagnostics ne sont pas employés chez toutes les personnes avec une maladie neurodégénérative du sujet jeune. Il existe aussi des cas où les outils diagnostics conventionnels restent peu concluants. Un diagnostic définitif nécessite un examen post-mortem des tissus cérébraux. Cet examen peut également déterminer quel type de dépôt de protéine a conduit à l'apparition de la maladie.

6 Les traitements disponibles

En ce qui concerne les traitements, des stratégies pharmacologiques et non-pharmacologiques sont utilisées dans la maladie d'Alzheimer et dans les dégénérescences fronto-temporales. Habituellement les traitements médicamenteux disponibles sont employés pour maintenir les capacités cognitives et fonctionnelles le plus longtemps possible et pour réduire les problèmes comportementaux. Les thérapies non-pharmacologiques sont utilisées pour soutenir les fonctions préservées, pour compenser les capacités perdues, pour modifier les comportements et encore pour améliorer le bien-être du malade.

Pour maintenir les capacités cognitives et fonctionnelles, deux types de médicaments sont habituellement prescrits, des inhibiteurs de la cholinestérase et de la mémantine. Ces deux molécules sont efficaces seulement dans la maladie d'Alzheimer mais ne le sont pas dans la dégénérescence fronto-temporale. Ils retardent la progression des symptômes durant plusieurs mois. Comme le mode d'action spécifique est différent, les deux types de médicaments peuvent être combinés. La combinaison des traitements apporte des minces bénéfices comparativement à l'usage de juste un de ces médicaments. Si les patients tolèrent bien le traitement et qu'il n'y a pas de détérioration trop rapide de leurs symptômes, les traitements devraient être continués le plus longtemps possible.

Pour traiter les troubles comportementaux sévères dans la maladie d'Alzheimer ou la DFT, des neuroleptiques peuvent être utilisés. On privilégie dans ce cas des traitements récents dont les effets secondaires sont moindres. Il nécessite une vigilance accrue puisqu'ils entraînent un risque plus élevé d'accidents cérébro-vasculaires.

Les symptômes dépressifs et anxieux peuvent être traités par des antidépresseurs. Les médicaments visant le système sérotoninergique du cerveau doivent être privilégiés. Ils sont habituellement bien tolérés. Dans les DFT, ces traitements sont également efficaces contre la désinhibition, les comportements répétitifs, les comportements sexuels inappropriés, l'apathie et la suralimentation.

Plusieurs thérapies non médicamenteuses ont également montré leur efficacité dans la maladie d'Alzheimer. Elles incluent la stimulation cognitive, la thérapie de réminiscence, la thérapie occupationnelle, la musicothérapie, la thérapie comportementale et les exercices

physiques. Dans les DFT, l'éventail des interventions non pharmacologiques ont été moins étudiées. Des stratégies sur la gestion comportementale, la redirection de comportements, la distraction ou la sécurisation de l'environnement peuvent être proposées.

Finalement, le conseil et le soutien des aidants familiaux est une composante essentielle de la prise en charge des malades jeunes. Ils font face à des problèmes plus difficiles et souffrent souvent d'un degré plus élevé de stress et de fardeau, comparativement à leurs aînés. Une information sur la gestion des troubles comportementaux et des techniques pour maintenir un sentiment d'efficacité personnel sont à privilégier. Les modules 6 et 7 de ce programme fournissent des informations sur les aides et le « prendre soin de soi ».