



Prise en charge des démences non Alzheimer en structure de soins et en institution; Les démences fronto-temporales

Florence Pasquier, Florence Lebert, Florence Bieder



Congrès National 2016

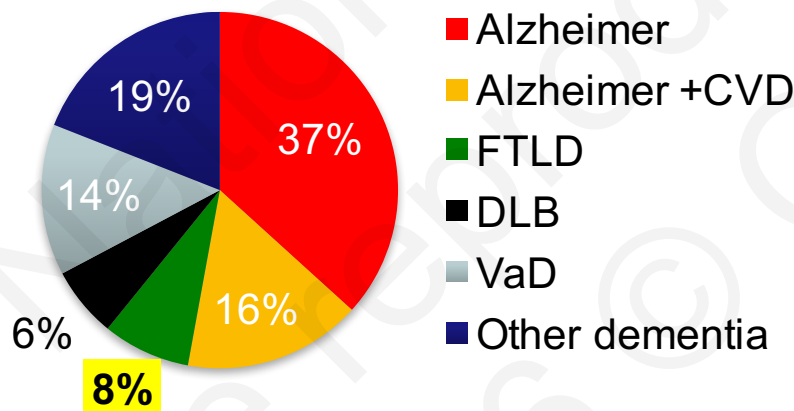
DES UNITÉS DE SOINS,
D'ÉVALUATION ET DE
PRISE EN CHARGE*

Alzheimer

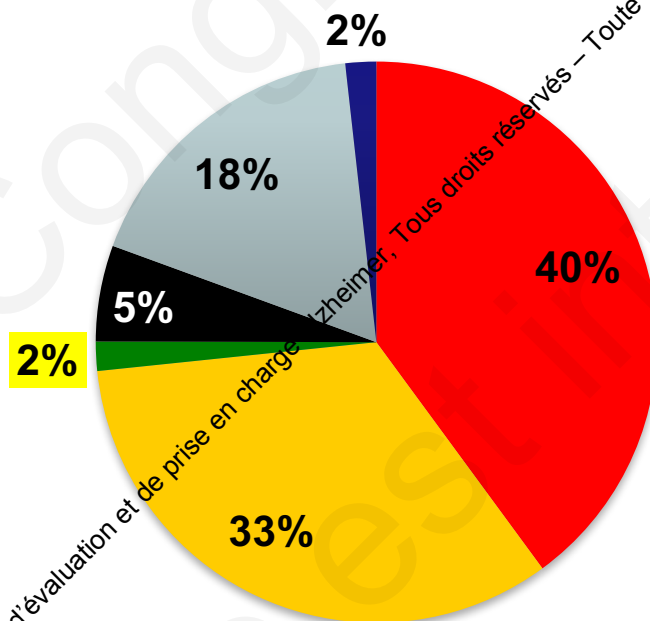
Les démences Fronto-temporales

Nouveaux patients des consultations mémoire du Nord-Pas-de-Calais en 2015 (n=3721)

<65 ans (n = 452, 12%)



≥ 65 ans (n = 3269, 88%)



Les démences fronto-temporales

1. Souvent sujets jeunes

2. Nombreuses variantes avec des particularités

- **Démences fronto-temporales (variant comportemental)**
- **Aphasies progressives primaires: non fluente - sémantique**
- **Démences frontales à expression motrice :**
 - DFT- SLA
 - Paralyse Supranucléaire Progressive (PSP)
 - Dégénérescence cortico-basale (DCB)

Démences fronto-temporales

- Troubles du comportement et des conduites sociales
 - Boulimie, hyperoralité (toxiques, fausses routes)
 - Manque de tact, irritabilité, impulsivité, désinhibition (verbales, gestuelles, manque de pudeur) et perte des convenances sociales (familiarité, urinations), collectionnisme (« vols »)
 - Stéréotypies, rituels
 - Instabilité motrice
 - Indifférence affective, absence d'empathie
 - Négligence physique
 - Perte d'incitation au langage... mutisme
 - Apathie, clinophilie

Démences fronto-temporales

- Particularité des formes familiales (40%), à transmission génétique
 - **Début** extrêmement jeunes (MAPT, FUS), ou très tardif (PGRN)
 - **Formes psychotiques** (hallucinations, idées délirantes.... PGRN, C9orf72)
 - Questions et vécu des familles → informations délicates à délivrer : grande variabilité syndromique (DLFT, MA, Park, SLA...), âge de début, et pénétrance variable, durée très variable

Démences sémantiques

- Déroutantes+++
- Troubles de compréhension du langage et de l'environnement
- Ne reconnaît ni ne sait plus utiliser certains objets → danger
- Conduites ritualisées et autocentrées
- Variable d'un moment ou d'un jour à l'autre: ne le fait pas exprès !

Démences fronto-temporales à expression motrice

- **SLA** : fausses routes, troubles respiratoires, fatigabilité
- **Syndrome parkinsonien** : chutes, hypersialorrhée, fausses routes, troubles neurovégétatifs - hypotension, variations tensionnelles, troubles vésico-sphinctériens (rétention d'urines), constipation -, troubles visuels

Avant tout: formation des équipes

- Les malades ne le font pas exprès, ne sont pas sensibles aux remarques, ne sont pas empathiques, peuvent se mettre en danger (voire mettre autrui en danger, notamment s'ils sont contrariés)
- **L'environnement doit s'adapter :**
 - éviter tout toxique à leur portée et toute nourriture ou boisson en libre accès
 - Ils doivent être constamment surveillés et supervisés
 - Repas avec des petits couverts, ralentir la prise alimentaire, éviter les distractions.
 - ils peuvent marcher vite et loin, et s'épuiser par l'activité physique

Avant tout : Formation des équipes

- Les patients peuvent s'engager dans des tâches répétitives : puzzle (Attention aux morceaux), mandala, ou mots cachés
- Les stéréotypies embarrassantes peuvent être détournées, modifiées
- Evolution parfois rapide, voire décès subit

Avant tout: formation des équipes

- Peut-être plus que pour d'autres pathologies, le **long délai avant le diagnostic** peut avoir durablement modifié les relations familiales et la confiance envers le corps médical.

● Importance du soutien des familles

<https://www.nice.org.uk/guidance/cg42>

Traitements

- **Les IRS : Trazodone en ATU**

- Doses croissantes de 50 mg jusqu'à 300 mg /j en 3 prises si bien toléré (sédation et hypotension) (*Lebert et al, 2004, 2006*)
- **Citalopram** (30 mg) irritabilité, désinhibition, (*Herrmann 2012*)
- **Fluvoxamine** (110 mg) stéréotypies, (*Ikeda 2004, Pompanin 2014*)
- **Sertraline** (50-200 mg) stéréotypies (*Mendez 2005*) +/- topiramate
- Paroxétine : résultats contradictoires

Traitements

- **Les antipsychotiques**

- **Effets indésirables importants:**

- Symptômes parkinsoniens y compris dystonie, même avec les antipsychotiques récents – hypersensibilité
- Syndrome malin des neuroleptiques;
- Déclin cognitif

- **Les IACHÉ** pas d'indication pas de bénéfice (*Kerchner 2011*)

- **La mémantine** pas de bénéfice et déclin cognitif (*Vercelletto 2011, Boxer 2013*)

DFT et Malades jeunes

- Motif d'entrée en établissement des malades jeunes : troubles du comportement, isolement social et familial,
- Patients jeunes DFT « redoutés » par les établissements, mobilisent beaucoup de personnel (surveillance continue)
- Rares structures du champ du handicap et longs délais
- EHPAD : avec dérogation d'âge
- Quelques expériences pour les malades jeunes : MA surtout : les chemins de Cesson (77), les maisons de Crolle (38)
- USLD et UHR : pas de critères d'âge
- **Accueil de jour** : mérite d'être tenté (conduite plus adaptée qu'au domicile)

Recommandations pour l'accueil des malades jeunes en institution (livre blanc)

1. Proposer des **Journées d'accueil** en EHPAD (essai)
2. **Disposer d'un référent « malade jeune »** (ici DFT) en lien avec les référents CMRR médicaux et médico-sociaux
3. **Offrir un environnement et un équipement adapté** (génération)
4. **Former l'équipe +++**
5. **Sécuriser les lieux de vie**
6. **Etablir un partenariat avec au moins une UCC**
7. **Laisser de la souplesse pour les visites des aidants** jeunes, week-ends, vacances et soutien psychologique
8. **Possibilité d'accès aux activités hors EHPAD** (physiques)
9. **Porte parole au CVS**
10. **Personnaliser le soutien psychologique de l'équipe soignante**

En conclusion

- Présentation déroutante
- L'environnement doit s'adapter +++
- Formation des équipes +++
- Partenariat avec les référents du CMRR, de la filière démences rares, et avec les UCC
- Soutien des familles et des équipes