

Démence frontotemporale

Raul Medina-Rioja MD, Gina Gonzalez-Calderon MD, Mario Masellis MD PhD

■ CMAJ 2024 April 8;196:E465-6. doi : 10.1503/cmaj.230407-f

Citation : Veuillez citer la version originale anglaise, CMAJ 2023 December 11;195:E1660. doi : 10.1503/cmaj.230407

Voir la version anglaise de l'article ici : www.cmaj.ca/lookup/doi/10.1503/cmaj.230407

1 On devrait envisager la démence frontotemporale chez les adultes de 50–75 ans qui présentent des modifications de leur comportement ou de leurs aptitudes langagières

Il s'agit de la deuxième cause de démence la plus fréquente chez les adultes de moins de 65 ans, après la maladie d'Alzheimer¹. La dégénérescence du lobe frontal et du lobe temporal entraîne une modification du comportement et des aptitudes langagières (annexe 1, accessible en anglais au www.cmaj.ca/lookup/doi/10.1503/cmaj.230407/tab-related-content)².

2 Lorsqu'on soupçonne une démence frontotemporale, on doit aussi envisager d'autres causes, comme un diagnostic psychiatrique

On doit mener une évaluation cognitive au moyen de tests sensibles aux dysfonctionnements exécutifs (par exemple, le Montreal Cognitive Assessment). On doit employer l'imagerie cérébrale, préférablement l'imagerie par résonance magnétique (IRM), afin d'écartier les lésions cérébrales structurales et d'étudier la présence d'atrophie frontotemporale. On doit procéder à des analyses de laboratoire afin d'exclure les causes traitables des déficiences comportementales (p. ex., la vitamine B12, la thyroïdostimuline). Les professionnelles et professionnels de la santé devraient ensuite orienter la personne pour une consultation en neurologie.

3 Le handicap fonctionnel s'installe dans les 3 ans suivant le diagnostic, mais sa manifestation initiale varie d'une personne à l'autre

Les personnes chez lesquelles les symptômes langagiers s'observent en premier viennent à présenter par la suite des symptômes comportementaux, et vice versa. L'apathie peut constituer un symptôme apparent pouvant finir par outrepasser la désinhibition. Les patientes et patients succombent à un stade avancé de la maladie, à la suite de complications comme la malnutrition, des chutes ou une pneumonie d'aspiration. Une manifestation précoce des symptômes, des variations génétiques particulières, un variant comportemental de la démence frontotemporale et une maladie concomitante des motoneurons laissent présager les pronostics les plus défavorables^{3,4}.

4 Des soins multidisciplinaires soutiennent le diagnostic et la résolution des problèmes fonctionnels et sociaux

Lorsque ces services sont offerts, la personne doit obtenir des soins en neurologie comportementale ou en neuropsychiatrie. On doit procéder à une consultation en génétique clinique lorsque d'importants antécédents familiaux sont présents. En raison des effets néfastes de la maladie sur les aptitudes cognitives, l'impulsivité et le jugement, une planification préalable des soins peut aborder les enjeux légaux (p. ex., une procuration) et de sécurité (p. ex., la conduite automobile)⁴.

5 On ne peut pas modifier l'évolution de la démence frontotemporale avec les options de traitements actuels

Les inhibiteurs de la cholinestérase employés dans le traitement de la maladie d'Alzheimer ne sont pas bénéfiques et pourraient aggraver les symptômes neuropsychiatriques. Des antidépresseurs (comme la trazodone) peuvent atténuer les symptômes comportementaux. Des antipsychotiques sont indiqués chez les personnes qui présentent des comportements dangereux, mais doivent autrement être évités, en raison de leurs effets indésirables⁵. L'efficacité des stratégies non pharmacologiques pour la maîtrise des symptômes est limitée.

Références

1. Sivasathiseelan H, Marshall CR, Agustus JL, et al. Frontotemporal dementia: a clinical review. *Semin Neurol* 2019;39:251-63.
2. Logrosino G, Piccininni M, Graff C, et al. Incidence of syndromes associated with frontotemporal lobar degeneration in 9 European countries. *JAMA Neurol* 2023;80:279-86.
3. El-Wahsh S, Finger EC, Piguet O, et al. Predictors of survival in frontotemporal lobar degeneration syndromes. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* le 13 janv. 2021 [cyberpublication avant impression]. doi : 10.1136/jnnp-2020-324349.
4. Karageorgiou E, Miller BL. Frontotemporal lobar degeneration: a clinical approach. *Semin Neurol* 2014;34:189-201.
5. Magrath Guimet N, Zapata-Restrepo LM, Miller BL. Advances in treatment of frontotemporal dementia. *J Neuropsychiatry Clin Neurosci* 2022;34:316-27.

Intérêts concurrents : Mario Masellis signale l'obtention de subventions de l'Institut ontarien du cerveau, des Instituts de recherche en santé du Canada, de la Woman's Brain Health Initiative, de la Fondation Brain Canada, du Weston Brain Institute, de l'Université Washington, de même que des sociétés Roche et Alector Pharmaceuticals. Il a obtenu des redevances d'Henry Stewart Talks et des honoraires de consultation des sociétés Ionis Pharmaceuticals, Alector Pharmaceuticals, Wave Life Sciences, Biogen Canada et Eisai. Il est membre du conseil d'administration de la Société Alzheimer du Canada et de la Société Parkinson du Canada. Aucun autre intérêt concurrent n'a été déclaré.

Cet article a été révisé par des pairs.

Affiliations : Division de neurologie (Medina-Rioja, Masellis), Département de médecine, Centre des sciences de la santé Sunnybrook et Université de Toronto, Toronto, Ont.; service de neurologie (Gonzalez-Calderon), Instituto Nacional de Neurologia y Neurocirugia Manuel Velasco Suarez, Mexico, Mexique; unité de recherche L.C. Campbell en neurologie cognitive (Masellis), programme de sciences neurologiques Hurvitz, Institut de recherche Sunnybrook, Toronto, Ont.

Propriété intellectuelle du contenu : Il s'agit d'un article en libre accès distribué conformément aux modalités de la licence Creative Commons Attribution (CC BY-NC-ND 4,0), qui permet l'utilisation, la diffusion et la reproduction dans tout médium à la condition que la publication originale soit adéquatement citée, que l'utilisation se fasse à des fins non commerciales (c.-à-d., recherche ou éducation) et qu'aucune modification ni adaptation n'y soit apportée. Voir : <https://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/deed.fr>

Correspondance : Raul Medina-Rioja,
raul.medinarioja@sunnybrook.ca