

de la maladie d'Alzheimer et autres démences



Tony Bosley, 2008
11" X 14"
Landscape
Huile sur canevas

THÈME ABORDÉ : LES TAUOPATHIES

Une évolution des critères diagnostiques des tauopathies 4

*Par Marie-Pierre Thibodeau, M.D.,
Howard Chertkow, M.D., FRCPC et
Gabriel C. Léger, MDCM, FRCPC*

Une revue des symptômes comportementaux et psychologiques de la démence frontotemporale 9

*Par Ryan D. Rajaram, M.Sc.,
Nathan Herrmann, M.D., FRCPC et
Krista L. Lanctôt, Ph.D.*

Soutenir les proches aidants des personnes atteintes de démence frontotemporale 14

Par Adriana Shnall, MTS, TSA

Impact du programme d'un centre de jour communautaire sur la vie des patients atteints de démence frontotemporale et de leurs aidants 17

*Par Anna Grinberg, inf., B.Sc.N., SIG et
Diane Phillips, MTS, TSA*

Une nouvelle technologie pour relier par Internet les conjoints aidants des personnes atteintes de démence frontotemporale 23

Par Elsa Marziali, Ph.D. et Renee Climans, MTS

de la maladie d'Alzheimer et autres démences



Sur la page couverture...

Tony est né à Weymouth en Angleterre en 1924, et mourut en 2008. Il était un vétéran de guerre et venait d'une famille d'artistes, mais il a commencé à peindre seulement après avoir pris sa retraite. Il aimait l'art. Il peignait des paysages à l'huile et a été inspiré par le Groupe des Sept. Après la mort de sa femme, sa démence s'est aggravée et il a été admis au Centre George Derby. Il aimait assister régulièrement au Studio d'art. Comme son état de santé déclinait peu à peu, il a commencé à peindre de l'art abstrait, traduisant ainsi sa compréhension approfondie de l'esthétisme et de la couleur.

Le Studio d'art du Centre George Derby à Burnaby, en Colombie-Britannique, est un grand et dynamique studio construit après la Seconde Guerre mondiale pour les jeunes vétérans handicapés. Les résidents sont invités à créer différents projets personnels de tissage, d'argile, de sculpture, de menuiserie et de peinture. L'objectif est d'offrir aux patients un moyen de liberté d'expression basé sur les besoins de chacun, en fonction de leurs aptitudes et de leurs intérêts.

Comité de rédaction

PRÉSIDENT

Peter N. McCracken, M.D., FRCPC

Professeur émérite de médecine,
Département de gériatrie,
Université de l'Alberta
Edmonton (Alberta)

Paul J. Coolican, M.D., CCFP, FCFP

Médecin de famille, *St. Lawrence Medical Clinic*
Morrisburg (Ontario)
Membre du personnel médical,
Winchester District Memorial Hospital
Winchester (Ontario)

Shannon Daly, inf., M.N.

Infirmière clinique spécialisée en gériatrie,
*Grey Nuns Community Hospital &
Health Centre*
Edmonton (Alberta)

Serge Gauthier, M.D., CM, FRCPC

Professeur de neurologie et de
neurochirurgie, de psychiatrie et de
médecine, Université McGill
Centre McGill d'études sur le vieillissement
Montréal (Québec)

Bernard Groulx, M.D., CM, FRCPC

Psychiatre en chef,
Hôpital Sainte-Anne-de-Bellevue
Professeur agrégé,
Université McGill
Centre McGill d'études sur le vieillissement
Montréal (Québec)

Nathan Herrmann, M.D., FRCPC

Professeur, Université de Toronto
Chef, Service de gérontopsychiatrie
Centre des sciences de la santé Sunnybrook
Toronto (Ontario)

Peter J. Lin, M.D., CCFP

Ancien directeur médical,
Centre pour la santé et le bien-être,
Université de Toronto à Scarborough
Directeur, initiatives de projets de soins de
santé primaires, Centre canadien de
recherche en cardiologie
Directeur médical, Lincorp Medical Inc.
Toronto (Ontario)

Kenneth J. Rockwood, M.D., MPA, FRCPC

Professeur de gériatrie et de neurologie,
Chaire Kathryn Allen Weldon
Professeur de recherche sur la maladie
d'Alzheimer,
Université Dalhousie
Directeur, Réseau canadien d'application de
la recherche sur les démences
Halifax (Nouvelle-Écosse)

Le Comité de rédaction examine en toute liberté les articles publiés dans cette revue et est responsable de leur exactitude. Les annonceurs n'exercent aucune influence sur la sélection ou le contenu des articles publiés.

Équipe de rédaction

Paul F. Brand

Directeur de la publication

Katherine Ellis

Rédactrice junior

Donna Graham

Coordonnatrice de la
production

Jennifer Brennan

Services administratifs

Robert E. Passaretti

Éditeur

Russell Krackovitch

Directeur de la rédaction,
projets spéciaux

Catherine de Grandmont

Rédactrice-révisseuse
(français)

Dan Oldfield

Directeur de la
conception graphique

Barbara Roy

Adjointe aux services administratifs

Copyright 2009 STA HealthCare Communications inc. Tous droits réservés. Ce document est publié par STA HealthCare Communications inc. Les opinions exprimées dans ce document sont celles des auteurs et elles ne reflètent pas nécessairement celles de l'éditeur. Les médecins doivent tenir compte de l'état de chaque patient et doivent consulter les monographies de produit approuvées officiellement avant de poser un diagnostic, de prescrire un traitement ou d'appliquer un procédé d'après les suggestions faites dans ce document, enregistrement n° 40063348.

Les tauopathies, des maladies rares et exceptionnellement éprouvantes

Par Nathan Herrmann, M.D., FRCPC

La plupart des omnipraticiens ne connaissent pas bien le terme « tauopathie »; s'ils avaient des patients atteints de maladies appartenant à ce spectre pathologique, il se pourrait qu'ils ne le sachent pas. Alors, pourquoi consacrer tout ce numéro à ces affections? Eh bien, même si ces maladies sont rares et restent souvent non diagnostiquées, comme c'est le cas pour les démences frontotemporales (DFT), elles sont exceptionnellement éprouvantes et une cause de grande détresse pour les patients et leurs familles.

Les tauopathies suscitent bien des difficultés pour les cliniciens. Chez les patients de plus de 65 ans, ces affections sont des causes de démence beaucoup moins fréquentes que la maladie d'Alzheimer (MA), la démence vasculaire et la démence à corps de Lewy. En revanche, chez les moins de 65 ans, les tauopathies viennent au deuxième rang des étiologies de la démence, car l'âge de début médian est de 58 ans^{1,2}. Ces pathologies de début précoce surviennent à l'âge où les cliniciens n'envisagent pas, en général, la possibilité d'une maladie neurodégénérative. En outre, le symptôme d'appel n'est pas toujours cognitif; ce peut être un symptôme psychiatrique ou comportemental (p. ex., dans la variante comportementale de la DFT), l'instabilité posturale (paralysie supranucléaire progressive [PSP]), le parkinsonisme (DFT avec parkinsonisme lié au chromosome 17), l'apraxie (dégénérescence corticobasale [DCB]), l'aphasie (démence sémantique et aphasie progressive primaire) ou la faiblesse musculaire (DFT avec atteinte des neurones moteurs). Cette hétérogénéité des tableaux cliniques retarde le diagnostic et de trois à six ans peuvent s'écouler entre l'apparition des symptômes et le diagnostic clinique³.

Une fois le diagnostic établi, le clinicien n'est pas au bout de ses peines. Il n'existe pas de médicaments approuvés pour le traitement de la DFT ou des autres tauopathies et, malheureusement, les perspectives immédiates sur ce plan ne sont pas encourageantes. La consultation du site d'inscription des essais cliniques (clinicaltrials.gov) nous apprend que seulement quatre essais en Amérique du Nord recrutent activement des patients atteints de DFT : trois essais sur la mémantine et un sur le citalopram. Orienter les patients vers des programmes de soutien psychosocial s'avère également difficile, car ces patients sont en général jeunes et aux prises avec des problèmes comportementaux et sociaux qui ne concordent pas

avec les modèles ou les programmes conçus pour les patients âgés atteints de MA et leurs familles.

Les articles de ce numéro témoignent de ces difficultés. Thibodeau et ses collaborateurs traitent de l'évolution et des aspects parfois confus de la nosologie et des critères diagnostiques des tauopathies. Leurs propos sur la PSP et la DCB nous rappellent que le spectre des tauopathies inclut beaucoup d'autres pathologies ayant en commun plusieurs caractéristiques, mais se distinguant par des manifestations cliniques très variées. Rajaram et ses collaborateurs nous proposent une revue des principaux symptômes comportementaux et psychologiques de la DFT qui sont des sources de stress beaucoup plus grandes que le dysfonctionnement cognitif pour les aidants. Ces auteurs résument aussi le petit nombre d'essais cliniques publiés qui ont mis à l'épreuve des interventions pharmacologiques pour atténuer les manifestations comportementales et cognitives. Madame Schnall nous apprend pourquoi il est difficile de venir en aide aux patients atteints de DFT et à leurs familles et elle décrit les problèmes propres à cette population de patients. Grinberg et Philips décrivent leur expérience dans le cadre d'un programme de jour conçu spécialement pour répondre aux besoins des personnes atteintes de DFT et de leurs familles. Enfin, Marziali et Climans expliquent le fonctionnement d'un site Web conçu spécialement pour animer des réunions de groupe d'entraide en ligne. Nous rappelons à nos lecteurs que les auteurs de ces articles sont gériatres, neurologues, psychiatres, pharmacologues cliniciens, infirmières et travailleuses sociales et que les soins optimaux aux patients font intervenir tous ces professionnels de manière concertée et coordonnée par un omnipraticien entièrement voué à ses patients.

Références :

1. Kertesz A. Frontotemporal dementia: a topical review. *Cog Behav Neurol* 2008; 21:127-133.
2. Rosness TA, Haugen PK, Passant U, et coll. Frontotemporal dementia: a clinically complex diagnosis. *Int J Geriatr Psychiatry* 2008; 23:837-842.
3. Weder ND, Aziz R, Wilkins K, et coll. Frontotemporal dementias: a review. *Ann Gen Psychiatry* 2007; 6:15. Disponible à : www.annals-general-psychiatry.com (site consulté en juin 2009).

Une évolution des critères diagnostiques des tauopathies

En raison de la complexité des démences et du chevauchement des diagnostics sous-jacents, de nouvelles méthodes sont élaborées afin de faciliter la distinction entre les différentes entités cliniques. Une meilleure connaissance des tauopathies et des tardopathies, ainsi que des mutations génétiques qui leur sont associées aide maintenant les médecins à mieux comprendre les démences ainsi que les anomalies du système nerveux central qui sont à leur origine.

Par Marie-Pierre Thibodeau, M.D., Howard Chertkow, M.D., FRCPC et Gabriel C. Léger, MDCM, FRCPC

Au fil des ans, les cliniciens ont abordé les démences en se basant sur la classification par sous-groupes cliniques bruts (*p. ex.*, les démences corticales vs sous-corticales) ou selon une approche fondée sur des syndromes cliniques et des critères diagnostiques établis pour diverses entités. Les récents progrès en immunohistochimie ont toutefois permis de mieux comprendre bon nombre des maladies neurodégénératives qui causent la démence. Ces maladies

peuvent désormais être classées en tenant compte non seulement du phénotype, mais aussi du type de protéine qui s'accumule dans les tissus et qui pourrait devenir la cible de traitements spécifiques. La démence peut être causée par l'accumulation de la protéine amyloïde¹, à l'origine de la maladie d'Alzheimer (MA), une amyloïdopathie; de la synucléine² comme dans la maladie de Parkinson (MP) et les démences à corps de Lewy, des synucléinopathies; de la protéine tau³, à l'origine des tauopathies, et enfin par l'accumulation d'une protéine découverte récemment, la TDP-43⁴ (TAR-DNA binding protein-43) à l'origine des tardopathies. Les manifestations cliniques des tauopathies et des tardopathies se chevauchent en grande partie, en particulier dans les démences frontotemporales (DFT). Toutefois, le spectre clinique des tauopathies est unique et nous l'avons choisi comme sujet de cette revue.

Sous le terme « tauopathies », on regroupe des pathologies associées à une importante agrégation intracellulaire de la protéine tau. Cette protéine est présente en abondance dans le système nerveux central (SNC), où elle s'exprime principalement dans les axones. En se liant avec la tubuline, elle favorise l'assemblage et la stabilisation des microtubules, ce qui facilite le transport axonal vital^{3,5}. Les anomalies de la protéine tau, dont témoigne la présence d'inclusions insolubles hyperphosphorylées, ont été mises en évidence dans de

nombreuses entités différentes (Tableau 1)³. Même si on a décrit une relation entre plusieurs mutations dans le gène qui code pour tau (MAPT [*microtubule associated protein tau*] ou protéine tau associée aux microtubules) et les pathologies associées à la protéine tau, la principale cause de la plupart des tauopathies reste inconnue⁵.

Quelques commentaires sur la biochimie de tau. L'analyse détaillée de la biochimie de tau dépasse la portée de cette brève revue clinique, mais quelques mots à ce sujet sont indiqués. La protéine tau est codée par le gène MAPT présent sur le chromosome 17. La structure de cette protéine est complexe et varie selon la maturation des transcrits primaires. Dans le cerveau humain, l'épissage différentiel de l'ARNm de tau peut faire intervenir jusqu'à trois exons différents (exon 2, 3 et 10), ce qui peut se traduire par la formation de six isoformes différentes de tau. L'exon 10 renferme des séquences qui codent pour l'un des quatre sites de fixation aux microtubules. Au sujet du nombre des sites de fixation aux microtubules, mentionnons que l'absence ou la présence de l'épissage de l'exon 10 donne l'isoforme de tau avec trois sites de fixation (3R) ou l'isoforme avec quatre sites de fixation (4R), respectivement. Les proportions des isoformes 3R et 4R de tau semblent déterminer le phénotype clinique. Par exemple, la paralysie supranucléaire progressive (PSP) et la dégénérescence corticobasale (DCB) sont des pathologies à prédominance

Marie-Pierre Thibodeau, M.D.
Résidente en gériatrie,
Université de Montréal

Howard Chertkow, M.D., FRCPC
Professeur de neurologie, Université McGill; directeur, Centre Bloomfield de recherche sur le vieillissement, Institut Lady Davis, Département de neurosciences cliniques, Hôpital général juif-Sir Mortimer B. David; Institut universitaire de gériatrie de Montréal; Montréal, Québec

Gabriel C. Léger, MDCM, FRCPC
Professeur adjoint de médecine, Département de neurologie, Université de Montréal; neurologue associé, Centre McGill d'études sur le vieillissement, Hôpital Douglas; neurologue associé, Clinique de mémoire de l'Hôpital général juif-Sir Mortimer B. David.

tau 4R, tandis que la maladie de Pick (dégénérescence lobaire frontotemporale avec corps de Pick argyrophiles) est associée à tau 3R. Les autres pathologies tau sont associées à la présence combinée des isoformes 3R et 4R de cette protéine. Les mutations du gène MAPT produisent des maladies associées à tau 3R ou à tau 4R, ou à ces deux isoformes. La présence d'inclusions de tau est en général décelée à l'aide des anticorps anti-tau en immunohistochimie, mais les isoformes sont caractérisées par l'électrophorèse avec buvardage.

La protéine tau s'accumule principalement dans les corps cellulaires. La localisation cérébrale spécifique de cette agrégation et l'accumulation de tau dans d'autres structures comme les dendrites (neuropile) et les astrocytes aident à définir les critères diagnostiques pathologiques des diverses entités. En outre, la morphologie de ces dépôts observés au microscope électronique diffère parfois.

Dans cette revue, nous accordons une attention particulière à deux tauopathies courantes : la paralysie supranucléaire progressive (PSP) et la dégénérescence corticobasale (DCB). La démence frontotemporale (DFT), secondaire à une tauopathie dans environ 50 % des cas, est le sujet d'autres articles publiés dans ce numéro. Nous décrivons les principales caractéristiques cliniques de ces affections, les examens qui servent à étayer chaque diagnostic ainsi que les critères diagnostiques cliniques. En raison de la complexité et du chevauchement de ces syndromes, il est à noter que les erreurs diagnostiques sont courantes, en particulier aux premiers stades de la maladie⁶.

Paralysie supranucléaire progressive (PSP), ou maladie de Steele-Richardson-Olszewski

La PSP a été décrite pour la première fois en 1963 par Richardson, qui la considérait comme une combinaison de paralysie supranucléaire, de caractéristiques akinéto-rigides, d'instabilité posturale précoce et de démence fronto-lobaire⁷. Ces caractéristiques cliniques ont été raffinées ultérieurement, comme nous l'expliquons ci-dessous.

Chaque année, cinq nouveaux cas de PSP sont diagnostiqués par 100 000 individus. Cette maladie touche principalement

les hommes, en moyenne vers l'âge de 63 ans. Les patients deviennent non autonomes dans les trois à quatre années suivant le diagnostic et leur survie est de six ans⁸. Le plus souvent, le décès est causé par une pneumonie d'aspiration, de l'insuffisance respiratoire ou une embolie pulmonaire⁹.

Observations cliniques. L'instabilité posturale entraînant des chutes répétées (en particulier vers l'arrière) est le symptôme d'appel le plus fréquent. Les patients se retrouvent tôt ou tard confinés à un fauteuil roulant à cause de la gravité de leur trouble de mobilité. Parmi les autres caractéristiques de la PSP, on note le dysfonctionnement oculomoteur et bulbaire^{10,11}.

Les patients atteints de PSP ont classiquement un faciès ahuri très caractéristique avec une rétraction palpébrale et un regard fixe causés par l'hyperactivité du muscle frontalis et les troubles oculomoteurs. Très souvent, les patients sont examinés pour la première fois au stade précoce de la maladie, avant que ces signes soient aussi frappants, ce qui rend le diagnostic difficile. Il est donc conseillé d'attendre d'avoir revu le patient plusieurs fois avant d'établir le diagnostic définitif. En moyenne, environ trois ans s'écoulent avant que les personnes atteintes de PSP voient leur maladie diagnostiquée.

La paralysie supranucléaire qui est l'incapacité de suivre du regard une cible en mouvement ou d'effectuer des saccades volontaires (cette incapacité étant nettement atténuée à la manœuvre des yeux de poupée), est considérée comme un signe cardinal de la PSP; toutefois, elle apparaît en général tardivement. Le simple ralentissement des saccades verticales précède souvent cette paralysie du regard, et on devrait le rechercher de manière spécifique. Par ailleurs, la paralysie du regard vertical vers le bas est plus spécifique de la PSP, car la restriction du regard vers le haut peut être retrouvée dans d'autres maladies neurodégénératives et, dans une certaine mesure, lors du vieillissement normal. Les mouvements oculaires horizontaux quant à eux peuvent être affectés plus tard au cours de l'évolution de la maladie. D'autres caractéristiques oculaires fréquentes sont l'apraxie de l'ouverture des yeux, une diminution du clignement spontané des

Tableau 1

Pathologies associées à la protéine tau (caractéristique prédominante)³

- Démence des grains argyrophiles
- Dégénérescence corticobasale
- Démence des boxeurs
- Démence frontotemporale avec parkinsonisme relié au chromosome 17
- Maladie de Pick
- Gliose sous-corticale progressive
- Paralysie supranucléaire progressive
- Parkinsonisme post-encéphalite
- Complexe de Parkinson – démence de l'île de Guam

yeux et des macro-ondes carrées (intrusions saccadiques pendant que le sujet fixe une cible du regard^{10,11}).

Près de la moitié des patients ont une bradykinésie symétrique au moment du diagnostic et jusqu'à 95 % développent ce symptôme au cours de l'évolution de la maladie. On observe aussi parfois une rigidité axiale, avec positionnement anormal des muscles extenseurs du cou (rétrocolis). Un tremblement de repos, tel que celui retrouvé dans la maladie de Parkinson, est rare¹². Ces symptômes résistent habituellement au traitement par la lévodopa.

La dysarthrie et la dysphagie attribuables à la paralysie pseudobulbaire sont également des symptômes précoces. Parfois, la parole devient inintelligible et les troubles de déglutition peuvent, tôt ou tard, motiver une gastrostomie.

Les changements de la personnalité ou le déclin cognitif sont fréquents pendant les deux premières années. Les symptômes causés par l'atteinte du lobe frontal sont principalement la persévération, la difficulté à résoudre des problèmes, la diminution de la fluidité verbale et la perte de la capacité d'abstraction et d'autocritique. Les perturbations du comportement comprennent l'apathie (chez 90 % des patients)¹², la désinhibition, la dépression et l'anxiété, tandis que la mémoire à court

Tableau 2

Critères diagnostiques cliniques des NINDS-SPSP pour le diagnostic de la PSP¹⁰

Critères d'inclusion

En faveur d'une PSP possible et probable :

- Maladie évolutive, de début progressif à 40 ans ou plus

PSP possible :

- Soit paralysie supranucléaire de l'oculomotricité verticale, soit ralentissement des saccades verticales et instabilité posturale avec chutes < 1 an après le début de la maladie

PSP probable :

- Paralysie supranucléaire de l'oculomotricité verticale et instabilité posturale avec chutes < 1 an après le début de la maladie

PSP certaine :

- Présence de tous les critères d'une PSP possible ou probable et confirmation histopathologique à l'autopsie

Critères d'exclusion

Pour une PSP possible et probable :

- Antécédent récent d'encéphalite
- Phénomène du membre étranger
- Déficits sensoriels corticaux
- Atrophie focale frontale et temporopariétale
- Hallucinations ou délires non reliés à un traitement dopaminergique
- Démence corticale de type Alzheimer
- Symptômes cérébelleux précoces francs ou dysautonomie inexplicée
- Signes neuroradiologiques d'une anomalie structurale pertinente
- Maladie de Whipple confirmée par la réaction en chaîne de la polymérase (PCR)
- Signes d'autres maladies pouvant expliquer les caractéristiques cliniques présentes

Critères complémentaires

- Akinésie ou rigidité symétriques
- Principalement proximales (vs distales)
- Posture anormale du cou, en particulier un rétrocolis
- Peu ou pas de réponse à la lévodopa
- Dysphagie et dysarthrie précoces
- Début précoce du déclin cognitif avec > 2 des éléments suivants : apathie, trouble de la pensée abstraite, trouble de la fluence verbale, comportement d'utilisation ou d'imitation ou signes de syndrome frontal

terme est relativement épargnée⁸. Les troubles du sommeil peuvent apparaître après le début des symptômes oculaires et moteurs (après l'atteinte de certains noyaux du tronc cérébral)⁹, mais ces phénomènes n'ont pas été étudiés de manière approfondie et ils sont beaucoup moins fréquents que dans les synucléinopathies¹³.

Différents phénotypes cliniques ont été décrits, comme la PSP avec parkinsonisme, la PSP avec akinésie pure et gel de la démarche (en anglais : PSP-PAGF, *pure akinesia with gait freezing*), la PSP-SCB (PSP avec syndrome corticobasal) et la PSP-ANFP (PSP avec aphasie non fluente progressive; en anglais : PNFA, *progressive non-fluent aphasia*). Ces variantes clinico-pathologiques peuvent être différenciées selon la distribution et la gravité des changements pathologiques et leurs caractéristiques cliniques^{9,14}. Dans le contexte clinique usuel, ces distinctions ne sont pas pertinentes.

Dans une étude, 90 % des patients ayant un diagnostic clinique de PSP avaient également de signes pathologiques de PSP à l'autopsie. Dans les cas où la PSP n'avait

pas été diagnostiquée cliniquement mais pathologiquement, les patients avaient eu un diagnostic clinique de maladie de Parkinson (MP) ou d'atrophie multisystémique (AMS)¹⁵. Le diagnostic différentiel devrait donc inclure la MP, l'AMS, la DCB et la DFT.

Examens. La PSP est un diagnostic clinique, mais certains examens peuvent être utiles pour étayer le diagnostic ou exclure d'autres affections. L'atrophie du mésencéphale à l'IRM est une caractéristique radiologique bien connue de la maladie. Les signes dits du colibri ou du pingouin ont été utilisés pour décrire l'amincissement du tectum et de la région péri-aqueductale¹⁶⁻¹⁸. Les autres caractéristiques qui orientent le diagnostic comprennent l'amincissement et le maculage de la substance noire, l'atrophie du putamen, l'atrophie du pallidum et les changements de signaux dans cette structure et, enfin, l'atrophie du noyau rouge. Des études du flot sanguin ont révélé de nettes réductions de la perfusion des lobes frontaux et des noyaux gris centraux, mais ce phénomène s'observe également dans la MP, dans la DCB et dans l'AMS. La tomographie

par émission de positons au FDG (TEP-FDG), quant à elle, montre une réduction globale du métabolisme du glucose dans le cortex^{12,16,19}. Un enregistrement électro-oculographique peut aussi être utile pour distinguer la PSP de la DCB et de la MP²⁰. Le rapport entre les taux de deux isoformes de tau dans le liquide céphalorachidien (LCR) a été récemment reconnu comme un indicateur spécifique et fiable de la PSP, mais ce marqueur demeure expérimental²¹.

Neuropathologie. La neuropathologie de la PSP est caractérisée par des agrégats de tau très denses dans le pallidum, le noyau sous-thalamique, la substance noire et le pont de Varole, et des accumulations moins denses dans d'autres structures sous-corticales. Une autre observation remarquable et assez spécifique est la mise en évidence d'astrocytes « en couronne » renfermant des protéines tau. Une autre caractéristique fréquente de la PSP et de la DCB est la présence de « corps spiralés » tau-positifs dans les oligodendrocytes²².

Critères diagnostiques. Plus de sept ensembles de critères diagnostiques ont été proposés pour la PSP. Des critères diagnos-

tiques validés, très spécifiques mais peu sensibles, ont été proposés conjointement par le *National Institute of Neurological Disorders* et la *Society for Progressive Supranuclear Palsy* (NINDS-SPSP) en 1996; ils sont énumérés au Tableau 2^{9,23}. Dans ce tableau, les caractéristiques essentielles au diagnostic comprennent le début de la PSP après l'âge de 40 ans, la survenue de chutes dans les 12 mois suivant le diagnostic de la maladie et la paralysie supranucléaire. Les critères d'exclusion sont importants parce qu'ils assurent la spécificité du diagnostic. Les critères complémentaires réitèrent à l'intention des médecins les caractéristiques importantes de la PSP, mais ils ne sont ni essentiels ni suffisants pour établir le diagnostic.

Dégénérescence corticobasale

La DCB a été décrite pour la première fois par Rebeiz, Kolodny et Richardson en 1967 comme un syndrome akinéto-rigide, asymétrique, progressif, s'accompagnant d'une apraxie qu'ils ont appelée « dégénérescence cortico-dentato-nigrale, avec achromasie neuronale »²⁴. La terminologie employée depuis pour décrire cette pathologie est source de confusion. En ce moment, on utilise le terme « syndrome corticobasal » (SCB) pour décrire la constellation de symptômes cliniques dont nous discuterons ci-dessous, et le terme « dégénérescence corticobasale » (DCB) pour discuter de la maladie confirmée par histopathologie. L'hétérogénéité clinique et pathologique ainsi que le chevauchement assez fréquent avec d'autres entités entretiennent cette confusion. Le SCB a été relié à d'autres pathologies en plus de la DCB, y compris à la maladie d'Alzheimer, à la maladie de Pick, à la PSP et à la maladie de Creutzfeldt-Jakob. Bien que la DCB se manifeste le plus souvent comme un SCB, elle peut aussi être retrouvée chez des patients ayant eu des diagnostics cliniques de démence (par ailleurs non précisés), d'aphasie progressive et de DFT²⁵.

Observations cliniques. Les manifestations cliniques essentielles dans la DCB sont la rigidité et l'apraxie asymétriques progressives qui s'accompagnent d'autres symptômes évoquant un dysfonctionnement cortical (phénomène du membre étranger, perte de sensibilité corticale, myoclonie) et des noyaux gris centraux (bradykinésie, dystonie, tremblement).

Tableau 3

Critères proposés pour le diagnostic de la dégénérescence corticobasale (DCB)²⁵

Caractéristiques essentielles

- Début insidieux et évolution progressive
- Aucune cause identifiable
- Dysfonctionnement cortical démontré par la présence d'au moins un des éléments suivants :
 - Apraxie idéomotrice focale ou asymétrique
 - Phénomène du membre étranger
 - Déficit sensoriel cortical
 - Négligence unilatérale visuelle ou sensorielle
 - Apraxie de construction
 - Myoclonie focale ou asymétrique
 - Apraxie de la parole, aphasie non fluente
- Dysfonctionnement extrapyramidal démontré par la présence d'au moins un des éléments suivants :
 - Rigidité appendiculaire focale ou asymétrique ne répondant pas de manière franche et soutenue à la lévodopa
 - Dystonie appendiculaire focale ou asymétrique

Examens complémentaires

- Dysfonctionnement cognitif focal ou latéralisé, de gravité variable, avec une certaine préservation des facultés d'apprentissage et de la mémoire, mis en évidence par les tests neuropsychométriques
- Atrophie focale ou asymétrique à la TDM ou à l'IRM, en général la plus marquée dans le cortex pariétofrontal
- Hypoperfusion focale ou asymétrique aux études SPECT, en général prédominante dans le cortex pariétofrontal, présente ou non dans les noyaux gris centraux et dans le thalamus

Au cours d'une étude clinico-pathologique de la DCB, des caractéristiques parkinsoniennes ont été décelées chez tous les patients, d'autres troubles du mouvement chez 89 % des patients, et une atteinte des fonctions corticales supérieures chez 93 %. Le signe parkinsonien le plus souvent observé était la rigidité (92 %), suivi de la bradykinésie (80 %), des anomalies de la démarche (80 %) et du tremblement (55 %). Les autres troubles moteurs étaient la dystonie chez 71 % des patients et les myoclonies chez 55 %. Les signes d'une atteinte des fonctions corticales supérieures comprenaient l'apraxie (82 %), le phénomène du membre étranger (42 %), la perte de sensibilité corticale (33 %) et la démence (25 %)²⁵⁻²⁷.

En général, l'apraxie intéresse d'abord un seul membre, puis elle s'étend à d'autres membres sur deux ans. Le phénomène du

membre étranger, historiquement associé à la DCB, s'observe chez seulement 50 % des patients; le patient décrit son membre comme « ayant une volonté propre ». La perte de sensibilité corticale se manifeste par l'agraphesthésie et l'astéréognosie s'accompagnant d'un trouble de la perception de la position et de la discrimination entre deux points.

Bien que la DCB soit considérée par beaucoup comme un trouble du mouvement, elle se manifeste souvent par une atteinte cognitive d'abord. En général, les tests neuropsychologiques démontrent des troubles de l'attention, une atteinte des fonctions exécutives, de la fluidité verbale, du langage et des fonctions visuospatiales, avec une apraxie asymétrique. Les capacités d'apprentissage et la mémoire sont en général épargnées²⁸.

Tableau 4

Comparaison de la DCB et de la PSP³⁰

Caractéristiques	PSP	DCB
Parkinsonisme	Symétrique-axial	Asymétrique-distal
Réponse à la lévodopa	Initiale ?	Absente
Troubles cognitifs	Par atteinte frontale	Latéralisée
Troubles psychiatriques	Apathie	Dépression
Instabilité posturale	Précoce (< 1 an)	Présente
Signes pyramidaux	Tardifs (bilatéraux)	Unilatéraux/bilatéraux
Contractures	Tardives	Précoces
Myoclonie et apraxie	Absentes	Unilatérale-bilatérale
Latence des saccades	Normale	Plus longue
Vitesse des saccades	Lente	Normale
Saccades	Verticales > horizontales	Verticales = horizontales
Tomodensitométrie (TDM)	Atrophie du tronc cérébral/mésencéphale	Atrophie frontopariétale asymétrique-unilatérale
IRM	Atrophie des lobes frontaux et du mésencéphale; hyperintensités en T2 dans le mésencéphale et atrophie du pallidum	Atrophie frontopariétale asymétrique-unilatérale

Examens. La neuroimagerie structurale (principalement par l'IRM) révèle en général une atrophie corticale très fortement asymétrique, intéressant surtout les aires fronto-pariétales, controlatérales au côté du corps le plus touché par les manifestations cliniques. Parfois, on observe aussi une atrophie de la partie médiane ou postérieure du corps calleux. Des auteurs ont aussi décrit des anomalies des signaux dans le putamen et des hyperintensités sous-corticales dans les aires motrices et somato-sensorielles.

Les études d'imagerie fonctionnelle, p. ex., la tomographie par émission monophotonique (SPECT) pour évaluer le débit sanguin ou la tomographie par émission de positons (TEP) pour étudier le métabolisme du glucose, ont tendance à montrer des changements atrophiques plus précoces, mais semblables à ceux détectés par l'IRM, mais aussi des déficits additionnels dans les noyaux gris centraux. Il n'existe toutefois pas de biomarqueur qui permettrait de différencier avec certitude la DCB des autres étiologies du SCB. Les études électrophysiologiques peuvent aider au diagnostic, en particulier pour définir les caractéristiques des myoclonies²⁹.

Neuropathologie. Les résultats neuropathologiques mettent en évidence des neurones ballonnés et de nombreuses lésions

tau-positives corticales et gliales diffuses.

Critères diagnostiques. Les critères diagnostiques proposés ont été élaborés en 2003 par Boeve (Tableau 3)²⁵. Par contre, aucun ensemble de critères diagnostiques n'a été officiellement validé. Nous présentons au Tableau 4 une comparaison de la DCB et de la PSP.

Autres tauopathies

Maladie d'Alzheimer. Comme le montre le Tableau 1, plusieurs maladies neurodégénératives sont associées aux tauopathies. La MA n'apparaît pas dans cette liste, mais cette affection est associée à l'accumulation à la fois de tau et d'amyloïde-β. Par conséquent, la MA n'est pas une « tauopathie » au sens strict du terme. En outre, on croit que l'accumulation de tau survient ultérieurement à la toxicité causée par l'amyloïde-β et qu'elle est probablement une conséquence de cette toxicité³¹.

Dégénérescence lobaire fronto-temporale (DLFT). Une tauopathie est à l'origine d'environ 50 % de tous les cas de DLFT. La plupart des autres cas sont des tardopathies. D'autres articles de ce numéro traitent de cette entité.

Tauopathies rares ou peu communes. La maladie des grains argyrophiles est une forme de démence caractérisée par des trou-

bles mnésiques et des changements de la personnalité semblables à ceux qu'on observe dans la MA légère. Le complexe de Parkinson-démence de l'île de Guam débute pendant la cinquième ou sixième décennie de vie et il se manifeste par un parkinsonisme et une démence dysexécutive frontale³.

Traitement. Aucun traitement spécifique n'est recommandé pour les patients atteints de ces différentes pathologies. On préconise un traitement de soutien, qui comprend des évaluations en physiothérapie et en ergothérapie ainsi que des interventions en orthophonie, s'il y a lieu²⁶. On tente souvent un traitement par la lévodopa, mais l'effet pharmacologique est en général modeste et de courte durée dans la PSP et la DCB.

Les tauopathies sont-elles des entités distinctes?

Dans notre revue, la DCB et la PSP sont décrites comme des entités distinctes pour faciliter le diagnostic et la compréhension de ces pathologies complexes. Dans la littérature, toutefois, des résultats de recherche récents remettent en question cette nomenclature classique. De ce débat, sont issus les termes de *splitters* (éléments diviseurs) et de *lumpers* (éléments regroupés). Kertsetz recommande de considérer ces maladies comme un spectre des manifestations d'un même trouble appelé « complexe de Pick » en raison de leur pathologie commune³². En revanche, d'autres auteurs adhèrent au principe que ces maladies doivent être considérées comme des syndromes différents, compte tenu de leurs particularités cliniques fondamentales. Les recherches se poursuivent pour essayer de résoudre cette controverse^{33,34}.

Alors, pourquoi les cliniciens devraient-ils même essayer d'apprendre les caractéristiques neuropathologiques moléculaires et les méthodes de classification de ces entités? Nous pouvons plaider qu'une meilleure connaissance des anomalies de tau sont susceptibles de favoriser la découverte d'ici 10 ans d'interventions axées directement sur cette protéine. À ce moment, il sera impératif que les cliniciens comprennent la neuropathologie moléculaire de ces divers syndromes.

Références :

1. Hardy J, Selkoe DJ. The amyloid hypothesis of Alzheimer's disease: progress and problems on the road to therapeutics. *Science* 2002; 297(5580):353-6.
2. Spillantini MG, Schmidt ML, Lee VM, et coll. Alpha-synuclein in Lewy bodies. *Nature* 1997; 388(6645):839-40.
3. Williams DR. Tauopathies: classification and clinical update on neurodegenerative diseases associated with microtubule-associated protein tau. *Intern Med J* 2006; 36(10):652-60.
4. Neumann M, Sampathu DM, Kwong LK, et coll. Ubiquitinated TDP-43 in frontotemporal lobar degeneration and amyotrophic lateral sclerosis. *Science* 2006; 314(5796):130-3.
5. Lee VM, Goedert M, Trojanowski JQ. Neurodegenerative tauopathies. *Annu Rev Neurosci* 2001; 24:1121-59.
6. Josephs KA, Petersen RC, Knopman DS, et coll. Clinicopathologic analysis of frontotemporal and corticobasal degenerations and PSP. *Neurology* 2006; 66(1):41-8.
7. Pearce JM. Progressive supranuclear palsy (Steele-Richardson-Olszewski syndrome): a short historical review. *Neurologist* 2007; 13(5):302-4.
8. Rehman HU. Progressive supranuclear palsy. *Postgrad Med J* 2000; 76(896):333-6.
9. Williams DR, Lees AJ. Progressive supranuclear palsy: clinicopathological concepts and diagnostic challenges. *Lancet Neurol* 2009; 8(3):270-9.
10. Litvan I, Agid Y, Calne D, et coll. Clinical research criteria for the diagnosis of progressive supranuclear palsy (Steele-Richardson-Olszewski syndrome): report of the NINDS-SPSP international workshop. *Neurology* 1996; 47(1):1-9.
11. Litvan I, Bhatia KP, Burn DJ, et coll. Movement Disorders Society Scientific Issues Committee report: SIC Task Force appraisal of clinical diagnostic criteria for Parkinsonian disorders. *Mov Disord* 2003; 18(5):467-86.
12. Warren NM, Burn DJ. Progressive supranuclear palsy. *Pract Neurol* 2007; 7(1):16-23.
13. Boeve BF, Silber MH, Ferman TJ, et coll. Association of REM sleep behavior disorder and neurodegenerative disease may reflect an underlying synucleinopathy. *Mov Disord* 2004; 16(4):622-30.
14. Osaki Y, Ben-Shlomo Y, Lees AJ, et coll. Accuracy of clinical diagnosis of progressive supranuclear palsy. *Mov Disord* 2004; 19(2):181-9.
15. Gilman S, Wenning GK, Low PA, et coll. Second consensus statement on the diagnosis of multiple system atrophy. *Neurology* 2008; 71(9):670-6.
16. Oba H, Yagishita A, Terada H, et coll. New and reliable MRI diagnosis for progressive supranuclear palsy. *Neurology* 2005; 64(12):2050-5.
17. Kato N, Arai K, Hattori T. Study of the rostral midbrain atrophy in progressive supranuclear palsy. *J Neurol Sci* 2003; 210(1-2):57-60.
18. Graber JJ, Staudinger R. Teaching Neurolimages: "penguin" or "hummingbird" sign and midbrain atrophy in progressive supranuclear palsy. *Neurology* 2009; 72(17):81.
19. Rampello L, Buttà V, Raffaele R, et coll. Progressive supranuclear palsy: a systematic review. *Neurobiol Dis* 2005; 20(2):179-86.
20. Vidailhet M, Rivaud S, Gouider-Khouja N, et coll. Eye movements in parkinsonian syndromes. *Ann Neurol* 1994; 35(4):420-6.
21. Borroni B, Malinverno M, Gardoni F, et coll. Tau forms in CSF as a reliable biomarker for progressive supranuclear palsy. *Neurology* 2008; 71(22):1796-803.
22. Cairns NJ, Bigio EH, Mackenzie IR, et coll. Neuropathologic diagnostic and nosologic criteria for frontotemporal lobar degeneration: consensus of the Consortium for Frontotemporal Lobar Degeneration. *Acta Neuropathol* 2007; 114(1):5-22.
23. Williams DR, de Silva R, Paviour DC, et coll. Characteristics of two distinct clinical phenotypes in pathologically proven progressive supranuclear palsy: Richardson's syndrome and PSP-parkinsonism. *Brain* 2005; 128(Pt 6):1247-58.
24. Rebeiz JJ, Kolodny EH, Richardson EP Jr. Corticodentatonigral degeneration with neuronal achromasia: a progressive disorder of late adult life. *Trans Am Neurol Assoc* 1967; 92:23-6.
25. Boeve BF, Lang AE, Litvan I. Corticobasal degeneration and its relationship to progressive supranuclear palsy and frontotemporal dementia. *Ann Neurol* 2003; 54(Suppl 5):S15-9.
26. Boeve BF. A review of the non-Alzheimer dementias. *J Clin Psychiatry* 2006; 67(12):1985-2001; discussion 1983-4.
27. Kompoliti K, Goetz CG, Boeve BF, et coll. Clinical presentation and pharmacological therapy in corticobasal degeneration. *Arch Neurol* 1998; 55(7):957-61.
28. Pillon B, Blin J, Vidailhet M, et coll. The neuropsychological pattern of corticobasal degeneration: comparison with progressive supranuclear palsy and Alzheimer's disease. *Neurology* 1995; 45(8):1477-83.
29. Monza D, Ciano C, Scaiola V, et coll. Neurophysiological features in relation to clinical signs in clinically diagnosed corticobasal degeneration. *Neurol Sci* 2003; 24(1):16-23.
30. Litvan I. Atypical parkinsonian disorders. *Continuum* 2004; 10(3).
31. Gotz J, Chen F, van Dorpe J, et coll. Formation of neurofibrillary tangles in P301L tau transgenic mice induced by Abeta 42 fibrils. *Science* 2001; 293(5534):1491-5.
32. Kertesz A. Pick complex--historical introduction. *Alzheimer Dis Assoc Disord* 2007; 21(4):S5-7.
33. Boeve BF. Links between frontotemporal lobar degeneration, corticobasal degeneration, progressive supranuclear palsy, and amyotrophic lateral sclerosis. *Alzheimer Dis Assoc Disord* 2007; 21(4):S31-8.
34. Sha S, Hou C, Viskontas IV, et coll. Are frontotemporal lobar degeneration, progressive supranuclear palsy and corticobasal degeneration distinct diseases? *Nat Clin Pract Neurol* 2006; 2(12):658-65.

Une revue des symptômes comportementaux et psychologiques de la démence frontotemporale

La démence frontotemporale (DFT) est fréquemment diagnostiquée chez des personnes âgées de moins de 65 ans et elle se manifeste par divers comportements qui mettent le bien-être du patient et de ses aidants en danger. De nombreuses études ont été menées pour découvrir la cause de ces comportements et pour rechercher des traitements pour maîtriser les divers symptômes psychologiques allant de l'agitation et de l'agressivité aux troubles de l'alimentation.

Par Ryan D. Rajaram, M.Sc., Nathan Herrmann, M.D., FRCPC et Krista L. Lanctôt, Ph.D.

On croyait autrefois que la démence frontotemporale (DFT) était une forme rare de la démence, mais on estime aujourd'hui qu'elle s'observe chez 4 % des personnes souffrant de démence¹ et chez 20 à 30 % des personnes atteintes de démence ayant moins de 65 ans^{2,3}. Cette démence de début précoce peut, dans un premier temps, se manifester par divers

phénotypes, le plus souvent par un changement graduel des comportements, de la personnalité ou du langage⁴. Les symptômes peuvent s'aggraver au point de causer la perte d'autonomie⁵ et des conduites sociales inappropriées⁶. On a tenté à de multiples reprises de définir clairement les principales caractéristiques diagnostiques des variantes cliniques de la DFT⁷⁻⁹. Trois variantes cliniques ont été retenues : la variante comportementale (DFT-vc), l'aphasie progressive primaire (APP) avec trouble du langage et la démence sémantique (DS).

La DFT-vc est caractérisée par un trouble des conduites sociales et par un émoussement affectif, mais les manifestations peuvent aussi comprendre la négligence de l'hygiène personnelle, la rigidité mentale et la distractibilité^{7,9}. Les patients atteints d'APP manifestent d'abord une perte progressive du langage en l'absence de troubles cognitifs ou comportementaux, alors que chez les patients atteints de DS, le langage reste fluent (bien que la qualité du langage soit compromise et que des symptômes comportementaux soient parfois présents au début de la maladie)^{7,10}.

Même si le diagnostic de la DFT a connu des progrès, les options thérapeutiques restent limitées et sont axées sur le traitement des symptômes neuropsychiatriques. Quelques essais thérapeutiques

seulement ont été menés auprès de patients atteints de DFT pour évaluer des interventions comprenant le traitement par des antidépresseurs¹¹⁻¹⁴, des antipsychotiques¹⁵ et des nootropes¹⁶⁻¹⁸.

De nombreux énoncés consensuels ont décrit les symptômes neuropsychiatriques caractéristiques de la DFT^{7,9}. Au début de la maladie, plusieurs des symptômes comportementaux s'observent dans la DFT-vc et à un degré moindre, dans la DS et l'APP^{19,20}. Nous décrivons ci-dessous les symptômes neuropsychiatriques les plus fréquents de la DFT, leurs corrélats neurobiologiques et les options thérapeutiques existantes.

Symptômes neuropsychiatriques de la DFT

Apathie. Ce comportement est souvent mépris pour la dépression, mais l'apathie est considérée comme un signe cardinal de la DFT, car elle s'observe chez 95 à 100 % des patients atteints de DFT^{21,22}. En règle générale, les sujets apathiques ne font aucun effort pour accomplir leurs tâches habituelles ou entreprendre de nouvelles activités, ils se montrent indifférents face à leurs problèmes personnels et ils manifestent un affect aplati, symptôme qui traduit l'absence de réactions émotionnelles²³. Bien qu'elle ne menace pas immédiatement le bien-être du patient, l'apathie peut

Ryan D. Rajaram, M.Sc.
Département de psychiatrie
Centre des sciences de la santé
Sunnybrook
Toronto, Ontario

Nathan Herrmann, M.D., FRCPC
Professeur, Université de Toronto
Chef, Département de psychiatrie
gériatrique
Centre des sciences de la santé
Sunnybrook
Toronto, Ontario

Krista L. Lanctôt, Ph.D.
Professeur agrégé de psychiatrie et de
pharmacologie/toxicologie
Université de Toronto
Département de psychiatrie
Centre des sciences de la santé
Sunnybrook
Toronto, Ontario

Tableau 1

Traitement des symptômes comportementaux dans la DFT

Étude	Intervention(s)	Critères	Commentaires
<i>Antidépresseurs</i>			
Swartz et coll., 1997 Étude ouverte, 3 mois (n = 11)	<ul style="list-style-type: none"> • Fluoxétine (20 mg/j) • Sertraline (50-125 mg/j) • Paroxétine (20 mg/j) 	<ul style="list-style-type: none"> • NPI : « amélioration » non statistiquement significative chez 9 patients sur 11 	<ul style="list-style-type: none"> • EI : 2 abandons (un attribuable à la diarrhée causée par la sertraline, l'autre à l'agitation et à l'agitation psychomotrice causées par la paroxétine)
Morreti et coll., 2003 Étude ouverte, 14 mois (n = 8)	<ul style="list-style-type: none"> • Paroxétine (20 mg/j) vs piracétam (1 200 mg/j) 	<ul style="list-style-type: none"> • Améliorations des comportements • Réduction du stress des aidants 	<ul style="list-style-type: none"> • EI : aucun abandon
Lebert et coll., 2004 6 semaines, témoin placebo (n = 26)	<ul style="list-style-type: none"> • Trazodone (majorée à la dose maximale de 300 mg/j) 	<ul style="list-style-type: none"> • NPI : 10 « répondeurs au médicament » sur 26 sujets • Améliorations : irritabilité, agitation, dépression et troubles de l'alimentation 	<ul style="list-style-type: none"> • Score MMSE inchangé après le traitement • EI : 5 abandons (significativement plus nombreux dans le groupe traité vs groupe placebo) • EI : 11 sujets (fatigue, étourdissements, hypotension)
Lebert et coll., 1999 Étude ouverte, 6 semaines (n = 14), DFT-vc	<ul style="list-style-type: none"> • Trazodone (majorée à la dose maximale de 300 mg/j) 	<ul style="list-style-type: none"> • NPI : réduction significative (vs scores initiaux) : délires, agressivité, anxiété et irritabilité chez les sujets recevant 150 mg/j • Réduction significative : dépression, désinhibition et comportements moteurs aberrants 	<ul style="list-style-type: none"> • Score MMSE inchangé • Un EI signalé : évanouissement passager (300 mg/j)
<i>Antipsychotiques</i>			
Huey et coll., 2008 Étude ouverte, 3 semaines (n = 8), DFT-vc	<ul style="list-style-type: none"> • Quétiapine (150 mg/j) vs dextroamphétamine (20 mg/j) 	<ul style="list-style-type: none"> • NPI : réduction significative du score initial seulement dans le traitement par la dextroamphétamine 	<ul style="list-style-type: none"> • EI : 1 patient a signalé de la sédation sous quétiapine. Trouble du sommeil avec les autres agents
Gafoor et coll., 2003 2 études de cas de DFT + manie	<ul style="list-style-type: none"> • Olanzapine (27,5 mg/j) + clonazépam (0,5 mg/j) • Halopéridol (5 mg/j) 	<ul style="list-style-type: none"> • Atténuation des symptômes de manie dans tous les traitements 	<ul style="list-style-type: none"> • Manie secondaire, rare • Atteinte du lobe frontal droit?
Curtis et coll., 2000 Étude de cas, 1 semaine (n = 1) la maladie de Pick + psychose	<ul style="list-style-type: none"> • Risperidone (6 mg/j) 	<ul style="list-style-type: none"> • Symptômes psychotiques atténués après une semaine de traitement • Après trois mois, aucun délire ou hallucination 	<ul style="list-style-type: none"> • EI : akathisie et parkinsonisme léger
<i>Nootropes</i>			
Mendez et coll., 2007 Étude cas témoin, 6 mois (n = 12), DFT-vc	<ul style="list-style-type: none"> • Donépézil (10 mg/j) 	<ul style="list-style-type: none"> • Aucune amélioration significative des critères : MMSE, CDR, critères reliés à la DFT 	<ul style="list-style-type: none"> • EI : les aidants ont signalé une aggravation de la désinhibition, des compulsions
Moretti et coll., 2004 Étude ouverte, 12 mois (n = 20), DFT-vc	<ul style="list-style-type: none"> • Rivastigmine (3-9 mg/j) vs témoin (patients DFT appariés sous antipsychotiques, benzodiazépine, sélégiline) 	<ul style="list-style-type: none"> • NPI : amélioration significative des scores totaux (vs scores initiaux et vs témoin pour la plupart des items du NPI) 	<ul style="list-style-type: none"> • EI : nausées, crampes musculaires, changements de la tension artérielle • Réduction du fardeau des aidants
Lampl et coll., 2004 Étude ouverte, 3 mois (n = 9)	<ul style="list-style-type: none"> • Donépézil (10 mg/j) • Rivastigmine (6-12 mg/j) 	<ul style="list-style-type: none"> • 4 patients sur 9 ont manifesté une amélioration significative sur le plan clinique ainsi que des améliorations des résultats SPECT 	<ul style="list-style-type: none"> • EI : aucun signalé

Traitement des symptômes comportementaux dans la DFT

Étude	Intervention(s)	Critères	Commentaires
<i>Tous les types de DFT</i>			
Kertesz et coll., 2008 Étude ouverte, 18 semaines (n = 36) DFT-vc + APP	• Galantamine (dose moyenne de 21,5 ± 4,9 mg/j)	<ul style="list-style-type: none"> • NPI : aucune amélioration significative des scores pour les comportements ou le langage (tendance chez les patients atteints d'APP) • Pendant le sevrage, les sujets ont manifesté une amélioration vs placebo des résultats CGI-S, non significative après ajustement des données 	• EI : nausées, diarrhée, céphalée (5 abandons)
Diehl-Schmid et coll., 2008 Étude ouverte, 6 mois (n = 16), DFT-vc + DS	• Mémantine (20 mg/j)	<ul style="list-style-type: none"> • NPI : aucune amélioration significative des scores (vs scores initiaux) • Sous-groupe de DS : amélioration significative du score FBI (vs score initial) 	• EI : dépression, autre EI signalé mais considéré comme non relié au médicament
Swanberg M. et coll., 2007 Étude ouverte, 3 mois (n = 3), DFT-vc	• Mémantine (20 mg/j)	<ul style="list-style-type: none"> • NPI : amélioration de l'apathie, de l'agitation et de l'anxiété • Aucune amélioration de la fonction cognitive 	• EI : aucun signalé

avoir des répercussions défavorables importantes. En plus du déclin de la capacité d'exécuter les activités de la vie quotidienne (AVQ), de la piètre qualité de vie et du risque accru d'apparition de symptômes de type parkinsonien²⁴⁻²⁶, les patients cessent parfois toute interaction sociale et ils négligent leur hygiène personnelle^{27,28}.

Les comportements apathiques ont été le plus souvent reliés à la DFT-vc, mais une proportion importante des patients atteints initialement d'APP risque de manifester ce symptôme à un moment ou l'autre de l'évolution de la maladie^{29,30}. Des rapports permettent de croire que les patients atteints de DS sont également susceptibles de manifester initialement de l'apathie, qu'on croit attribuable à l'atrophie bilatérale de l'amygdale³¹. Une étude IRM récente menée auprès de 62 patients atteints de DFT a établi une relation entre la gravité de l'apathie et une atteinte du cortex préfrontal dorsolatéral³².

Désinhibition. Bien qu'elle soit moins fréquente que l'apathie au début de la DFT, la désinhibition demeure un symptôme prévalent chez 52 % des patients atteints de DFT²¹. Plus marquée dans la DFT-vc,

la désinhibition est également présente dans la DS et elle traduit l'incapacité d'avoir des conduites socialement acceptables³³.

Les comportements qui témoignent d'une perte de l'inhibition sont nombreux et variés; les auteurs d'une étude ont décrit notamment le vol à l'étalage, l'exhibitionnisme, le contact inapproprié avec des étrangers et les relations extraconjugales,

entre autres. Soulignons que les sujets qui manifestaient une désinhibition de modérée à grave présentaient une hypoperfusion du lobe temporal droit³⁴. Les résultats de neuroimagerie montrent que le lobe temporal droit est un siège important de la dégénérescence qui aboutit à une perte de l'inhibition. Une étude IRM a établi une relation entre une désinhibition importante et la destruction de matière grise dans le noyau accumbens et dans l'aire médiotemporale droite

du cerveau³². Une étude d'imagerie récente par TEP menée auprès de 29 sujets atteints de DFT et manifestant un dysfonctionnement social (les trois variantes de la maladie) a montré une réduction du métabolisme du glucose dans le lobe temporal antérieur droit, ce qui concorde avec les observations antérieures à l'effet que cette aire cérébrale participe à la cognition « sociale », tandis qu'une autre étude par TEP a mis en

Bien qu'elle ne menace pas immédiatement le bien-être du patient, l'apathie peut avoir des répercussions défavorables importantes.

évidence le cortex orbitofrontal comme source du problème³⁵⁻³⁷.

Agitation et agressivité. On avait signalé de l'agitation et de l'agressivité chez des patients atteints de DFT, des comportements qui constituent une menace grave non seulement pour les patients, mais aussi pour leurs aidants^{38,39}. Il n'est pas rare d'observer des comportements plus dangereux, par exemple des gestes d'agression, dans des cas graves, ce qui risque d'aboutir

à l'incarcération ou au placement en établissement^{20,40}. Selon une étude comparative, une proportion plus grande de patients atteints de DFT (45 %) que de patients atteints de maladie d'Alzheimer (MA) (5 %) manifestent des comportements antisociaux, par exemple des voies de fait et des menaces de mort, qui pourraient s'expliquer par l'hypoperfusion des aires frontales et temporales antérieures du cerveau⁴¹. Une étude génétique a démontré une relation entre l'allèle codant pour l'apolipoprotéine E4 et l'agressivité dans la DFT, c'est à dire que les patients homozygotes pour l'allèle ont obtenu des scores significativement plus élevés pour les critères d'évaluation de l'agressivité⁴². Les auteurs ont récemment posé l'hypothèse d'une augmentation de la neurotransmission dopaminergique et de la perturbation de la voie sérotoninergique comme facteurs contributifs à l'agressivité et à l'agitation chez les patients atteints de DFT⁴³.

Des changements spectaculaires des comportements alimentaires surviennent très souvent au début de la DFT et ils peuvent s'aggraver de manière constante avec l'évolution de la maladie.

Troubles de l'alimentation. Des changements spectaculaires des comportements alimentaires surviennent très souvent au début de la DFT et ils peuvent s'aggraver de manière constante avec l'évolution de la maladie. La présence de tels changements dans le tableau clinique initial peut aider à différencier la DFT des autres maladies neurodégénératives comme la MA⁴⁴.

Les résultats d'une étude comparative auprès de sujets atteints de DFT et de patients atteints de MA montrent que 79 % des patients atteints de DFT avaient signalé un besoin maladif de consommer des glucides, mais aucun patient atteint de MA n'avait manifesté ce comportement⁴⁵. Une autre étude a examiné les habitudes alimentaires de patients atteints de DFT-vc et de patients atteints de DS; ces deux sous-groupes avaient des comportements alimentaires semblables, les deux ayant manifesté des changements dans leurs préférences alimentaires et leur appétit au début de l'étude, et des difficultés croissantes de déglutition à mesure que la maladie évoluait⁴⁶. Au cours d'une étude

épidémiologique portant sur des patients atteints de DFT-vc, les troubles de l'alimentation, y compris l'hyperphagie, la boulimie et des lubies en matière de nourriture, étaient les symptômes les plus courants qui se sont aggravés sur les quatre ans de l'étude⁴⁷. Une étude récente sur les crises d'excès alimentaires dans la DFT-vc a montré que ce comportement était lié à l'atrophie du cortex insulaire ventral droit, du néostriatum et du cortex orbitofrontal⁴⁸.

Autres symptômes comportementaux. Plusieurs autres symptômes neuropsychiatriques peuvent faire partie du tableau clinique, mais ils ne feront pas nécessairement partie des caractéristiques clés réelles de la DFT. Des comportements répétitifs ou des symptômes obsessionnels compulsifs ont été souvent signalés dans la population atteinte de DFT⁴⁹. Une étude menée pour examiner ces comportements a montré que dans une population de 90 sujets atteints de DFT, 21 % manifestaient un comportement

compulsif complexe et que ce dernier était associé à une atrophie du lobe temporal, une caractéristique dégénérative courante dans la DS⁵⁰. Une autre étude a montré que les variantes frontale et temporale de la DFT comprenaient un nombre important de comportements stéréotypés ou répétitifs, comme la persévération verbale, l'accumulation d'objets et les rituels⁵¹. Des symptômes psychotiques, quoique rares, ont aussi été décrits dans la DFT. Au cours d'une étude visant à comparer la prévalence des symptômes psychotiques dans la DFT et dans la MA, les chercheurs ont constaté qu'un moins grand nombre de patients atteints de DFT ont signalé des symptômes (2 % vs 17,4 %), mais les deux groupes de patients ont signalé des délires et de la paranoïa⁵². Plusieurs études de cas mentionnent la présence d'une psychose chez des patients atteints de DFT⁵³⁻⁵⁵.

Options thérapeutiques dans la DFT

Il existe peu de modalités thérapeutiques efficaces dans la DFT, et la plupart des

essais cliniques avaient pour but de traiter les symptômes associés à la maladie plutôt que d'influer sur son évolution. Plusieurs interventions pharmacologiques ont été mises à l'épreuve au cours d'essais cliniques, avec des résultats variables. Ces données sont résumées ci-dessous et au Tableau 1.

Antidépresseurs. Parmi les pharmacothérapies, c'est la classe des inhibiteurs sélectifs de la recapture de la sérotonine (ISRS) qui a été la plus étudiée. Le recours aux ISRS dans la DFT s'appuie sur un bon raisonnement, car les études ont mis en évidence une perturbation du système sérotoninergique, notamment des pertes des récepteurs 5HT-1A et 5HT-2A^{56,57}. Des pertes importantes de ces récepteurs dans les aires cérébrales clés pourraient diminuer la réponse à la sérotonine, ce qui crée le besoin de remplacement et nuit à l'efficacité des ISRS⁵⁸.

Une étude ouverte a été menée pendant trois mois pour comparer la fluoxétine, la sertraline et la paroxétine dans le traitement de 11 patients atteints de DFT; plus de la moitié des sujets ont manifesté une amélioration de leurs comportements, notamment de la désinhibition, de la dépression et des comportements compulsifs⁵⁹. Une autre étude ouverte a évalué le traitement par la paroxétine à 20 mg par jour chez huit sujets atteints de DFT et montré un effet favorable significatif sur les comportements après 14 mois de traitement¹¹.

À l'opposé, un essai comparatif randomisé (ECR) n'a pas démontré d'effets bénéfiques sur les symptômes comportementaux et a même révélé une détérioration de la performance cognitive chez huit sujets atteints de DFT-vc chez qui la dose de paroxétine avait été majorée à 40 mg/jour (dose maximale)¹⁴. Deux études ont évalué l'efficacité de la trazodone dans la DFT, une étude croisée avec témoin placebo et une étude ouverte. Pendant les six semaines de l'étude croisée comparant la trazodone au placebo, 26 patients atteints de DFT manifestant des symptômes neuropsychiatriques ont obtenu une amélioration significative des comportements d'irritabilité, d'agitation, de dépression et de troubles de l'alimentation¹². L'étude ouverte avec la trazodone chez 14 sujets atteints de DFT a montré

une amélioration, reliée à la dose, des symptômes de délire, d'irritabilité, d'agressivité et de désinhibition⁶⁰. Un article synthèse récent portait sur des essais sur la pharmacothérapie pour traiter les symptômes comportementaux dans la DFT. Ces auteurs ont conclu qu'il existe des preuves modestes à l'appui de l'efficacité de la paroxétine, de la fluvoxamine, de la séléline et de la trazodone, car les patients atteints de DFT étaient plus susceptibles de voir leur état s'améliorer pendant qu'ils prenaient ces médicaments⁶¹. Ces résultats doivent être interprétés avec prudence parce que seulement deux de ces études étaient à répartition aléatoire.

Antipsychotiques. Plusieurs études de cas ont montré des résultats variables du traitement par les antipsychotiques. Les effets thérapeutiques potentiels de cette famille de médicaments pourraient être reliés à leur action antagoniste dopaminergique, car une étude a montré une relation entre la neurotransmission dopaminergique accrue et les comportements agités et agressifs chez 25 patients atteints de DFT⁴³. Une petite étude a démontré une atténuation des symptômes de manie attribuable au traitement par l'olanzapine et l'halopéridol dans la DFT⁶². Selon une autre étude (n = 8), on a observé une amélioration importante des symptômes comportementaux chez les sujets traités par la dextroamphétamine, mais non chez ceux qui recevaient la quétiapine¹⁵. Une étude portant sur un seul cas décrit l'efficacité d'un traitement d'une semaine par la rispéridone à 3 mg, deux fois par jour, chez un patient atteint de DFT et manifestant des symptômes psychotiques⁶³.

Nootropes. Ces agents ont été étudiés comme options thérapeutiques possibles. Le déficit de la transmission cholinergique est reconnu comme un signe cardinal de la MA, mais la relation avec la DFT est moins convaincante. Une seule étude a mis en évidence la perturbation de ce système, avec des diminutions des nombres des récepteurs acétylcholinergiques (muscariniques) dans le cortex temporal de cinq patients atteints de DS⁶⁴. Quant à la classe des inhibiteurs de la cholinestérase (ICHe), les études ont mis à l'épreuve des traitements par le donépézil, la rivastigmine et la galantamine. Une petite étude ouverte (n = 9) auprès de patients

atteints de DFT récemment diagnostiquée a montré que quatre de ces sujets sous donépézil ou sous rivastigmine avaient manifesté des améliorations pertinentes sur le plan clinique après trois mois de traitement, et des améliorations des résultats des examens d'imagerie SPECT après six mois, bien que les critères de jugement de cette étude aient été définis de manière imprécise⁶⁵. Une étude cas témoin de six mois portant sur le donépézil dans le traitement de la DFT (n = 24) a produit des résultats contradictoires, ce qui donne à penser qu'il n'y avait pas de différences significatives de la cognition entre le groupe traité et le groupe témoin, le groupe recevant le médicament à l'étude ayant présenté une aggravation significativement plus marquée des symptômes après le traitement⁶⁶.

Il existe peu de modalités thérapeutiques efficaces dans la DFT, et la plupart des essais cliniques avaient pour but de traiter les symptômes associés à la maladie plutôt que d'influer sur son évolution.

Une étude ouverte de 12 mois avec la rivastigmine indique que cette pharmacothérapie a amélioré les symptômes comportementaux et diminué le fardeau des aidants de manière significativement plus marquée chez les sujets traités, comparativement aux sujets témoins appariés selon l'âge¹⁶. De même, une étude ouverte de 18 semaines suivie d'un ECR de huit semaines (n = 36) pour mettre à l'épreuve la galantamine dans le traitement de la DFT-vc et de l'APP n'a pas montré d'amélioration significative des comportements ni du langage, mais la performance du langage est demeurée stable chez les sujets atteints d'APP qui recevaient le médicament, comparativement aux sujets recevant le placebo¹⁷. Les données touchant un autre nootrope, l'antagoniste des récepteurs NMDA (N-méthyl-D-aspartate), la mémantine, sont contradictoires quant à l'efficacité du médicament. Le raisonnement à l'appui de cet agent comme option thérapeutique n'est pas très rigoureux, car quelques études seulement donnent à penser que la perturbation du système glutamatergique, avec diminution du nombre de récepteurs NMDA et des neurones glutamatergiques dans les aires cérébrales frontales et temporales des patients atteints de DFT^{67,68}. Dans une petite

série de cas, on a observé des bienfaits sur les plans des comportements et de la cognition⁶⁹, mais une étude ouverte (n = 16) n'a pas révélé d'amélioration statistiquement significative des critères comportementaux et a démontré une détérioration de la performance cognitive¹⁸.

Quelle est la prochaine étape?

Il appert que les symptômes comportementaux dans la DFT sont très variés et qu'ils chevauchent peut-être ceux d'autres maladies neurodégénératives. Ce phénomène peut contribuer à des erreurs diagnostiques et il peut empêcher les patients de recevoir un traitement avant que les symptômes comportementaux soient impossibles à maîtriser. Une étude récente menée en Norvège et en Suède a montré qu'il faut environ deux à

trois ans pour confirmer un diagnostic clinique de DFT après la première visite chez le médecin⁷⁰. Il nous faut donc mener des recherches plus approfondies pour découvrir un traitement efficace au stade précoce de la maladie.

Plusieurs modalités se sont révélées efficaces dans le traitement des symptômes neuropsychiatriques de la DFT, mais nous devons faire plus. Selon une étude épidémiologique, il serait possible de réaliser des essais cliniques multicentriques de grande envergure, puisque tous les facteurs d'un essai réussi (importante population de sujets atteints de DFT, candidats à de tels essais et critères de jugement uniformisés pertinents) sont facilement disponibles⁷¹. Des recherches sont menées pour mettre à l'épreuve des traitements modificateurs de la maladie chez les patients atteints de MA et il faut espérer que ces recherches s'étendront à la DFT. En théorie, les médicaments qui ont pour cibles les tauopathies ou l'ubiquitinylation des protéines TDP-43 pourraient être bénéfiques s'ils corrigeaient l'atteinte localisée dans les lobes frontaux et temporaux. En attendant, nos patients ont un besoin urgent d'autres modalités thérapeutiques pour traiter ces symptômes neuropsychiatriques invalidants de la DFT.

Remerciements :

Les docteurs Lanctôt et Herrmann aimeraient remercier le support de recherche fourni par la Société Alzheimer du Canada (Subvention #07-48).

Références :

- Hou CE, Yaffe K, Perez-Stable EJ, et coll. Frequency of dementia etiologies in four ethnic groups. *Dement Geriatr Cogn Disord* 2006; 22(1):42-7.
- Snowden JS, Neary D, Mann DM. Frontotemporal dementia. *Br J Psychiatry* 2002; 180:140-3.
- Mercy L, Hodges JR, Dawson K, et coll. Incidence of early-onset dementias in Cambridgeshire, United Kingdom. *Neurology* 2008; 71(19):1496-9.
- Weder ND, Aziz R, Wilkins K, et coll. Frontotemporal dementias: a review. *Ann Gen Psychiatry* 2007; 6:15.
- Mioshi E, Kipps CM, Dawson K, et coll. Activities of daily living in frontotemporal dementia and Alzheimer disease. *Neurology* 2007; 68(24):2077-84.
- Mendez MF, Anderson E, Shapira JS. An investigation of moral judgement in frontotemporal dementia. *Cogn Behav Neurol* 2005; 18(4):193-7.
- Neary D, Snowden JS, Gustafson L, et coll. Frontotemporal lobar degeneration: a consensus on clinical diagnostic criteria. *Neurology* 1998; 51(6):1546-54.
- Clinical and neuropathological criteria for frontotemporal dementia. The Lund and Manchester Groups. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1994; 57(4):416-8.
- McKhann GM, Albert MS, Grossman M, et coll. Clinical and pathological diagnosis of frontotemporal dementia: report of the Work Group on Frontotemporal Dementia and Pick's Disease. *Arch Neurol* 2001; 58(11):1803-1809.
- Hodges JR, Patterson K. Semantic dementia: a unique clinicopathological syndrome. *Lancet Neurol* 2007; 6(11):1004-14.
- Moretti R, Torre P, Antonello RM, et coll. Frontotemporal dementia: paroxetine as a possible treatment of behavior symptoms. A randomized, controlled, open 14-month study. *Eur Neurol* 2003; 49(1):13-9.
- Lebert F, Stekke W, Hasenbroekx C, et coll. Frontotemporal dementia: a randomized, controlled trial with trazodone. *Dement Geriatr Cogn Disord* 2004; 17(4):355-9.
- Ikeda M, Shigenobu K, Fukuhara R, et coll. Efficacy of fluvoxamine as a treatment for behavioral symptoms in frontotemporal lobar degeneration patients. *Dement Geriatr Cogn Disord* 2004; 17(3):117-21.
- Deakin JB, Rahman S, Nestor PJ, et coll. Paroxetine does not improve symptoms and impairs cognition in frontotemporal dementia: a double-blind randomized controlled trial. *Psychopharmacology* (Berl) 2004; 172(4):400-8.
- Huey ED, Garcia C, Wassermann EM, et coll. Stimulant treatment of frontotemporal dementia in 8 patients. *J Clin Psychiatry* 2008; 69(12):1981-2.
- Moretti R, Torre P, Antonello RM, et coll. Rivastigmine in frontotemporal dementia: an open-label study. *Drugs Aging* 2004; 21(14):931-7.
- Kertesz A, Morlog D, Light M, et coll. Galantamine in frontotemporal dementia and primary progressive aphasia. *Dement Geriatr Cogn Disord* 2008; 25(2):178-85.
- Diehl-Schmid J, Forstl H, Pernecky R, et coll. A 6-month, open-label study of memantine in patients with frontotemporal dementia. *Int J Geriatr Psychiatry* 2008; 23(7):754-9.
- Banks SJ, Weintraub S. Neuropsychiatric symptoms in behavioral variant frontotemporal dementia and primary progressive aphasia. *J Geriatr Psychiatry Neurol* 2008; 21(2):133-41.
- Kertesz A. Frontotemporal dementia: a topical review. *Cogn Behav Neurol* 2008; 21(3):127-33.
- Mourik JC, Rosso SM, Niermeijer MF, et coll. Frontotemporal dementia: behavioral symptoms and caregiver distress. *Dement Geriatr Cogn Disord* 2004; 18(3-4):299-306.
- Fernandez Martinez M, Castro Flores J, Perez de las Heras S, et coll. Prevalence of neuropsychiatric symptoms in elderly patients with dementia in Mungialde County (Basque Country, Spain). *Dement Geriatr Cogn Disord* 2008; 25(2):103-8.
- Starkstein SE, Leentjens AF. The nosological position of apathy in clinical practice. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2008; 79(10):1088-92.
- Kipps CM, Mioshi E, Hodges JR. Emotion, social functioning and activities of daily living in frontotemporal dementia. *Neurocase* 2009; 1-8.
- Tagariello P, Girardi P, Amore M. Depression and apathy in dementia: Same syndrome or different constructs? A critical review. *Arch Gerontol Geriatr* 2008.
- Yeager CA, Hyer L. Apathy in dementia: relations with depression, functional competence, and quality of life. *Psychol Rep* 2008; 102(3):718-22.
- Gregory CA. Frontal variant of frontotemporal dementia: a cross-sectional and longitudinal study of neuropsychiatric features. *Psychol Med* 1999; 29(5):1205-17.
- Pijnenburg YA, Gillissen F, Jonker C, et coll. Initial complaints in frontotemporal lobar degeneration. *Dement Geriatr Cogn Disord* 2004; 17(4):302-6.
- Kertesz A, McMonagle P, Blair M, et coll. The evolution and pathology of frontotemporal dementia. *Brain Sep* 2005; 128(Pt 9):1996-2005.
- Serrano C, Martelli M, Harris P, et coll. Primary progressive aphasia: its clinical variability: an analysis of 15 cases. *Rev Neurol* 2005; 41(9):527-33. [Article en espagnol]
- Rosen HJ, Perry RJ, Murphy J, et coll. Emotion comprehension in the temporal variant of frontotemporal dementia. *Brain* 2002; 125(Pt 10):2286-95.
- Zamboni G, Huey ED, Krueger F, et coll. Apathy and disinhibition in frontotemporal dementia: Insights into their neural correlates. *Neurology* 2008; 71(10):736-42.
- Rosen HJ, Allison SC, Ogar JM, et coll. Behavioral features in semantic dementia vs other forms of progressive aphasia. *Neurology* 2006; 67(10):1752-6.
- Edwards-Lee T, Miller BL, Benson DF, et coll. The temporal variant of frontotemporal dementia. *Brain* 1997; 120(Pt 6):1027-40.
- Zahn R, Moll J, Iyengar V, et coll. Social conceptual impairments in frontotemporal lobar degeneration with right anterior temporal hypometabolism. *Brain* 2009; 132 (Pt 3):604-16.
- Zahn R, Moll J, Krueger F, et coll. Social concepts are represented in the superior anterior temporal cortex. *Proc Natl Acad Sci USA* 2007; 104(15):6430-5.
- Peters F, Perani D, Herholz K, et coll. Orbitofrontal dysfunction related to both apathy and disinhibition in frontotemporal dementia. *Dement Geriatr Cogn Disord* 2006; 21(5-6):373-9.
- Talerico KA, Evans LK. Responding to safety issues in frontotemporal dementias. *Neurology* 2001; 56(11 Suppl 4):S52-5.
- de Vugt ME, Riedijk SR, Aalten P, et coll. Impact of behavioural problems on spousal caregivers: a comparison between Alzheimer's disease and frontotemporal dementia. *Dement Geriatr Cogn Disord* 2006; 22(1):35-41.
- Passant U, Elfgren C, Englund E, et coll. Psychiatric symptoms and their psychosocial consequences in frontotemporal dementia. *Alzheimer Dis Assoc Disord* 2005; 19 Suppl 1:S15-8.
- Miller BL, Darby A, Benson DF, et coll. Aggressive, socially disruptive and antisocial behaviour associated with frontotemporal dementia. *Br J Psychiatry* 1997; 170:150-4.
- Engelborghs S, Dermaut B, Marien P, et coll. Dose dependent effect of APOE

- epsilon4 on behavioral symptoms in frontal lobe dementia. *Neurobiol Aging* 2006; 27(2):285-92.
43. Engelborghs S, Vloeberghs E, Le Bastard N, et coll. The dopaminergic neurotransmitter system is associated with aggression and agitation in frontotemporal dementia. *Neurochem Int* 2008; 52(6):1052-60.
 44. Mendez MF, Licht EA, Shapira JS. Changes in dietary or eating behavior in frontotemporal dementia versus Alzheimer's disease. *Am J Alzheimers Dis Other Demen* 2008; 23(3):280-5.
 45. Miller BL, Darby AL, Swartz JR, et coll. Dietary changes, compulsions and sexual behavior in frontotemporal degeneration. *Dementia* 1995; 6(4):195-9.
 46. Ikeda M, Brown J, Holland AJ, et coll. Changes in appetite, food preference, and eating habits in frontotemporal dementia and Alzheimer's disease. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2002; 73(4):371-6.
 47. Le Ber I, Guedj E, Gabelle A, et coll. Demographic, neurological and behavioural characteristics and brain perfusion SPECT in frontal variant of frontotemporal dementia. *Brain* 2006; 129(Pt 11):3051-65.
 48. Woolley JD, Gorno-Tempini ML, Seeley WW, et coll. Binge eating is associated with right orbitofrontal-insular-striatal atrophy in frontotemporal dementia. *Neurology* 2007; 69(14):1424-33.
 49. Mendez MF, Perryman KM, Miller BL, et coll. Compulsive behaviors as presenting symptoms of frontotemporal dementia. *J Geriatr Psychiatry Neurol* 1997; 10(4):154-7.
 50. Rosso SM, Roks G, Stevens M, et coll. Complex compulsive behaviour in the temporal variant of frontotemporal dementia. *J Neurol* 2001; 248(11):965-70.
 51. Nyatsanza S, Shetty T, Gregory C, et coll. A study of stereotypic behaviours in Alzheimer's disease and frontal and temporal variant frontotemporal dementia. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2003; 74(10):1398-1402.
 52. Mendez MF, Shapira JS, Woods RJ, et coll. Psychotic symptoms in frontotemporal dementia: prevalence and review. *Dement Geriatr Cogn Disord* 2008; 25(3):206-11.
 53. Waddington JL, Youssef HA, Farrell MA, et coll. Initial "schizophrenia-like" psychosis in Pick's disease: case study with neuroimaging and neuropathology, and implications for frontotemporal dysfunction in schizophrenia. *Schizophr Res* 1995; 18(1):79-82.
 54. Larner AJ. Delusion of pregnancy in frontotemporal lobar degeneration with motor neurone disease (FTLD/MND). *Behav Neurol* 2008; 19(4):199-200.
 55. Tartaglia MC, Kertesz A, Ang LC. Delusions and hallucinations in frontotemporal dementia: a clinicopathologic case report. *Cogn Behav Neurol* 2008; 21(2):107-10.
 56. Lancôt KL, Herrmann N, Ganjavi H, et coll. Serotonin-1A receptors in frontotemporal dementia compared with controls. *Psychiatry Res* 2007; 156(3):247-50.
 57. Franceschi M, Anchisi D, Pelati O, et coll. Glucose metabolism and serotonin receptors in the frontotemporal lobe degeneration. *Ann Neurol* 2005; 57(2):216-25.
 58. Sparks DL, Markesbery WR. Altered serotonergic and cholinergic synaptic markers in Pick's disease. *Arch Neurol* 1991; 48(8):796-9.
 59. Swartz JR, Miller BL, Lesser IM, et coll. Frontotemporal dementia: treatment response to serotonin selective reuptake inhibitors. *J Clin Psychiatry* 1997; 58(5):212-6.
 60. Lebert F, Pasquier F, Petit H. Trazodone in the treatment of behavior in frontotemporal dementia. *Human Psychopharmacology: Clinical and Experimental* 1999; 14:279-81.
 61. Huey ED, Putnam KT, Grafman J. A systematic review of neurotransmitter deficits and treatments in frontotemporal dementia. *Neurology* 2006; 66(1):17-22.
 62. Gafoor R, O'Keane V. Three case reports of secondary mania: evidence supporting a right frontotemporal locus. *Eur Psychiatry* 2003; 18(1):32-3.
 63. Curtis RC, Resch DS. Case of pick's central lobar atrophy with apparent stabilization of cognitive decline after treatment with risperidone. *J Clin Psychopharmacol* 2000; 20(3):384-5.
 64. Odawara T, Shiozaki K, Iseki E, et coll. Alterations of muscarinic acetylcholine receptors in atypical Pick's disease without Pick bodies. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2003; 74(7):965-7.
 65. Lampl Y, Sadeh M, Lorberboym M. Efficacy of acetylcholinesterase inhibitors in frontotemporal dementia. *Ann Pharmacother* 2004; 38(11):1967-8.
 66. Mendez MF, Shapira JS, McMurtray A, et coll. Preliminary findings: behavioral worsening on donepezil in patients with frontotemporal dementia. *Am J Geriatr Psychiatry* 2007; 15(1):84-7.
 67. Procter AW, Qurne M, Francis PT. Neurochemical features of frontotemporal dementia. *Dement Geriatr Cogn Disord* 1999; 10 Suppl 1:80-4.
 68. Ferrer I. Neurons and their dendrites in frontotemporal dementia. *Dement Geriatr Cogn Disord* 1999; 10 Suppl 1:55-60.
 69. Swanberg MM. Memantine for behavioral disturbances in frontotemporal dementia: a case series. *Alzheimer Dis Assoc Disord* 2007; 21(2):164-6.
 70. Rosness TA, Haugen PK, Passant U, et coll. Frontotemporal dementia: a clinically complex diagnosis. *Int J Geriatr Psychiatry* 2008; 23(8):837-42.
 71. Knopman DS, Kramer JH, Boeve BF, et coll. Development of methodology for conducting clinical trials in frontotemporal lobar degeneration. *Brain* 2008; 131(Pt 11):2957-68.

Soutenir les proches aidants des personnes atteintes de démence frontotemporale

La démence frontotemporale (DFT) est un terme générique sous lequel on regroupe des troubles qui touchent principalement les lobes frontaux et temporaux du cerveau, qui régissent la personnalité et les comportements. Même si les aidants de personnes atteintes de démence et même si la DFT ont fait l'objet de nombreuses études, il faut déplorer le peu d'information sur le soutien des aidants de personnes atteintes de DFT et sur les difficultés particulières qui les assaillent.

Par Adriana Shnall, MTS, TSA

La documentation sur les aidants des personnes atteintes de démence s'est enrichie de manière exponentielle depuis 1995¹, mais peu d'articles ont été publiés au sujet du fardeau des aidants qui prennent soin des personnes au stade précoce de diverses formes de démence². Pourtant, la recherche a déjà montré que les aidants de personnes jeunes atteintes de démence sont confrontés à des difficultés perçues plus grandes³ et qu'ils doivent supporter un fardeau plus lourd⁴.

L'expression « démence au stade précoce » s'applique dans le cas des personnes qui manifestent un début de démence avant 65 ans. Dans ce groupe d'âge, le diagnostic le plus fréquent est celui de maladie d'Alzheimer (MA) de début précoce et ensuite, celui de démence frontotemporale (DFT)⁵.

Selon la Société Alzheimer du Canada, parmi les 500 000 Canadiens atteints de MA ou d'une démence connexe, jusqu'à 15 % ont moins de 65 ans et 2 % de ces derniers sont atteints de DFT. Ces taux sont les mêmes en Ontario⁶.

Adriana Shnall, MTS, TSA
Travailleuse sociale,
Clinique de mémoire, Baycrest

Démence frontotemporale

« Démence frontotemporale » est un terme générique sous lequel on regroupe diverses pathologies rares qui touchent principalement les lobes frontaux et temporaux du cerveau qui régissent la personnalité et les comportements⁷. L'âge moyen de début de la DFT est de 52,8 à 56 ans⁸, mais en général, la maladie se manifeste entre 40 et 70 ans et sa durée moyenne est de huit ans⁹.

Trois variantes cliniques de la DFT sont reconnues : la variante comportementale (DFT-vc) et deux variantes reliées au langage, soit la démence sémantique (DS) et l'aphasie non fluente progressive (ANFP)¹⁰.

Variante comportementale de la DFT. La caractéristique dominante chez une personne atteinte de DFT-vc est l'altération des conduites sociales et de la personnalité, contrairement à la MA de début précoce qui est caractérisée initialement par des troubles mnésiques¹¹.

Dans la DFT-vc, une grappe de symptômes définit les critères diagnostiques :

- apathie
- désinhibition
- conduite sociale aberrante
- nette absence d'empathie
- changements des comportements alimentaires

- apparition de stéréotypes moteurs ou verbaux¹⁰

La perte d'inhibition se traduit par des comportements impulsifs ou inappropriés, par exemple proférer des jurons à des moments inopportuns ou en s'adressant à autrui, piquer des colères ou manquer gravement de tact¹². À mesure que la maladie évolue, cette désinhibition peut entraîner un comportement criminel, comme le vol ou un comportement sexuel déplacé, qui risque d'exposer les patients à l'appareil judiciaire.

En général, la DFT n'est pas diagnostiquée correctement ou on la méprend pour une crise de milieu de vie¹³; en outre, la méconnaissance de ce diagnostic aggrave beaucoup le stress des aidants¹⁴.

Si on accorde une attention particulière au sous-groupe de personnes atteintes de DFT-vc, c'est que les changements de personnalité et de comportement suscitent d'énormes difficultés pour les conjoints et les proches⁵. À l'opposé des patients atteints de DS et d'ANFP qui sont presque toujours conscients de leurs déficits, les patients atteints de DFT-vc ont une capacité d'introspection gravement compromise, ils négligent leur hygiène personnelle et ils peinent à exécuter les activités de la vie quotidienne (AVQ), par exemple se laver et se vêtir.

Ces patients ont également de la difficulté à initier, planifier et exécuter les activités instrumentales de la vie quotidienne (AIVQ) (p. ex., gérer ses finances, accomplir des tâches ménagères)¹⁵. Souvent décrits comme étant « égoïstes » ou « centrés sur eux mêmes », les personnes atteintes de DFT-vc manifestent un manque total d'empathie pour les préoccupations émotionnelles d'autrui, une cause majeure de détresse pour leurs conjoints ou conjointes⁷.

Enjeux et intervention clinique auprès des aidants de patients atteints de DFT

De nombreuses études donnent à penser que la perturbation des comportements, et non le déclin cognitif (trouble mnésique ou désorganisation mentale), est le plus important facteur prédictif de détresse sociale et émotionnelle chez l'aidant¹⁶. À cause des manifestations psychiatriques et comportementales initiales de la DFT-vc, les aidants de ces personnes sont plus susceptibles d'avoir de la difficulté à s'occuper de leur conjoint ou conjointe que les aidants des personnes atteintes de MA de début précoce.

Mon expérience clinique m'a permis d'observer des cas où la relation conjugale était définitivement compromise avant le diagnostic ou la consultation à la Clinique de mémoire, et ce, à cause du début insidieux de la maladie, de la difficulté d'obtenir un diagnostic dès le début, des changements de personnalité et des changements émotionnels chez le conjoint malade.

On sait que les taux de stress et de morbidité psychologique sont particulièrement élevés chez les aidants de personnes atteintes d'une démence de début précoce¹⁷. Ce stress et cette morbidité sont associés aux tâches développementales reliées au cycle de vie familiale et à l'absence de services pour répondre aux besoins de cette population. Ce groupe doit également faire face à une retraite précoce forcée, à des difficultés financières dues à la perte de revenu, à la difficulté d'obtenir un diagnostic, au manque de compréhension des amis, de la famille et des employeurs, à l'impossibilité de participer à des programmes de jour pour

adultes à cause des restrictions en matière d'âge et enfin à l'absence de services pour les patients atteints de DFT.

Intervention clinique auprès des aidants. Pour intervenir auprès des aidants de personnes atteintes de DFT, les efforts doivent être axés sur trois domaines clés : aider les aidants à faire face au comportement difficile du malade, leur apporter un soutien émotionnel et leur fournir des services de soutien pertinents ainsi que des ressources pratiques au sein de la collectivité.

En vue de proposer des solutions dans ces trois domaines, le clinicien doit évaluer les points suivants dans l'ordre pour que les interventions soient pertinentes :

Les aidants qui se sentent incompris par les médecins ne reviendront pas, ce qui les empêchera de recevoir le soutien et de bénéficier des interventions alors qu'ils en ont le plus besoin.

1. Le bien être psychologique et physique de l'aidant;
2. L'allocation du rôle d'aidant et la perception qu'a l'aidant de ce rôle;
3. La qualité des soutiens informels et formels;
4. La qualité de la relation entre le patient et l'aidant avant l'apparition de la maladie;
5. Les valeurs culturelles et les croyances spirituelles de l'aidant;
6. Les connaissances de l'aidant à propos de la maladie;
7. Les types de stratégies d'adaptation qu'utilise et qu'a utilisé l'aidant;
8. La présence d'autres facteurs de stress potentiels¹⁸.

Domaines d'intervention. Après avoir déterminé dans quels domaines l'aidant a besoin d'aide, le clinicien choisit des interventions qui ciblent ces domaines. La règle d'or pour intervenir auprès des familles est « de commencer par répondre aux besoins qu'exprime présentement la famille » et non aux besoins priorisés par le clinicien. Cet aspect est crucial, car les aidants accepteront de l'aide uniquement dans les domaines qu'ils perçoivent comme « problématiques » et non dans ceux que les professionnels de la santé jugent plus importants. Par exemple, la

conjointe affirme qu'à ses yeux, le plus pénible est de maîtriser la honte qu'elle ressent à cause du comportement sexuel inconvenant de son conjoint en présence d'autrui; de son côté, le clinicien est convaincu que le problème réel est que la dame n'accepte pas la maladie de son conjoint et, par conséquent, qu'elle ne le supervise pas de manière adéquate. Dans une telle situation, l'intervention doit être axée sur la honte que ressent la conjointe.

Les interventions peuvent cibler d'autres difficultés une fois que l'aidant a l'impression d'être entendu et compris du clinicien. Les aidants qui se sentent incompris par les médecins ne reviendront pas, ce qui les empêchera de

recevoir le soutien et de bénéficier des interventions alors qu'ils en ont le plus besoin. Les cliniciens ne doivent pas se montrer rigides dans leur façon de fournir de l'assistance aux aidants. Les familles demanderont du soutien lorsqu'elles se sentiront prêtes, et c'est le rôle du professionnel de la santé d'être disponible lorsque la famille est prête à accepter son aide.

Après 18 années d'expérience à la Clinique de la mémoire, j'ai compris que le moyen le plus efficace d'intervenir auprès de ces familles est de les rencontrer une première fois au moment du diagnostic, puis de demeurer disponible pendant toute l'évolution de la maladie. Cette expérience m'a enseigné que ces personnes sont en mesure de téléphoner au moment d'une crise ou lorsqu'elles ont besoin de soutien si la relation thérapeutique initiale a été établie d'emblée au moment du diagnostic et si elles ont l'impression qu'elles peuvent compter sur le clinicien lorsque des problèmes surviennent.

Les autres domaines qui doivent faire l'objet de discussion avec les aidants au début de la maladie sont décrits au Tableau 1.

Tableau 1

Points à résoudre avec l'aidant au début de la maladie

- Documents de procuration
- Explications à propos du système de soins de santé de longue durée
- Mesures de soutien financier offertes aux familles, p. ex. crédits d'impôt, prestations d'aide sociale, Régime de pensions du Canada et assurance médicaments
- Gestion des finances et mesures de protection contre les dépenses excessives et les jeux de hasard
- Questions de sécurité (p. ex., conduite automobile)
- Comment faire face aux comportements inappropriés ou illégaux

Conclusion

En dépit de l'abondance des données de recherche au sujet des enjeux qui touchent les aidants, il existe peu de résultats de recherche pour guider les cliniciens dans l'évaluation et la résolution de ces problèmes dans la population atteinte de DFT.

Les progrès médicaux en matière de diagnostic et d'évaluation des démences de début précoce ont sensibilisé les cliniciens qui œuvrent dans ce domaine au fait que ces patients et leurs aidants ont des besoins pratiques et émotionnels particuliers auxquels ne peuvent répondre les services conçus pour des adultes âgés. Même si les travailleurs en santé mentale possèdent des compétences qui peuvent être adaptées à ce champ thérapeutique, ces professionnels doivent être conscients que de nouvelles connaissances s'accroissent au sujet de cette population.

Intervenir auprès des aidants de personnes atteintes de DFT n'est pas sans

soulever des défis et des difficultés, même pour les cliniciens les plus expérimentés. Les ressources sont rares, le public est peu sensibilisé à ce problème et l'accès au traitement et aux interventions est difficile. Le clinicien doit consacrer beaucoup d'efforts à défendre les intérêts de ces patients, car ils « passent souvent entre les mailles du filet ». Ce phénomène s'explique par le fait que la plupart des services sont destinés à une population plus âgée (programmes de jour pour adultes et programmes d'assurance médicaments destinés aux plus de 65 ans), ce qui nuit à un accès continu aux services pertinents.

Parce que cette maladie touche plusieurs groupes d'âge, il nous faut parfois intervenir auprès d'adolescents à domicile (en général, cela ne relève pas de la compétence des cliniciens d'une clinique de la mémoire), collaborer avec les écoles, les agences d'aide à l'enfance et les programmes de jour pour adultes destinés aux

patients, et parfois régler des problèmes reliés aux parents des patients ou des conjoints qui eux aussi vieillissent et ont besoin du soutien de leurs enfants. En outre, les programmes de jour et de dépannage pour les aidants n'offrent pas un nombre d'heures suffisant d'activités de soutien pour répondre aux besoins des conjoints ou conjoints encore sur le marché du travail.

À l'avenir, il faudra consacrer plus d'efforts pour informer plus rapidement les aidants et leur enseigner des stratégies d'adaptation qui les aideront à composer avec les comportements difficiles des patients, car le risque de problèmes de santé physique et mentale est plus élevé pour eux. Dans les milieux médicaux, on devrait élaborer des protocoles pour que tous les aidants auprès de personnes atteintes de DFT-vc obtiennent les conseils d'un travailleur social ou de professionnels en santé mentale au moment du diagnostic initial. On peut espérer qu'une telle intervention serait faite au moment où elle est la plus bénéfique, au lieu d'attendre une situation de crise. Ainsi, les familles seraient mieux renseignées, elles pourraient obtenir plus rapidement du soutien émotionnel et avoir accès plus tôt à l'assistance nécessaire pour résoudre des problèmes d'ordre pratique.

Les cliniciens qui œuvrent dans ce domaine devront continuer à rechercher des moyens d'intervenir auprès de cette population de manière imaginative et en tenant compte des besoins de ce groupe d'aidants très vulnérables, au lieu de devoir satisfaire aux exigences de nos établissements et de nos services de soutien existants.

Références :

1. LoGiudice D, Hassett A. Uncommon dementia and the carer's perspective. *Int Psychogeriatr* 2005; 17:S223-31.
2. Takano M, Arai H. Gender difference and caregivers' burden in early-onset Alzheimer's disease. *Int Psychogeriatr* 2005; 5:73-7.
3. Arai A, Matsumoto T, Manabu I, et coll. Do family caregivers perceive more difficulty when they look after patients with early onset dementia compared to those with late onset dementia? *Int J Geriatr Psychiatry* 2007; 22(12):1255-61.
4. Freyne A, Kidd N, Coen R, et coll. Burden in carers of dementia patients: higher levels in carers of younger sufferers. *Int J Geriatr Psychiatry* 1999; 14(9):784-8.
5. Mourik JC, Rosso SM, Niermeijer MF, et coll. Frontotemporal dementia: behavioral symptoms and caregiver distress. *Dement Geriatr Cogn Disord* 2004; 18(3-4):299-306.
6. Alzheimer Society of Canada. Disponible à : www.alzheimer.ca et www.alzheimer-toronto.org. Consulté en mai 2009.
7. Kipps CM, Knibb JA, Hodges JR. *Frontotemporal dementia syndromes*. J.R. Hodges Edition. Cambridge, New York, 2007.
8. Miller BL, Boone K, Mishkin F. Clinical and neuropsychological features of frontotemporal dementia. Dans: Kertesz A, Munoz D (eds.). *Pick's disease and Pick Complex*. Wiley-Liss, New York, 1998, pp. 23-33.
9. Neary D, Snowden JS, Gustafson L, et coll. Frontotemporal lobar degeneration: a consensus on clinical diagnostic criteria. *Neurology* 1998; 51:1546-54.
10. Merrilees JJ, Miller BL. Long-term care of patients with frontotemporal dementia. *J Am Med Dir Assoc* 2003; November/December:S162-4.
11. Merrilees JJ, Miller BL. Comparing Alzheimer's disease and frontotemporal lobar degeneration: implications for long term care. *Ann Long Term Care* 2005; 13(12):37-40.
12. University of California, San Francisco, Memory and Aging Center. Dementia Resources. Disponible à : <http://memory.ucsf.edu/resources.html>. Consulté en mai 2009.
13. Baycrest. Frontotemporal Dementia. Disponible à : www.baycrest.org/Health%5FInformation/Conditions/az/11045_11085.asp. Consulté en mai 2009.

14. Wald C, Fahy M, Walker Z, et coll. What to tell dementia caregivers – the rule of threes. *Int J Geriatr Psychiatry* 2003; 18:313-7.
15. Mioshi E, Kipps CM, Dawson K, et coll. Activities of daily living in frontotemporal dementia and Alzheimer's disease. *Neurology* 2007; 68(24):2077-84.
16. Rankin KP. Altered relationships. Dans: Radin L, Radin G. (eds.). *What if it is not Alzheimer's? A caregiver's guide to dementia*. Prometheus Books, Amherst, 2008, pp. 211-24.
17. Sperlinger D, Furst M. A service experience of people with pre-senile dementia: a study of carers in one London borough. *Int J Geriatr Psychiatry* 1994; 9:47-50.
18. Lough S, Garfoot V. *Frontotemporal dementia syndromes*. J.R. Hodges Edition. Cambridge, New York, 2007.

Impact du programme d'un centre de jour communautaire sur la vie des patients atteints de démence frontotemporale et de leurs aidants

Les patients qui ont un diagnostic de démence frontotemporale (DFT) posent des défis aux professionnels de la santé et à leurs aidants en raison de leur comportement perturbateur et de leur âge moins avancé. Leur comportement et leur tenue semblent toutefois s'améliorer lorsqu'ils sont inscrits dans un centre de jour communautaire structuré. Les aidants reçoivent également de l'aide sous diverses formes : counseling, formation continue, orientation à l'intérieur du système et accessibilité appropriée aux ressources.

Par Anna Grinberg, inf., B.Sc.N., SIG et Diane Phillips, MTS, TSA

Il est indispensable d'assurer aux personnes atteintes de démence vivant dans la communauté l'accès à des programmes et à des services spécialisés répondant à leurs besoins. Cela peut inclure divers types de soutien axés sur les dimensions affective, sociale, spirituelle, créative, physique et mentale de la personne, de même qu'une aide à sa famille et à ses aidants.

Situé à Toronto, l'hôpital Baycrest est un centre hospitalier universitaire qui se consacre à l'étude du vieillissement. L'établissement offre une variété de services et de programmes aux gens âgés qui vivent dans la collectivité et un suivi thérapeutique à la clientèle âgée qui a besoin de soins et des services hospitaliers à long terme (p. ex., réadaptation,

soins continus complexes et soins palliatifs)¹. L'un des importants programmes que cet établissement offre aux personnes âgées aux prises avec la démence est le *Samuel Lunenfeld Mountainview Club Day Centre*, un centre de jour pour les personnes âgées souffrant d'une atteinte cognitive de modérée à grave. En collaboration avec la *Baycrest Ross Memory Clinic*, cet établissement communautaire offre aussi un programme de jour spécialement conçu pour les adultes atteints de DFT. Ce partenariat réunit une équipe interdisciplinaire d'experts pour offrir des programmes et une aide spécialisés afin de répondre aux besoins des clients de la communauté atteints de DFT et de leurs aidants.

La DFT affecte la portion du cerveau qui contrôle les comportements et l'introspection. Les personnes atteintes de DFT sont en général plus jeunes que la plupart des autres clients atteints de démence et peuvent manifester un déclin intellectuel et de la désinhibition, et leur comportement inapproprié pose souvent problème. On observe aussi chez ces patients un jugement altéré, des changements des habitudes alimentaires et un repli sur soi²⁻⁴.

Description du programme du centre de jour à l'intention des clients atteints de DFT et de leur famille

Le centre de jour de l'hôpital Baycrest^{5,6} a ouvert ses portes à l'été 2006, après qu'on ait reconnu la nécessité d'instaurer un programme spécifique pour les patients atteints de DFT. Ce nouveau programme a été intégré aux activités du centre de jour qui existait déjà depuis 1959 et qui aide les personnes âgées atteintes d'altérations cognitives de modérées à graves. En partenariat avec la *Baycrest Ross Memory Clinic*, un modèle de soins en collaboration a été mis en œuvre pour répondre aux divers besoins des clients atteints de DFT et de leur famille.

L'élément clé des soins requis par les clients atteints de DFT et leur famille est l'accès à l'expertise et aux ressources humaines. Le programme offre les services d'une équipe pluridisciplinaire qui comprend des intervenants en soins infirmiers, en travail social, en ergothérapie et du personnel administratif. Les clients et les familles disposent d'un ensemble unique de services axés sur la santé et le

Anna Grinberg, inf., B.Sc.N., SIG
Infirmière clinicienne en soins généraux, *Community Day Centre for Seniors*, Baycrest

Diane Phillips, MTS, TSA
Travailleuse sociale principale, *Community Day Centre for Seniors*, Baycrest

bien-être, la gestion de cas, le counseling et l'enseignement, en plus de recevoir une aide pour accéder au système de santé et de services sociaux et pour s'orienter dans ses méandres.

On estime que l'une des réussites du programme est ce partenariat en collaboration, qui facilite notamment les demandes de consultations auprès d'autres services professionnels, par exemple en psychiatrie, en psychologie, en audiologie, en orthophonie, en ergothérapie et en physiothérapie. L'équipe travaille en outre étroitement avec la *Baycrest Ross Memory Clinic* pour faire régulièrement le point sur les besoins des clients et identifier les carences et les secteurs à améliorer au sein du programme de jour.

L'équipe a reconnu que les étapes menant à l'admission d'un nouveau patient atteint de DFT doivent être acces-

l'évolution rapide observée chez les clients atteints de DFT⁷.

Il faut tenir compte de plusieurs éléments lorsqu'on soutient les familles. Étant donné que la DFT frappe les patients à un âge moins avancé que les autres démences, les services dont leur famille et leurs aidants ont besoin sont parfois différents. Ainsi, le conjoint ou autre membre de la famille qui joue le rôle d'aidant principal est peut-être encore sur le marché du travail et en plus de s'occuper de l'être cher malade, il doit prendre soin des enfants, ce qui décuple les responsabilités quotidiennes. Les conjoints peuvent aussi avoir besoin d'aide pour prendre des décisions relativement à l'institutionnalisation ou lors d'une période de transition dans la vie de la personne malade. Selon des études, le fardeau est plus lourd pour les aidants jeunes que

DFT ont besoin d'information et de soutien pour répondre à leurs propres besoins sur le plan de la santé et des tâches quotidiennes. Il est important de reconnaître que la situation de chaque famille et aidant est unique, tant au point de vue de ses réseaux d'entraide, de ses ressources financières, du degré de scolarité, que de la dynamique familiale. Les divers services fournis par le programme de jour doivent refléter les complexités de la DFT et du fardeau spécifique qu'elle représente pour les familles et les aidants.

Impact des programmes de jour sur les clients atteints de DFT et leur famille

Étant donné que les processus d'évaluation pilotes pour les clients atteints de DFT et leur famille inscrits au programme de jour de l'hôpital Baycrest en sont à leurs premiers balbutiements, on ne dispose encore d'aucun résultat. L'équipe pluridisciplinaire a acquis des connaissances pratiques et théoriques grâce au travail qu'elle accomplit auprès des clients atteints de DFT et leur famille. Certaines de ces connaissances sont expliquées ci-dessous à l'aide de cas types.

Exemple n° 1 : Mme A.

Mme A. est une femme de 58 ans qui a reçu un diagnostic de DFT. Elle n'a pas eu d'enfants. Elle est mariée à M. A., un époux attentionné qui est encore sur le marché du travail. Au moment où le diagnostic de DFT est tombé, le couple a vendu sa maison et est déménagé dans un appartement pour personnes retraitées qui pouvait répondre aux besoins changeants de Mme A.

Lorsque Mme A. a commencé à fréquenter le programme de jour, elle présentait un affect plat et avait beaucoup de difficultés à trouver ses mots. Elle pouvait marcher et manger sans aide et avait besoin de supervision pour aller à la salle de bain.

En l'espace de deux ans et demi, l'équipe a constaté un déclin fonctionnel rapide au fur et à mesure que sa maladie progressait. Mme A. n'était plus capable de se déplacer seule et était condamnée au fauteuil roulant. Elle a commencé à

Étant donné la nature de la DFT et le degré de stress élevé des familles, il est important diviser les problèmes complexes en leurs différents éléments et de les considérer un à la fois.

sibles et logiques, tout en demeurant axées sur l'action. C'est pourquoi elle a mis en place une période d'évaluation qui va au-delà du diagnostic de DFT pour l'élaboration d'un plan de soins adapté aux besoins thérapeutiques des clients et des familles. Étant donné la nature de la DFT et le degré de stress élevé des familles, il est important diviser les problèmes complexes en leurs différents éléments et de les considérer un à la fois. Le plan de soins est donc constamment révisé par l'équipe et la famille, au fur et à mesure que les besoins du client évoluent.

L'impact de la DFT sur les aidants et les familles

Le diagnostic de DFT exerce un impact non seulement sur la personne touchée, mais également sur sa famille et ses aidants. Il est indispensable de reconnaître les besoins de la famille et de l'aidant et de les intégrer dans la planification d'ensemble des soins et dans le suivi du dossier, compte tenu de

pour les aidants de patients plus âgés atteints de démence^{8,9}.

Étant donné que de nombreux patients atteints de DFT ont besoin d'une surveillance constante, d'interventions comportementales et d'aide physique, on comprend l'utilité d'un service de répit, souvent indispensable pour augmenter la capacité d'adaptation des aidants et protéger leur équilibre émotionnel. Les défis comportementaux chez les personnes atteintes de démence sont d'importants prédicteurs de la façon dont les aidants et les familles s'adaptent au stress et au fardeau inhérents à leur rôle¹⁰. Les problèmes des aidants de personnes atteintes de DFT sont aussi préoccupants que ceux des conjoints qui prennent soin de personnes atteintes d'autres formes de démence¹¹. Il est reconnu que les conjoints aidants sont exposés à un risque d'isolement social, de difficultés économiques et de morbidité psychologique et physique accrue¹². Cet état de fait nous permet de comprendre que les aidants et les familles de personnes atteintes de

éprouver des problèmes de déglutition et son état s'est détérioré au point où elle n'arrivait plus à manger que des aliments en purée. Le déclin constant de Mme A. et ses besoins croissants ont exercé un impact substantiel sur M. A. Il devait désormais fournir des soins complets à son épouse, y compris pour l'alimentation, la gestion de l'incontinence et la mobilisation sécuritaire. Il est resté aussi attentionné envers son épouse, tout en continuant de lui offrir des activités de loisirs et des sorties. En réponse aux besoins croissants du couple sur le plan des soins et services, l'équipe du centre de jour a travaillé étroitement avec le mari pour identifier ses besoins et établir des objectifs à intégrer au plan des soins. Lorsque l'équipe a rencontré M. A., elle a constaté qu'il connaissait le processus pathologique et le pronostic de la DFT, mais qu'il n'avait pas reçu les services appropriés pour pouvoir répondre adéquatement aux besoins de son épouse. À l'époque, il a su faire part à l'équipe de ses problèmes d'isolement, de son sentiment d'impuissance et de son humeur dépressive. Après avoir identifié les besoins de M. A., l'équipe a mis en place un plan d'aide physique et émotionnelle à son intention. M. A. et l'équipe ont fait le bilan des difficultés croissantes de Mme A. sur le plan de la mobilité et de la déglutition. Elle a été adressée vers les services et les spécialités appropriés, par exemple en physiothérapie et en orthophonie, dont les recommandations thérapeutiques ont été intégrées aux services offerts par le centre de jour pour que l'équipe puisse miser sur les forces de Mme A. lorsqu'elle participait au programme, par exemple aux cours de yoga, d'artisanat et de musique. Le personnel infirmier a également joué son rôle lorsque Mme A. a présenté des plaies de lit et des problèmes dermatologiques. Durant cette transition affectant les capacités fonctionnelles de son épouse, M. A. a bénéficié de cours et de soutien de la part des travailleuses sociales et des infirmières qui ont insisté sur l'adaptation, l'identification des ressources et l'aide aux soins. Pour soulager le stress de M. A. et alléger son fardeau d'aidant, on l'a adressé à un groupe d'entraide en

ligne et à d'autres aidants auprès de malades atteints de DFT pour diversifier son réseau.

Au moment de soumettre cet article, Mme A. était revenue au centre de jour après un bref congé médical. Malgré ses capacités physiques limitées, elle participait toujours de façon aussi alerte et gentille. Les bienfaits et les avantages que Mme et M. A. ont pu tirer de la participation de Mme A. aux activités du centre de jour sont entre autres : répit, enseignement, counseling et accès à l'information pour M. A., et retard de l'institutionnalisation pour Mme A. De plus, l'équipe a offert à M. A. des services professionnels qui ont contribué à lui procurer un plus grand sentiment d'autonomie vis-à-vis des soins à prodiguer à sa femme. L'approche pluridisciplinaire et le plan individuel préparé pour Mme A. ont prolongé sa participation active au programme axé sur la santé, le bien-être, les interactions sociales, les loisirs, etc. Finalement, la collaboration avec les experts et les spécialistes médicaux ont permis aux besoins changeants de Mme A. d'être adéquatement évalués, traités et pris en charge, rapidement et de façon globale.

Exemple n° 2 : Mme B.

Mme B. est une femme de 54 ans, divorcée, mère de deux enfants, qui a été adressée au centre de jour par une clinique de la mémoire de sa communauté. La patiente résidait avec sa mère de 80 ans qui prenait soin d'elle. Mme B. a été adressée au programme en raison de son comportement perturbateur et des soins dont elle avait besoin alors que sa mère travaillait toujours à l'entreprise familiale à partir de leur domicile. La famille avait besoin de répit et d'aide pour comprendre et trouver des solutions.

Initialement, Mme B. se présentait au centre de jour bien mise et ne manifestait aucun signe d'incontinence. Peu de temps après, l'équipe a constaté que la patiente avait des comportements obsessionnels relativement à la nourriture et qu'elle mangeait exagérément. Mme B. apportait des oignons et des pommes de terre crus et d'autres aliments de chez elle pour grignoter pendant qu'elle était au centre.

Pour réagir au comportement obsessionnel de la cliente vis-à-vis de la nourriture, l'équipe a adapté l'environnement physique du centre en verrouillant la porte de la cuisine et en supervisant Mme B. lorsqu'elle se trouvait en présence de nourriture. Ces mesures ont également été recommandées à la famille lorsque Mme B. se trouvait à la maison.

L'équipe a constaté qu'en plus de trop manger, Mme B. commençait à montrer des signes d'incontinence urinaire et une difficulté grandissante à s'exprimer.

Alors qu'elle participait aux activités du centre de jour, Mme B. est devenue de plus en plus dérangeante lors des activités de groupe : elle pouvait se mettre à chanter à voix haute durant les activités et à marcher de long en large constamment dans les locaux du programme. Un membre du personnel lui a été assigné pour qu'elle puisse s'adonner à des activités individualisées, par exemple à de l'artisanat, à des jeux, à de la musique, adaptées à ses besoins et à son horaire. Elle avait en outre la possibilité de déambuler avec un membre du personnel dans le secteur réservé au centre de jour pour atténuer son anxiété et combler son besoin de marcher. Les besoins et les objectifs thérapeutiques pour Mme B. faisaient l'objet de discussions bihebdomadaires lors des réunions de révision de cas avec l'équipe pluridisciplinaire et ils étaient révisés tous les mois par son neurologue durant les rencontres de l'équipe.

À plusieurs reprises, l'équipe a rencontré la famille de Mme B. afin de s'assurer qu'elle bénéficiait du soutien et de l'enseignement nécessaires. L'équipe de travail social et de soins infirmiers a constaté que la mère de Mme B., son aidante naturelle, refusait de recevoir de l'aide à domicile, qu'elle ne respectait pas les prescriptions rédigées pour Mme B. et qu'elle semblait se méfier des professionnels de la santé. En observant le comportement de la mère de Mme B., l'équipe a en outre vu qu'elle niait les problèmes de comportement et d'incontinence et la piètre hygiène de sa fille. Les travailleuses sociales et les infirmières du centre de jour ont été quelque peu déroutées lorsque la mère de Mme B. a refusé l'aide offerte pour l'hygiène

personnelle de sa fille, malgré les recommandations et l'aide proposée pour s'orienter auprès des services communautaires appropriés. Les travailleuses sociales ont réagi en prenant contact avec les autres membres de la famille afin de trouver des solutions pour que la mère de Mme B. comprenne et accepte l'aide offerte. L'équipe a travaillé en collaboration avec la *Baycrest Ross Memory Clinic* et le neurologue de Mme B. pour rencontrer la famille. Et bien que la famille ait été informée des besoins changeants de Mme B., du soutien requis et des objectifs thérapeutiques visés, elle a continué de passer outre aux recommandations.

En dépit du travail proactif constant de l'équipe et des recommandations formulées à la famille, des comportements non sécuritaires ont été observés. Par exemple, on a laissé Mme B. seule dans une voiture. Elle en est descendue, a déambulé et est restée introuvable pen-

Alors qu'elle participait aux activités du centre de jour, Mme B. est devenue de plus en plus dérangeante lors des activités de groupe : elle pouvait se mettre à chanter à voix haute durant les activités et à marcher de long en large constamment dans les locaux du programme.

dant huit heures. Ensuite, l'état de Mme B. a continué de se dégrader et elle a développé un problème d'incontinence fécale. L'infirmière du centre de jour a recommandé une routine pour Mme B. afin de corriger ce problème, mais la mère n'a pas suivi les recommandations. En raison de sa piètre hygiène à la maison, Mme B. a développé une cellulite et une infection urinaire. L'infirmière du centre de jour a reconnu ces infections avant qu'elles ne s'aggravent et Mme B. a été traitée de façon appropriée. L'équipe a orienté la famille pour l'hospitalisation de la cliente dans une unité spécialisée en neurologie du comportement afin d'établir pour elle un plan de traitement pharmacologique viable. Les travailleuses sociales ont également reconnu les problèmes d'interdépendance de Mme B. et de sa mère et les ont aidées toutes les deux à trouver un lieu de résidence et des conditions de vie mieux adaptées.

Dans ce cas, l'équipe est parvenue à plusieurs résultats positifs à la suite d'une collaboration étroite avec les programmes de ressources et d'autres intervenants professionnels. Ce partenariat a rappelé l'importance d'une approche intégrée face à un aidant qui a du mal à accepter le diagnostic et le pronostic de la personne malade. Moyennant certaines modifications apportées au centre de jour et une approche constante de modifications comportementales, Mme B. a pu fréquenter le centre de jour et bénéficier de la stimulation et des activités qui lui étaient offertes.

Après un certain temps, il a fallu se résigner à placer Mme B. Au moment de rédiger cet article, Mme B. vivait dans un centre hospitalier de soins de longue durée où il était plus facile de veiller à sa sécurité et de répondre à ses besoins sur le plan de la santé.

Exemple n° 3 : M. C.

M. C. avait été un homme d'affaires septuagénaire prospère, actif et bien connu au sein de sa communauté. En bonne forme physique, il paraissait plus jeune que son âge, aimait pousser une bonne blague et était généralement cordial avec son entourage. Lors de la rencontre d'évaluation de M. C., Mme C. a pu exprimer les frustrations qu'elle éprouvait en tant qu'aidante et renseigner l'équipe au sujet des comportements difficiles de son époux. Ils sont résumés au Tableau 1.

Lors de sa première visite au centre de jour, l'équipe a reconnu que le comportement de M. C. était gravement désinhibé. Il posait des gestes inconvenants à l'endroit du personnel et de la clientèle féminine, faisant des remarques à connotation sexuelle ou blessantes, faisant délibérément trébucher les gens et dérangeant les activités de groupe.

La famille a clairement indiqué à l'équipe qu'elle était très motivée à garder M. C. à la maison, dans la communauté. Elle comprenait très bien la nature de la DFT dont M. C. souffrait, mais avait besoin d'autres types de renseignements pour savoir comment gérer son comportement. Le centre de jour a communiqué régulièrement avec d'autres ressources, par exemple la *Baycrest Ross Memory Clinic* et un psychologue, pour travailler avec la famille afin de mettre au point la meilleure stratégie de gestion comportementale¹³.

À l'aide de cette approche, qui incluait certaines modifications à l'environnement alliées à un schéma pharmacologique, le comportement de M. C. s'est amélioré. L'équipe a découvert que l'un des déclencheurs du comportement inapproprié de M.C. était une surstimulation causée par la présence de beaucoup de gens. L'équipe a adapté l'environnement ambiant pour répondre à ce besoin en excluant ce patient des activités réunissant des groupes nombreux et en lui offrant des activités individuelles plus structurées, par exemple des parties d'échec et des conversations portant sur ses voyages, son travail et ses expériences de vie. L'équipe a conseillé à Mme C. d'éviter de l'exposer à des groupes nombreux à la maison et dans la communauté et a établi des limites claires à l'arrivée de M. C. au centre, en passant en revue les règles de conduite acceptées dans le contexte du programme. L'équipe a participé à l'évaluation périodique des stratégies utilisées et des révisions y ont été apportées au besoin. Les experts de la prise en charge de la DFT ont fourni un enseignement continu au personnel.

Les intervenants du centre de jour ont travaillé étroitement avec Mme C. qui souffrait de stress et de dépression clinique, conséquences présumées du fardeau inhérent au rôle d'aidant naturel. Mme C. a été mise en contact avec un groupe de thérapie cognitivo-comportementale (TCC) spécifiquement à l'intention des aidants. Elle a pu y acquérir des stratégies d'adaptation au stress¹⁴. Grâce à un plan de soins élaboré par le personnel infirmier et les travailleuses sociales, Mme C. a appris à corriger les comportements de

M. C. à la maison et à fixer ses limites avec lui.

Après une année de fréquentation du centre de jour, on a offert à M. C. un lit dans un établissement de soins de longue durée, mais Mme C. a refusé. L'équipe du centre de jour a travaillé avec la famille pour trouver une solution à long terme susceptible de permettre à M. C. de continuer de vivre à la maison avec son épouse. Sur la recommandation de l'équipe, M. C. a été admis à l'unité d'hospitalisation en neurologie comportementale. Après cette hospitalisation, le comportement de M. C. s'est révélé plus gérable et Mme C. a par la suite pu le faire participer plus souvent à des réunions et des activités sociales.

En utilisant une approche comportementale systématique et cohérente mettant à contribution tout le personnel et les membres de la famille, il a été possible de retarder l'institutionnalisation du patient. M. C. a pu fréquenter le centre de jour où il a participé à des activités intéressantes.

Dans ce cas-ci, l'équipe a trouvé que l'état de santé de M. C. s'était amélioré après les interventions du groupe d'entraide, l'enseignement, les techniques de gestion du comportement et le répit. En orientant Mme C. vers le groupe de thérapie cognitivo-comportementale, on lui a donné la possibilité de participer aux activités d'un groupe d'aidants aux prises avec des difficultés similaires aux siennes. Ce groupe de psychothérapie l'a aidée sur le plan de la résolution des problèmes, de la gestion du stress inhérent au rôle d'aidant et de l'amélioration de ses capacités d'adaptation.

Analyse des avantages pour les clients atteints de DFT et leur famille

Selon les données recueillies au quotidien auprès des clients et des aidants du centre de jour, il y a lieu de croire que les services et activités du centre exercent un impact favorable sur les clients et leur famille. Les secteurs sur lesquels l'impact semble le plus grand sont notamment : le répit pour les aidants, l'enseignement aux familles et aux aidants, l'utilisation de stratégies de modification du comportement, l'aide pour accéder aux services,

l'orientation au sein des systèmes et la création de partenariats.

Répit. Beaucoup de choses ont été écrites sur les effets positifs du répit pour les aidants¹⁵. Ces répits donnent aux aidants l'occasion de voir à leurs propres besoins : se reposer, s'acquitter des tâches quotidiennes, s'adonner à des activités de loisirs et recevoir une aide. Un aidant a affirmé être capable de fréquenter le gym et de se détendre avec un livre, alors qu'il n'avait pas eu le temps de lire depuis des années. Un autre a profité du répit pour recommencer à pratiquer des activités de loisirs, par exemple la peinture, des réunions entre amis ou la fréquentation de clubs sociaux. Son humeur s'en est trouvée améliorée.

Enseignement. L'aide pour l'accès aux ressources et l'enseignement aux familles et aux aidants de patients atteints de DFT sont des éléments essentiels du programme de jour. L'interdisciplinarité

facilement accessibles et orientent les familles à chaque étape de la maladie pour les aider à résoudre les problèmes à mesure qu'ils surviennent. Les consultations nécessaires sont demandées auprès des spécialistes, comme les neurologues, les gériatres et les psychiatres. Étant donné que le centre de jour est situé à l'intérieur d'un établissement de santé, les clients ont accès à d'autres professionnels, par exemple en audiologie, en orthophonie, en ophtalmologie, en médecine dentaire et en podiatrie. Le personnel du centre de jour appuie de façon proactive les aidants en les orientant efficacement dans les méandres du système de santé et en leur facilitant l'accès aux services appropriés, tandis que l'équipe de travail social met les familles en contact avec les services de soins à domicile locaux et provinciaux et les aide à planifier les soins à long terme. Les familles de clients atteints de DFT ont accès à un counseling

En dépit du travail proactif constant de l'équipe et des recommandations formulées à la famille, des comportements non sécuritaires ont été observés. Par exemple, on a laissé Mme B. seule dans une voiture. Elle en est descendue, a déambulé et est restée introuvable pendant huit heures.

de l'équipe offre la possibilité de renseigner les gens sur le processus pathologique, les activités de la vie courante, la gestion du comportement, les fugues, la sécurité, la stimulation à domicile et la planification à long terme. Par exemple, M. A. a appris comment transférer sécuritairement son épouse et comment la nourrir sans danger; il peut en outre reconnaître rapidement les signes de détresse, le cas échéant.

L'équipe du centre de jour confirme l'importance de renseigner les familles sur les questions de sécurité, le risque de fugue, le risque d'aspiration et autres menaces pour la santé associées à une piètre hygiène et à des soins inappropriés, le tout contribuant à préparer les familles et les aidants à faire face à des situations de crise et à planifier à long terme.

Orientation au sein des systèmes. Les professionnels du centre de jour sont

pour vivre le deuil, à des interventions en temps de crise et à de l'aide pour s'adapter aux changements rapides, selon le cas.

Partenariats. Le personnel du centre de jour travaille en partenariat avec les programmes à l'intention des patients hospitalisés et ambulatoires afin de partager l'information, fixer des objectifs communs et planifier les soins. Les rencontres médicales mensuelles fournissent l'occasion de partager des observations sur les comportements et l'évolution des clients et d'identifier les lacunes à combler au chapitre des soins. À partir des discussions de l'équipe, des ajustements peuvent être faits au traitement pharmacologique et on peut adresser des demandes de consultation auprès de spécialistes et autres experts pour améliorer constamment le fonctionnement des clients. Les partenariats sont en outre

Tableau 1

Liste sommaire des préoccupations formulées par Mme C. au sujet du comportement de M. C.

Comportement	Présentation du comportement	Émotion éprouvée par l'épouse
Obscénités et langage cru	Fait des descriptions inappropriées des fonctions de l'organisme Dénigre les gens	Embarras
Conversation répétitive et inappropriée	Répète les mêmes phrases Divulgue des renseignements personnels	Ennui et frustration
Agressivité, par exemple en prenant le courrier ou au téléphone	Déchire ou jette des objets, par exemple le courrier ou des documents lorsqu'il est contrarié Prend le combiné et parle de sexe avec les interlocuteurs	Anxiété et humiliation
Comportement non sécuritaire en automobile ou durant le transport	Formule des commentaires sur la conduite automobile et incite à frapper les piétons Tente de descendre de l'auto en marche	Anxiété et inquiétude
Impolitesse envers les visiteurs et les étrangers	Formule des commentaires et des questions blessantes A la main baladeuse	Épuisement, réduction des interactions sociales
Projection d'objets	Lance des objets de façon inappropriée	Embarras et stress
Désorientation spatiale	Semble désorienté dans la dimension spatiale Rêve qu'il donne des coups de pieds violents	Solitude (dort seule), insécurité

propices à résoudre les problèmes et les crises, à surmonter les obstacles aux changements vécus par les familles, puisqu'ils leur offrent des conseils d'experts, un accès à l'information et des connaissances globales sur les options offertes.

Évaluation constante du programme

Le centre de jour a à cœur de toujours mieux comprendre les lacunes à combler, les besoins changeants sur le plan des soins et leur impact sur les clients atteints de DFT et leur famille. Un système d'évaluation est en cours d'élaboration, mais inclut déjà le suivi des besoins des clients, les nouvelles demandes de consultation, les obstacles à l'admission au centre de

jour et l'évaluation de la participation des clients aux programmes individuels. Lorsqu'un nouveau client atteint de DFT débute, un certain nombre d'outils sont appliqués pour bien cerner sa situation de base et des suivis sont effectués tous les trois à six mois. Les outils employés par l'équipe incluent le *Frontal Behavioral Inventory*¹⁶, la *Zarit Burden Interview*¹⁷ et un outil maison, qui est un formulaire d'observation du comportement et de la participation au programme. Un comité d'évaluation pluridisciplinaire se réunit régulièrement et revoit les objectifs du programme, identifie les lacunes à combler et propose certains ajustements. L'équipe a reconnu l'existence de problèmes relatifs au transport et aux heures d'accès. On étudie donc à l'heure actuelle

d'autres options de transport pour les clients qui vivent à l'extérieur de la zone desservie par le programme.

Sommaire

Le centre de jour fournit non seulement du répit aux aidants, mais offre en outre aux clients atteints de DFT des occasions de stimulation et de socialisation. Les clients ont accès à une gamme complète d'experts et de ressources, y compris une équipe multidisciplinaire qui identifie et surveille les problèmes de santé et de sécurité avant qu'ils ne se transforment en situation de crise. Il faudra toutefois approfondir la recherche pour évaluer de façon formelle la portée et les avantages du centre de jour pour les clients atteints de DFT.

Bibliographie :

1. Baycrest. Accessible à l'adresse : www.baycrest.org. Consulté en mai 2009.
2. Northwestern University. Evanston, IL. Frontotemporal Dementia. Accessible à l'adresse : www.brain.northwestern.edu/mdad/frontal.html. Consulté en mai 2009.
3. Snowden JS, Neary D, Mann DM. Frontotemporal Dementia. *Br J Psychiatry* 2002; 180:140-3.
4. Chow TW. Personality changes in frontal lobe disorders. *Curr Psychiatry Rep* 2000; 2(5):446-51.
5. Grinberg A, Lagunoff J, Phillips D, et coll. Multidisciplinary design and implementation of a Day Program specialized for the Frontotemporal Dementias. *Am J Alzheimers Dis Other Dement* 2007; 22(6):499-506.
6. Baycrest. Baycrest Community Day centre for Seniors. Accessible à l'adresse : www.baycrest.org/Programs_and_Services/Outreach/12007.asp. Consulté en mai 2009.
7. Diehl J, Mayer T, Forstl H, Kurtz A. A support group for caregivers of patients with Frontotemporal Dementia. *Dementia* 2003; 2(2):151-61.
8. Riedijk SR, De Vugt ME, Duivenvoorden HJ, et coll. Caregiver burden, health-related quality of life and coping in dementia caregivers: A comparison of frontotemporal dementia and Alzheimer's disease. *Dement Geriatr Cogn Disord* 2006; 22(5-6):405-12.
9. Rosness TA, Haugen PK, Engedal K. Support for family carers of patients with frontotemporal dementia. *Aging Ment Health* 2008; 12(4):462-6.
10. Davis JD, Tremont G. Impact of Frontal Systems Behavioral Functioning in Dementia on Caregiver Burden. *J Neuropsychiatry Clin Neurosci* 2007; 19(1):43-9.
11. De Vugt ME, Riedijk SR, Aalten P, et coll. Impact of behavioral problems on spousal caregivers : A comparison between Alzheimer's disease and frontotemporal dementia. *Dement Geriatr Cogn Disord* 2006; 22:35-41.
12. Kaiser S, Panegyres PK, Phil M. The psychosocial impact of young onset dementia on spouses. *Am J Alzheimers Dis Other Dement* 2006; 21(6):398-402.
13. Rewilak D. Behaviour management strategies. Dans: Conn D, Hermann A, Kaye D, et coll. (éd.). *Practical psychiatry in the long-term care home: A handbook for staff Third Edition*. Hogrefe & Huber, Toronto, 2007.
14. Mackenzie CS, Khatri N, Wiprzycka UJ, et coll. Improving the effectiveness of group cognitive behavioral therapy for spouse caregivers of older adults with Dementia. Affiche présentée à l'occasion de l'assemblée annuelle 2008 de la *Gerontological Society of America*, National Harbor, MD.
15. Zarit SH, Stephens MAP, Townsend A, et coll. Reduction for family caregivers: effects of adult day care use. *The Journal of Gerontology* 1998; 53B(5):S267-77.
16. Kertesz A, Davidson W, Fox H. Frontal Behavioural inventory: diagnostic criteria for frontal lobe dementia. *Can J Neurol Sci* 1997; 24:29-36.
17. Boutoleau-Bretonniere C, Vercelletto M, Volteau C, et coll. Burden inventory and activities of daily living in the behavioral variant of frontotemporal dementia. *Dement Geriatr Cogn Disord* 2008; 25:272-7.

Une nouvelle technologie pour relier par Internet les conjoints aidants des personnes atteintes de démence frontotemporale

Les personnes qui prennent soin d'une conjointe ou d'un conjoint atteint de la variante comportementale de la démence frontotemporale (DFT-vc) ne semblent pas avoir accès aux mêmes ressources ou services ni avoir autant de temps que les aidants dont le conjoint est atteint de démence. Un nouveau site Web pourrait aider ces aidants à avoir accès aux services et à obtenir l'assistance dont ils ont besoin par le truchement d'Internet.

Par Elsa Marziali, Ph.D. et Renee Climans, MTS

Au sein d'une famille, le conjoint aidant ou le proche aidant s'occupe des soins de santé et des besoins sociaux du conjoint ou du proche atteint d'une maladie chronique ou invalidante. Cette prestation de soins par un membre de la famille peut durer des années selon le stade et l'évolution de la maladie et selon les ressources de la famille pour répondre aux besoins du malade. Une proportion importante du temps consacré aux soins consiste à fournir de l'assistance pour l'accomplissement des activités quotidiennes (AVQ) et pour prendre en charge les activités instrumentales de la vie quotidienne (AIVQ). Parmi les autres activités étant des sources de stress et ne faisant pas partie des AVQ ni des AIVQ, on note le soutien affectif, la camaraderie et la stimulation sociale (soutien interpersonnel). L'effet cumulatif de ces

exigences incessantes qui mobilisent les ressources physiques et émotionnelles de l'aidant entraîne la détérioration de son bien-être global et une incapacité croissante à prendre soin de son conjoint, ce qui aboutit au placement prématuré dans un établissement.

Les conjoints aidants d'une personne atteinte de DFT assument en grande partie les mêmes tâches que les conjoints aidants des personnes atteintes d'autres démences. Toutefois, leur situation diffère à cause du début précoce et insidieux de la DFT et des changements dramatiques de la personnalité du conjoint, par exemple des comportements interpersonnels inappropriés, aussi bien dans le contexte familial que dans d'autres contextes.

Toile de fond

Les conjoints aidants des personnes atteintes de DFT doivent relever des défis nombreux et complexes à cause de l'apparition hâtive de la maladie (entre 45 et 65 ans), des manifestations comportementales de la DFT (désinhibition, conduites sociales inappropriées, réactions bizarres, impulsives, incongrues ou atypiques). Au premier stade de la DFT, le déclin de la fonction cognitive préoccupe

moins que les symptômes de type psychotique. Par conséquent, les conjoints aidants de personnes atteintes de DFT doivent souvent s'engager dans un long processus de multiples consultations psychiatriques et neurologiques avant que le diagnostic soit enfin établi. Cette période en est une de stress intense, car la personnalité du conjoint malade se transforme, la relation conjugale s'en trouve dévastée, les proches et les amis s'éloignent, les problèmes financiers s'accumulent et l'espoir de l'amélioration de l'état du conjoint s'amenuise.

Le conjoint aidant est soumis à des niveaux de stress accrus, ce qui contribue à l'apparition de problèmes physiques et psychologiques comme l'insomnie, la fatigue, l'anxiété, la dépression, des réactions immunitaires anormales, et par conséquent, à la prise plus fréquente de psychotropes^{1,2}. Des études montrent que l'aggravation du stress chez l'aidant s'accompagne de l'apparition de problèmes sociaux et de troubles psychiatriques³. La médiane du taux de dépression chez les aidants est de 22 %, comparativement à 11 % chez les personnes âgées dans la collectivité qui n'assument pas un rôle d'aidant².

Elsa Marziali, Ph.D.
Scientifique principale,
Institut KLARU Rotman,
Baycrest

Renee Climans, MTS
Travailleuse sociale,
Baycrest

Les interventions sont utiles aux conjoints et proches aidants. L'examen des études d'intervention auprès des aidants, en particulier des aidants prenant soin d'une personne atteinte de démence, montre que les divers modèles d'intervention (psychoéducatifs, psychosociaux, interventions faites directement dans un établissement de santé ou au domicile des aidants) ont conféré d'importants bienfaits. Ces interventions ont soulagé la détresse psychologique, la dépression, augmenté la satisfaction et les connaissances de l'aidant et atténué les symptômes de la personne malade⁴⁻⁶. En outre, plusieurs études montrent que les interventions psychosociales retardent le placement dans un foyer de soins⁷⁻⁹ et que les interventions de plus longue durée ont un effet bénéfique plus grand chez l'aidant et chez le patient que les interventions brèves.

Vu le risque élevé de répercussions défavorables sur la santé des aidants d'une personne atteinte de démence, le système de soins de santé devrait s'attaquer à ce problème en offrant un soutien psychosocial pour apprendre à l'aidant à s'adapter au fardeau de la prestation des soins à un proche dépendant; il faut

facier de ces programmes, il faut assister aux activités durant les heures normales d'affaires, ce qui empêche souvent les aidants d'une personne atteinte de DFT d'y assister, car ces personnes ont un emploi, assument la pleine responsabilité du ménage et s'occupent seules des enfants. Les rares programmes spécialisés offerts aux conjoints aidants dans la DFT sont offerts dans les grandes villes et, par conséquent, inaccessibles aux familles habitant dans les petites villes, municipalités et villages.

Le programme d'intervention par Internet à l'intention des conjoints aidants d'une personne atteinte de DFT a pour but de rendre ce service facilement accessible, peu importe le lieu, d'offrir des horaires qui conviennent aux participants et de reproduire les groupes d'entraide et d'information par rencontre personnelle qu'on trouve dans les cliniques de santé communautaires.

Programme d'intervention

L'étude de faisabilité d'un groupe de soutien par vidéoconférence virtuelle à l'intention des aidants des personnes atteintes de DFT visait deux objectifs : a) évaluer les réactions à l'utilisation de la technolo-

gicale de la DFT s'avère la plus difficile et la plus exigeante à prendre en charge.

L'étude avait pour but d'offrir un programme d'intervention spécialisé pour répondre aux besoins particuliers des conjoints aidants de personnes atteintes de DFT-vc. Tous les participants ont été interviewés à la fin du programme d'intervention pour connaître leurs réactions et leurs commentaires à propos de l'utilisation d'un service de santé par le truchement d'Internet et pour déterminer si cette intervention avait été bénéfique.

La technologie

Tous les participants savaient utiliser un ordinateur et naviguer sur Internet. On a remis à chaque participant le manuel intitulé *Caring for Others Web Site Computer Training Manual*[®] expliquant la marche à suivre pour avoir accès au site Web et l'utiliser^{10,11}; on leur a également remis des caméras Web et des casques d'écoute, si nécessaire.

Le site Web a été construit en tenant compte des lignes directrices d'utilisabilité⁸, qui précisent les critères de conception pour un site destiné à des adultes âgés, par exemple en utilisant des icônes de grande taille, faciles à repérer, des pages dépouillées aux contrastes de couleur subtils et en réduisant au minimum le besoin d'utiliser le clavier. Le contenu du site Web et les liens vers les composantes sont décrits au Tableau 2.

La composante vidéoconférence comprend une fenêtre active au centre de l'écran et entourée des images vidéo des participants et de l'animateur. Durant les discussions de groupes, tous les participants peuvent voir et entendre la personne qui apparaît dans la fenêtre active. Chaque participant clique sur l'icône « parler » lorsqu'il souhaite prendre la parole, et l'animateur place alors ce participant dans la fenêtre active. La page de la vidéoconférence affiche un tableau de messagerie instantanée qui permet aux participants d'échanger leurs commentaires durant la session.

Afin de protéger la sécurité des utilisateurs et du contenu du site, le site Web *Caring For Others* est accessible seulement par l'intermédiaire d'un mot de

Le rôle d'aidant n'est pas assumé par choix, mais par défaut. Les aidants conjoints considèrent la prestation de soins de santé comme un prolongement de leur rôle de conjoint.

notamment renseigner l'aidant sur la maladie et lui apprendre à s'acquitter de certaines tâches reliées aux soins de santé en l'aidant à acquérir des compétences particulières. Le rôle d'aidant n'est pas assumé par choix, mais par défaut. Les aidants conjoints considèrent la prestation de soins de santé comme un prolongement de leur rôle de conjoint.

Même si les agences de services de santé et de services sociaux apportent aide et soutien aux proches aidants des personnes atteintes de démence (principalement la maladie d'Alzheimer), il faut déplorer la rareté des programmes de services pour répondre aux besoins particuliers des aidants auprès des personnes souffrant de DFT. Qui plus est, pour béné-

ficier pour avoir accès à un programme de services de santé; b) examiner les effets sur les critères de jugement d'un modèle d'intervention fondé sur un groupe de soutien et d'éducation par vidéoconférence virtuelle à l'intention des conjoints aidants des personnes atteintes de DFT. Nous décrivons au Tableau 1 les objectifs de la session en ligne.

L'étude a été menée à l'hôpital Baycrest, immense complexe urbain de services de santé aux adultes âgés. Six conjoints aidants auprès de personnes atteintes de DFT ont été recrutés pour former deux groupes; tous les conjoints malades avaient reçu un diagnostic de DFT-vc. Nous avons choisi ce groupe d'aidants parce que la variante

passer unique à chaque participant. Par conséquent, le site n'est pas, et ne sera jamais disponible dans le domaine Internet public. Les trois niveaux de sécurité sont les suivants : l'administrateur du site a accès à tous les liens et à tous les groupes d'utilisateurs; les professionnels de la santé-animateurs ont accès aux membres des groupes qu'ils animent; les participants ont accès aux membres de leur propre groupe seulement. Tous les courriels, les textes des fils de discussion et les séances des vidéoconférences sont encodés et archivés sur le serveur. Ensuite, toutes ces données sont gravées sur des cédéroms et archivées dans des classeurs verrouillés à des fins d'analyse. Une fois les analyses de données terminées, toutes les données électroniques sont détruites.

Groupe de soutien en ligne des aidants des personnes atteintes de DFT

La vidéoconférence virtuelle, un modèle d'intervention de groupe, comprend 10 séances hebdomadaires d'une heure animées par un professionnel de la santé spécialement formé. Le guide de l'animateur (*FTD Support Group Intervention Training Manual*[®]) a été élaboré en tenant compte des données sur l'efficacité des groupes d'intervention destinés aux aidants de personnes atteintes de démence et il a été adapté pour répondre aux besoins particuliers des aidants des personnes atteintes de DFT. Après les 10 séances animées, les membres du groupe continuent de se rencontrer chaque semaine pendant 10 semaines additionnelles au cours de sessions d'autoassistance, et un membre du groupe s'occupe des aspects techniques de la vidéoconférence. Pendant toute cette phase d'autoassistance du programme, le groupe peut demander au besoin l'opinion du professionnel de la santé qui anime ce groupe.

Pendant la première session, chaque membre du groupe est invité à se présenter et à expliquer comment il perçoit les circonstances dans lesquelles il dispense des soins, notamment en décrivant l'état de santé de la personne malade dont il s'occupe. Les membres du groupe écoutent attentivement et ils essaient de faire des

Tableau 1

Objectifs de la session en ligne

1. Inciter chaque membre du groupe à raconter son histoire et ses expériences personnelles
2. Faciliter la communication entre les membres du groupe
3. Apaiser les craintes des membres au sujet de la participation à ce groupe
4. Inciter les membres du groupe à partager leurs stratégies de résolution de problèmes

parallèles entre leur propre situation et celle d'autrui. Certains membres éprouvent parfois le besoin de vérifier si le groupe permet de discuter en toute confiance de la maladie de leur proche, car les expériences vécues dans leur milieu ne leur ont pas toujours donné l'impression d'être compris ni soutenus. D'autres membres du groupe affirment se sentir isolés et stigmatisés à cause de la maladie de leur conjoint et ils ressentent de l'embarras lorsque leur conjoint malade les accompagne dans des rencontres sociales; d'autres expriment leur désintérêt pour les activités sociales à cause des troubles du comportement de leur conjoint malade.

Les membres du groupe font également part de leurs difficultés à parler de leur conjoint malade avec leurs proches ou leurs amis en disant, par exemple :

Un des buts de l'intervention est de soutenir les aidants dans leurs efforts pour prendre soin d'eux-mêmes.

« Même mes amis les plus proches ne peuvent comprendre ce que je vis ». La reconnaissance de cette réalité « que nous sommes dans la même situation parce que nous vivons des expériences semblables » cimentait le groupe et le convainquit de faire confiance à l'animateur.

Un des buts de l'intervention est de soutenir les aidants dans leurs efforts pour prendre soin d'eux-mêmes. On les aide, par exemple, à comprendre comment la façon dont chacun gère ses émotions et traite l'information influe favorablement ou défavorablement sur les comportements reliés à la préservation de la santé. L'animateur témoigne de l'empathie à

l'égard de l'anxiété, de la tristesse et du sentiment d'impuissance du participant, des émotions que ressentent en général les personnes qui se rendent compte que leur vie ne sera jamais plus la même. Les membres du groupe réagissent en témoignant spontanément de l'empathie l'un envers l'autre, en décrivant certaines réalités douloureuses que chacun vit parce qu'il prend soin d'une personne atteinte d'une maladie chronique. Les objectifs éducatifs de l'intervention de groupe sont atteints lorsqu'on répond aux questions des membres au sujet du diagnostic et de la prise en charge de la personne atteinte d'une maladie dégénérative. Au cours de ces sessions, on explique également les démarches pour obtenir les services de soutien à domicile disponibles dans la collectivité.

Réactions des participants

À la fin des sessions d'intervention, les aidants ont été interviewés et on leur a demandé de réfléchir à leur expérience comme sujet d'une intervention virtuelle en santé.

Tous les participants ont exprimé des réactions très positives au fait d'avoir accès à un groupe d'entraide par l'intermédiaire d'un ordinateur et de l'Internet, compte tenu des pressions qu'ils subissent à cause d'un emploi à temps plein, de la gestion du ménage, de la nécessité de répondre aux besoins de leurs enfants (et parfois de leurs propres parents) et de prendre soin d'un conjoint ou d'une

Tableau 2

Composantes du site Web

1. Hyperlien pour le courriel avec un menu déroulant comprenant les adresses de courriel des membres du groupe et les professionnels de la santé
2. Un fil de discussion
3. Un hyperlien pour une vidéoconférence pour la communication d'une personne à l'autre
4. Un hyperlien pour une vidéoconférence pour les réunions de groupe
5. Un manuel d'information sur une maladie en particulier⁸
6. Un hyperlien vers les ressources, comme des adresses de sites Web présentant de l'information utile aux aidants qui prennent soin d'un proche atteint d'une maladie donnée^{12,13}

conjointe souffrant de DFT. Les aidants ont déclaré qu'ils n'auraient pu joindre un groupe d'entraide en milieu clinique, même s'ils avaient le plus grand besoin de cette assistance.

Le plus grand bienfait qu'ont tiré les aidants de leur participation à ce groupe a été de se rendre compte qu'ils n'étaient pas seuls à devoir gérer cette crise de vie majeure, que les autres qui vivent des situations semblables comprennent toute la gamme des émotions angoissantes qui les assaillent lorsqu'ils se rendent compte que leur conjoint ou leur conjointe ne guérira jamais. Ils ont commencé à faire leur deuil de la perte de cette relation personnelle et commencé à organiser leur vie familiale autour de la gestion des défis quotidiens que posent les soins à dispenser à un proche atteint d'une maladie neurodégénérative.

Les participants ont affirmé que le soutien émotionnel reçu des autres a été bénéfique et les a aidés à mieux surmonter les difficultés quotidiennes de prendre soin d'un conjoint en perte graduelle d'autonomie et incapable d'accomplir désormais les tâches courantes de la vie quotidienne. Leur stress n'avait pas disparu, mais il leur semblait moins écrasant. Tous les participants ont appris des stratégies pratiques pour répondre aux besoins

de leur conjoint malade, de leurs enfants et aux exigences de leur travail.

Les aidants ont également résolu les problèmes qui les empêchaient de prendre bien soin d'eux-mêmes, ce qui les aide à prévenir la détérioration de leur santé physique et mentale. Comme l'a dit un d'entre eux : « Je ne sais pas comment j'aurais survécu sans ce groupe – j'étais vraiment sur le point d'abandonner et de placer mon mari dans un établissement de soins. »

Les membres du groupe ont partagé de l'information au sujet de la DFT qu'ils avaient accumulée au fil du temps par leurs contacts avec des professionnels et par leurs propres observations. Ils se sentaient alors rassurés parce que leurs propres observations correspondaient aux descriptions des autres membres du groupe quant à la nature et à l'évolution de la maladie. Plusieurs membres du groupe ont utilisé cette information pour renseigner leurs parents et leurs amis au sujet des manifestations de la DFT, en espérant qu'ils comprendraient mieux et accepteraient les changements chez la personne malade.

Conclusions

À l'avenir, les systèmes de soins de santé devront travailler de concert avec les aidants en milieu familial en vue d'offrir

des services de soutien dans la collectivité aux personnes qui prennent soin d'un proche dépendant. Il faut veiller à ce que la famille qui assume le fardeau des soins ait une qualité de vie raisonnable et à retarder le plus longtemps possible le placement dans un centre de soins de longue durée.

Compte tenu de l'utilisation grandissante de l'Internet pour obtenir de l'information sur la santé et du recours à la vidéoconférence pour faciliter les consultations cliniques dans le cas de patients vivant dans des régions éloignées, la prochaine étape logique serait d'offrir des services de soutien et des consultations médicales aux proches aidants des personnes atteintes d'une maladie chronique. Une réunion par vidéoconférence destinée à un groupe d'aidants qui prennent soin de personnes atteintes d'une maladie chronique facilitera l'échange d'information ainsi que les interventions de soutien pour la prestation des soins, et ce, à un coût beaucoup moins élevé que celui des interventions en milieu clinique ou hospitalier. Aux yeux des conjoints aidants d'une personne atteinte de DFT, pouvoir avoir accès à de l'information sur les services de santé et obtenir du soutien par le truchement de l'Internet était la seule option possible pour obtenir des services d'une agence de soins de santé. La génération des *baby-boomers* semble utiliser de plus en plus volontiers l'ordinateur et naviguer facilement sur Internet; les progrès récents de la technologie et les solutions informatiques pourraient également faciliter ces rencontres par vidéoconférence entre les professionnels de la santé et les patients, qui reproduiront en grande partie la consultation clinique en personne.

Par conséquent, il se peut que le recours à la technologie pour offrir des services au sein du système de santé devienne courant. Le cas échéant, l'accessibilité aux services en serait accrue, peu importe les lieux géographiques et elle faciliterait le déploiement de programmes de soutien fondés sur des résultats scientifiques à l'intention des patients et des proches qui prennent soin d'eux.

Remerciements :

Ce projet a été réalisé grâce à des subventions à la recherche offerte par CANARIE, Canada; les Laboratoires universitaires Bell à l'Université de Toronto; le Ministère de la Santé et des Soins de longue durée de l'Ontario. Renee Climans a animé les groupes de soutien des aidants DFT en ligne.

Références :

1. Kiecolt-Glaser JK, Dura JR, Speicher CE, et coll. Spousal caregivers of dementia victims: longitudinal changes in immunity and health. *Psychosom Med* 1991; 53:345-62.
2. Vitaliano PP, Zhang J, Scanlan JM. Is caregiving hazardous to one's physical health? A meta-analysis. *Psychol Bull* 2003; 129(6):946-72.
3. Russo J, Vitaliano PP, Brewer DD, et coll. Psychiatric disorders in spouse caregivers of care recipients with Alzheimer's disease and matched controls: a diathesis-stress model of psychopathology. *J Abnorm Psychol* 1995; 104(1):197-204.
4. Kennet J, Burgio LD, Schulz R. Intervention for in-home caregivers: A review of research 1990 to present. In: Schulz R. (éd.). *Handbook of dementia caregiving: Evidence-based interventions for family caregivers*. Springer, New York, 2000, pp. 61-125.
5. Sorensen S, Pinquart M, Duberstein P. How effective are interventions with caregivers? An updated meta-analysis. *Gerontologist* 2002; 42(3):356-72.
6. Brodaty H, Green A, Koschera A. Meta-analysis of psychosocial interventions for caregivers of people with dementia. *J Am Geriatr Soc* 2003; 51:657-64.
7. Brodaty H, McGilchrist C, Harris L, et coll. Time until institutionalization and death in patients with dementia: Role of caregiver training and risk factors. *Arch Neurol* 1993; 50:643-50.
8. Mittelman MS, Ferris SH, Steinberg G, et coll. An intervention that delays institutionalization of Alzheimer disease patients: Treatment of spouse caregivers. *Gerontologist* 1993; 33:730-40.
9. Chu P, Edwards J, Levin R, et coll. The use of clinical case management for early stage Alzheimer's patients and their families. *Am J Alzheimers Dis Other Dementias* 2000; 15:284-90.
10. World Wide Web Consortium. Web Content Accessibility Guidelines 1.0. Disponible à : www.w3.org/TR/1999/WAI-WEBCONTENT-19990505. Consulté au mois de mai 2009.
11. World Wide Web Consortium. Web Accessibility Initiative (WAI). Disponible à : www.w3.org/WAI. Consulté au mois de mai 2009.
12. Marziali E, Donahue P. Caring for Others: Internet, video-conferencing group intervention for family caregivers of older adults with neurodegenerative disease. *Gerontologist* 2006; 46:398-403.
13. Marziali E, Damianakis T, Donahue P. Virtual support for family caregivers: theoretical framework, intervention model and outcome. *Journal of Technology and Human Services* 2006; 24:39-54.

membre du comité au Manitoba, la députée Judy Wasylycia-Leis, a fait écho aux commentaires et à l'engagement de M. Brown de faire des maladies neurologiques une importante priorité.

Faites-vous entendre

La mobilisation peut prendre plusieurs formes. Elle peut venir de gens atteints de la maladie, de leurs aidants ou de leurs proches ou de chercheurs et de professionnels de la santé. Elle découle surtout des expériences du réseau personnel de chaque individu pour faire en sorte que les choses changent.

Chacun d'entre nous peut contribuer à influencer sur les politiques susceptibles de modifier nos vies ou celles d'autres Canadiens, simplement en exprimant son opinion, ou en partageant son expérience et son savoir-faire.

Vous pouvez faire votre part en écrivant à votre député ou en faisant parvenir une lettre au rédacteur. Consultez l'adresse www.alzheimer.ca pour utiliser notre outil en ligne ou communiquez avec Patricia Wilkinson, responsable des relations avec les médias et le gouvernement, à l'adresse pwilkinson@alzheimer.ca, pour d'autres façons de vous faire entendre.

La Société Alzheimer est le principal organisme de santé canadien pour les personnes atteintes de démence au Canada. En plus de défendre leur cause auprès des instances gouvernementales et de leur offrir, ainsi qu'à leurs aidants et à leurs familles, des soins et services de soutien de haute qualité, la Société est un des bailleurs de fonds les plus importants en matière de formation et de recherche sur la maladie d'Alzheimer. Active dans plus de 140 communautés à travers le Canada, la Société est un membre clé de l'organisme Alzheimer Disease International, au sein duquel elle participe à la lutte mondiale contre la maladie d'Alzheimer et les affections connexes.

Pour obtenir de l'information additionnelle sur l'étude Raz-de-marée : Impact de la maladie d'Alzheimer et des affections connexes au Canada, sur la Société Alzheimer ou sur la façon de faire entendre votre voix et de défendre les intérêts des personnes atteintes de la maladie, veuillez vous rendre à www.alzheimer.ca.

Des nouvelles de la Société Alzheimer du Canada

Agir sur la démence maintenant, pendant qu'il en est encore temps

« Alors que je me remémore mes appréhensions vis-à-vis des dangers qui menaceraient peut-être éventuellement les vieux jours de mon couple, je me rends compte que la perspective de la démence ne m'avait jamais effleuré. À mesure que la population vieillit, ce périple sera partagé par des millions d'autres personnes qui, comme moi, constateront que le système de soins de santé n'est pas préparé pour prendre en charge des individus atteints de démence. Il faut agir maintenant avant que cette catastrophe humanitaire ne vienne à bout de nos ressources en soins de santé. » Dr Bob Lester, aidant.

L'énorme impact de la maladie d'Alzheimer et autres démences connexes sur la société canadienne est un problème de taille auquel le gouvernement doit s'attaquer maintenant si nous voulons que les choses changent. C'est le message qui a été livré aux parlementaires à Ottawa ce printemps pour tenter de promouvoir le développement d'une stratégie canadienne pour la prise en charge de la démence.

Le 1^{er} avril, la Société Alzheimer a été l'hôte de la réunion inaugurale d'un caucus de tous les partis sur le thème de la démence. Y ont participé des députés et des sénateurs de chacun des principaux partis. Premier d'une série, ce caucus contribuera à sensibiliser davantage les parlementaires aux problèmes de la démence et tentera d'influer sur la législation et les politiques dans le but de faire de la démence une priorité nationale dans le secteur de la santé.

Scott Dudgeon, le président de la Société, a présenté les données préliminaires de l'étude demandée par la Société et intitulée Raz-de-marée : Impact de la maladie d'Alzheimer et des affections connexes au Canada. L'étude analyse l'impact de la démence en mettant l'accent sur le profil démographique et épidémiologique actuel de la maladie. Les données récentes de prévalence produites par cette étude ont été dévoilées en janvier et d'autres données seront publiées au début de 2010 et incluront de nouveaux renseignements sur l'impact économique et social de la maladie d'Alzheimer et autres démences connexes.

Lors de la réunion, les participants ont été invités à réfléchir aux implications de ces nouvelles données sur les politiques et à conseiller la Société sur la direction à prendre une fois l'étude complétée et publiée. La Société leur a également demandé d'appuyer sa demande à la ministre de la Santé, Leona Aglukag, pour la tenue d'un sommet national sur la démence. Le sommet proposé réunirait des membres du ministère fédéral de la Santé et leurs homologues provinciaux

et territoriaux pour concevoir une stratégie coordonnée afin de faire face à l'épidémie de démence sur l'ensemble du territoire canadien.

« Que signifierait faire de la démence une priorité nationale au Canada en matière de santé? Un sommet national des gouvernements fédéral, provinciaux et territoriaux qui s'engageraient envers une stratégie coordonnée pour lutter contre la démence et améliorer la vie des personnes atteintes et de leur famille », répond le Dr Dudgeon. « Ce sommet ferait en sorte que notre position collective soit respectueuse des diverses juridictions au Canada, miserait sur les stratégies émergentes actuelles relativement à la démence à l'échelle provinciale et internationale et bénéficierait de l'appui de plans de mise en œuvre. »

Le Dr Bob Lester, un aidant de Toronto, s'est également exprimé à cette occasion en relatant son expérience personnelle d'aidant auprès de son épouse atteinte de démence. « J'ai toujours cru que la pire chose qui pourrait arriver serait la perte d'un être cher. Je réalise maintenant que si une telle perte est douloureuse, le drame prend fin éventuellement et il est possible de reprendre, jusqu'à un certain point, le cours de sa vie », affirme-t-il. « Pour moi, voir l'état de Judy se détériorer lentement au fil des ans m'apparaît bien pire. Elle ne peut même plus accomplir les plus simples tâches. Elle se retire progressivement en elle-même. Elle ne nous reconnaît plus, ni moi, ni nos enfants, ni nos petits-enfants. »

Le député ontarien Patrick Brown a clos la séance en remerciant la Société de son travail; il a brièvement témoigné de son expérience avec la maladie et affirmé qu'avec d'autres membres du Comité permanent de la santé, il travaille à faire en sorte que les maladies neurologiques comme la démence deviennent une priorité au sein de ce gouvernement. Une autre

Suite à la page 30