aidons les nôtres



Les dÃ@mences rares

Description

Il peut sembler $r\tilde{A}$ ©barbatif de se pencher sur des pathologies d \tilde{A} ©mentielles peu fr \tilde{A} ©quentes puisque, par leur d \tilde{A} ©finition m \tilde{A} ame, elles touchent peu de nos proches. Le domaine des neurosciences est en plein d \tilde{A} ©veloppement et de nouvelles pathologies sont d \tilde{A} ©crites et explor \tilde{A} ©es. Cela permet un accompagnement de plus en plus adapt \tilde{A} ©.

Pourquoi sâ??y intéresser?

A lâ??heure $o\tilde{A}^1$ la maladie dâ??Alzheimer est de loin la plus fr \tilde{A} ©quente des d \tilde{A} ©mences, il faut \tilde{A} tout prix \tilde{A} ©viter les \hat{A} « assimilations Alzheimer \hat{A} » qui voudraient que tout ram \tilde{A} "ne \tilde{A} cette maladie. Les prises en charge dâ??un malade varient dâ??une pathologie \tilde{A} lâ??autre.

Pour les malades et leurs proches, il est important que la notion de vraie maladie supplante des jugements $d\tilde{A}$ ©gradants entendus il nâ??y a encore pas si longtemps : \hat{A} « il retombe en enfance \hat{A} », \hat{A} « elle nâ??imprime plus rien \hat{A} », \hat{A} « il est fou \hat{A} », etc.

Ces maladies évolutives altÃ"rent une ou plusieurs fonctions cognitives cérébrales (mémoire, attention, langage, exécution dâ??un geste, reconnaissance, élaboration et réalisation dâ??une tâche). Les difficultés requiÃ"rent des aides prodiguées par les proches aidants. Aidons-les à comprendre:

Revue des dÃ@mences rares

Les d $\tilde{A}@g\tilde{A}@n\tilde{A}@rescences$ fronto temporales du langage :

- Lâ??Aphasie Primaire Progressive (non fluente) APP. Ce nâ??est pas une perte de la parole comme dans certains AVC. On observe une parole hésitante, une difficulté à trouver ses mots, à en connaitre le sens et à les articuler pour les prononcer correctement, un discours trÃ"s simplifié. Ceci peut se manifester à lâ??oral, comme à lâ??écrit et à la lecture. Ces troubles de la communication par le langage peuvent durer des années avant de sâ??aggraver vers dâ??autres troubles cognitifs.
- La démence sémantique : Câ??est une perte du sens des mots : reconnaitre afin de nommer un objet, une action, un lieu, une personne devient impossible. Le malade ne comprend plus que des choses trÃ's

aidons les nôtres

simples et répétées le concernant au quotidien.

- Les dégénérescences fronto temporales comportementales (DFT): au premier rang on retrouve des troubles du comportement, comme une apathie progressive, une perte dâ??intérêt, une perte des conduites sociales adaptées: désinhibition verbale, alimentaire, sexuelle, manque dâ??hygiène. Il existe une intolérance à la frustration et une réactivité importante.
- Lâ??angiopathie amyloà de des vaisseaux cérébraux : câ??est une maladie vasculaire due au dépà t de substances dites amyloà des dans la paroi des petits et des moyens vaisseaux sanguins du cerveau. Sur ces vaisseaux fragiles se créent des caillots (infarctus), des hémorragies qui vont aboutir à des troubles neurologiques et cognitifs selon leur localisation. Cette maladie contre-indique parfois certains traitements vasculaires.
- La Paralysie Supra nucléaire Progressive (PSP) : elle est souvent confondue avec une maladie de Parkinson évoluée. De façon précoce, les chutes, un grand ralentissement psychomoteur, une rigidité et une paralysie du regard vertical la caractérisent. Les troubles cognitifs prédominent sur lâ??attention et lâ??incapacité de planifier et exécuter correctement les séquences des tâches quotidiennes.
- La dégénérescence cortico basale (DCB) : elle est caractérisée par des troubles moteurs dâ??un seul cÃ′té du corps : maladresse voire rigidité ou malposition dâ??une main, dâ??un membre supérieur alors quâ??il nâ??existe pas de paralysie. Lae malade ne sait plus exécuter un geste alors quâ??il en connait le déroulement. Les troubles de planification du déroulement de la vie quotidienne deviennent compliqués.
- La démence des sports de contact violents : câ??est une maladie causée par des traumatismes répétés à la tête. On lâ??appelle aussi démence du boxeur, bien quâ??elle puisse aussi toucher des sports de contacts violents (kick boxing, football américain) ou des sports ou les accélérations /décélérations brutales sont en jeu (sport automobile) : Apathie, manque dâ??intérêt, impulsivité, irritabilité à la moindre contrariété, difficultés à réaliser les tâches quotidiennes, grand ralentissement, troubles de la coordination motrice, raideur.

Et dâ??
autres pathologies encore non répertoriées à ce jourâ? ¦

Mieux connues, ces maladies sont un peu plus diagnostiqu \tilde{A} ©es, ce qui est imp \tilde{A} ©ratif pour assurer \tilde{A} une personne malade le meilleur accompagnement m \tilde{A} ©dical possible.

 $\tilde{\mathbf{A}}$? savoir : Il existe des centres de $r\tilde{\mathbf{A}}$ © $f\tilde{\mathbf{A}}$ ©rence des d $\tilde{\mathbf{A}}$ ©mences rares ou pr $\tilde{\mathbf{A}}$ ©coces dans les grandes villes hospitalo-universitaires, ainsi quâ??un site internet tr $\tilde{\mathbf{A}}$ "s informatif du m $\tilde{\mathbf{A}}$ ame nom.

date créée 2020/03/16