

Il peut sembler rébarbatif de se pencher sur des pathologies démentielles peu fréquentes puisque, par leur définition même, elles touchent peu de nos proches. Le domaine des neurosciences est en plein développement et de nouvelles pathologies sont décrites et explorées. Cela permet un accompagnement de plus en plus adapté.

Pourquoi s’y intéresser ?

A l’heure où la maladie d’Alzheimer est de loin la plus fréquente des démences, il faut à tout prix éviter les « assimilations Alzheimer » qui voudraient que tout ramène à cette maladie. Les prises en charge d’un malade varient d’une pathologie à l’autre.

Pour les malades et leurs proches, il est important que la notion de vraie maladie supplante des jugements dégradants entendus il n’y a encore pas si longtemps : « il retombe en enfance », « elle n’imprime plus rien », « il est fou » etc

Ces maladies évolutives altèrent une ou plusieurs fonctions cognitives cérébrales (mémoire, attention, langage, exécution d’un geste, reconnaissance, élaboration et réalisation d’une tâche). Les difficultés requièrent des aides prodiguées par les proches aidants. Aidons-les à comprendre :

Revue des démences rares

Les dégénérescences fronto temporales du langage :

- L’Aphasie Progressive Primaire (non fluente) APP. Ce n’est pas une perte de la parole comme dans certains AVC. On observe une parole hésitante, une difficulté à trouver ses mots, à en connaître le sens et à les articuler pour les prononcer correctement, un discours très simplifié. Ceci peut se manifester à l’oral, comme à l’écrit et à la lecture. Ces troubles de la communication par le langage peuvent durer des années avant de s’aggraver vers d’autres troubles cognitifs.
- La démence sémantique : C’est une perte du sens des mots : reconnaître afin de nommer un objet, une action, un lieu, une personne devient impossible. Le malade ne comprend plus que des choses très 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 d’intérêt, une perte des conduites sociales adaptées : désinhibition verbale, alimentaire,

sexuelle, manque d'hygiène. Il existe une intolérance à la frustration et une réactivité importante.

L'angiopathie amyloïde des vaisseaux cérébraux : c'est une maladie vasculaire due au dépôt de substances dites amyloïdes 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 Paralyse 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 l'attention et l'incapacité de planifier et exécuter correctement les séquences des tâches quotidiennes.

La dégénérescence cortico basale (DCB) : elle est caractérisée par des troubles moteurs d'un seul côté du corps : maladresse voire rigidité ou malposition d'une main, d'un membre supérieur alors qu'il n'existe pas de paralysie. Le malade ne sait plus exécuter un geste alors qu'il en connaît le déroulement. Les troubles de planification du déroulement de la vie quotidienne deviennent compliqués.

La démence des sports de contact violents : c'est une maladie causée par des traumatismes répétés à la tête. On l'appelle aussi démence du boxeur, bien qu'elle puisse aussi toucher des sports de contacts violents (kick boxing, football américain) ou des sports où les accélérations /décélérations brutales sont en jeu (sport automobile) : Apathie, manque d'intérêt, impulsivité, irritabilité à la moindre contrariété, difficultés à réaliser les tâches quotidiennes, grand ralentissement, troubles de la coordination motrice, raideur.

Et d'autres pathologies encore non répertoriées à ce jour...

Mieux connues, ces maladies sont un peu plus diagnostiquées, ce qui est impératif pour assurer à une personne malade le meilleur accompagnement médical possible.

À savoir : Il existe des centres de référence des démences rares ou précoces dans les grandes villes hospitalo-universitaires, ainsi qu'un [site internet très informatif](#) du même nom.