

À propos

Traitement
de la DFT

Hérédité

Dépistages
génétiques

Prise en charge

Essais cliniques

Soutien

Glossaire

Comprendre le diagnostic de démence frontotemporale (DFT)

Connaître les options et se préparer aux prochaines étapes

À propos

Traitement
de la DFT

Hérédité

Dépistages
génétiques

Prise en charge

Essais cliniques

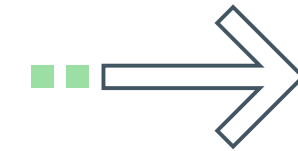
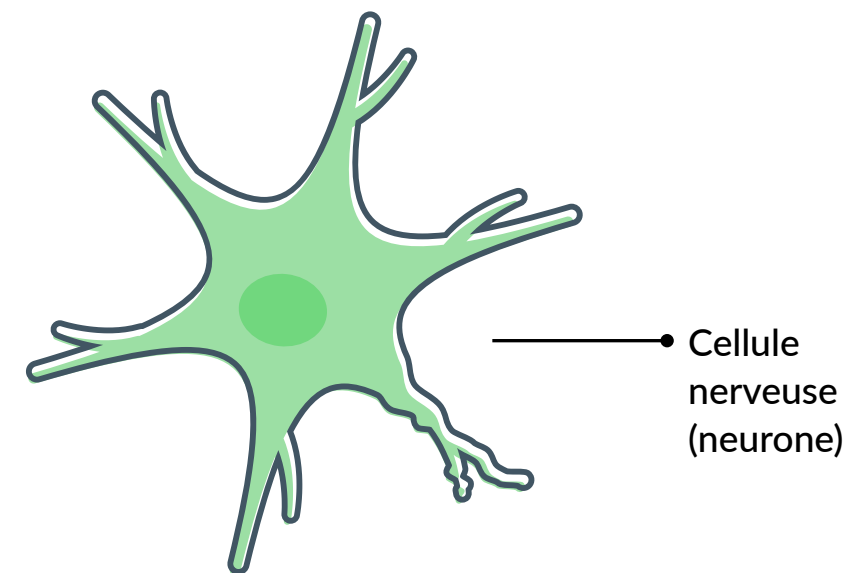
Soutien

Glossaire

Qu'est-ce que la démence frontotemporale?

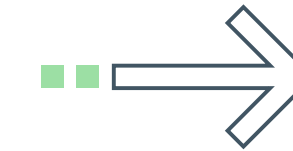
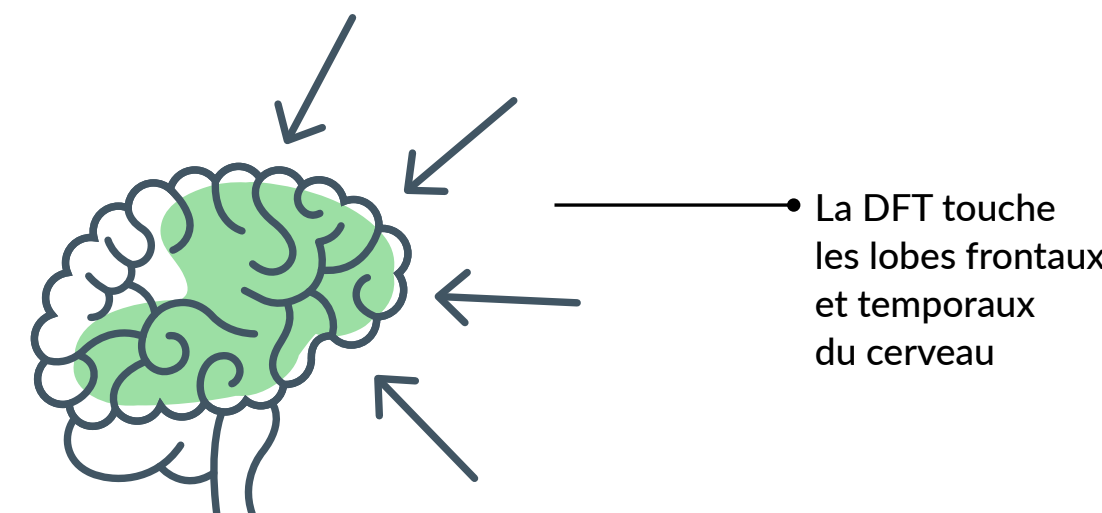
La DFT désigne un groupe de troubles qui touchent les lobes frontaux et temporaux, les aires du cerveau qui contrôlent la personnalité, le comportement et le langage. La DFT est également connue sous le nom de dégénérescence frontotemporale.

La DFT est causée par la neurodégénérescence, soit la formation de lésions des cellules nerveuses et du système nerveux



Cette neurodégénérescence entraîne un rétrécissement des aires du cerveau, appelé atrophie

La neurodégénérescence est une maladie progressive, c'est-à-dire qu'elle s'aggrave avec le temps.



Des changements extrêmes dans le comportement, l'humeur, la personnalité, le langage et les mouvements apparaissent



La DFT est actuellement incurable, et il n'existe aucun traitement approuvé qui modifie l'évolution de la maladie, c'est-à-dire qui s'attaque à la cause sous-jacente de la maladie.

DFT = démence frontotemporale.



Malgré les options limitées, les médecins spécialisés dans la DFT peuvent faire beaucoup pour vous offrir, à vous ou à votre proche, la meilleure qualité de vie possible, notamment en vous informant des nouveaux traitements.

Quels sont les symptômes de la DFT?

La DFT se manifeste sous deux formes

Elles sont diagnostiquées selon les symptômes qui apparaissent en premier et qui sont les plus importants.

- **La forme comportementale** est la forme la plus courante de DFT qui entraîne des symptômes comportementaux.
- **La forme langagière avec aphasie progressive** entraîne des changements dans la capacité de communication.

Remarque : dans de rares cas, les premiers symptômes sont liés au mouvement.

Les symptômes de la DFT peuvent ressembler à ceux d'autres maladies courantes

Les médecins peuvent diagnostiquer à tort la DFT comme un trouble de santé mentale plutôt qu'un trouble neurologique. Ils peuvent également la diagnostiquer à tort comme une maladie d'Alzheimer. Cependant, la DFT, contrairement à la maladie d'Alzheimer, tend à se manifester à un âge plus jeune (40-65 ans).

Les personnes atteintes de l'une ou l'autre de ces formes de DFT peuvent présenter des changements de comportement, d'élocution et de réflexion :



Perte d'inhibition



Apathie (manque d'intérêt)



Retrait social



Comportements compulsifs
répétitifs



Manque de sympathie
ou d'empathie



Diminution des capacités à
planifier, à se concentrer et à
accomplir les tâches



Difficulté à parler ou
à choisir ses mots

DFT = démence frontotemporale.



Si vous croyez que vous ou votre proche êtes atteint de DFT, veuillez consulter un neurologue spécialisé dans la DFT afin d'obtenir les réponses que vous attendez.

Quels types de spécialistes traitent les personnes atteintes de DFT?

De nombreux professionnels de la santé peuvent être impliqués dans la prise en charge d'une personne atteinte de DFT. Ils travaillent souvent en équipe pour apporter les meilleurs soins.

Les spécialistes et leur rôle dans le traitement de la DFT



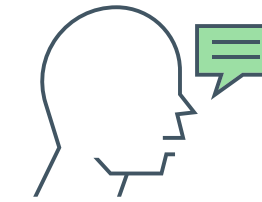
Neurologue et équipe soignante

- Diagnostic
- Gérer les symptômes neurologiques



Psychologue et psychiatre

- Détecter une DFT et consulter un neurologue
- Gérer les symptômes psychologiques



Orthophoniste et nutritionniste

- Gérer les symptômes liés à la parole et au langage
- Offrir une aide à l'alimentation et à la déglutition



Physiothérapeute

- Gérer les symptômes moteurs



Médecins de première ligne

- Aider à repérer les symptômes et orienter le patient vers des médecins spécialistes



Travailleur social et gestionnaire de cas

- Aider à la planification de la vie quotidienne et des soins de santé



Ergothérapeute

- Aider à adapter les activités en fonction des symptômes



Conseiller en génétique

- Aider à planifier et à expliquer les tests génétiques
- Fournir un soutien et des conseils

DFT = démence frontotemporale.



Une équipe soignante spécialisée peut être la meilleure solution pour vous ou votre proche. Pour trouver une équipe soignante, cherchez des centres spécialisés dans la DFT situés à proximité. Ces centres peuvent vous orienter vers des spécialistes expérimentés.

À propos

Traitement
de la DFT

Hérédité

Dépistages
génétiques

Prise en charge

Essais cliniques

Soutien

Glossaire



Quels sont les effets à long terme de la DFT?



Les symptômes de la DFT s'aggravent avec le temps et peuvent devenir gravement invalidants. Ces symptômes sont connus sous le nom de détérioration neurocognitive. Son évolution peut entraîner l'immobilité et la perte de la parole et du langage. À ce stade, une personne atteinte de DFT peut avoir besoin d'aide pour s'occuper d'elle-même. Il n'existe actuellement aucun traitement pour la DFT. Le pronostic est en moyenne de 8 ans après le début de la détérioration neurocognitive. De nombreux facteurs ont une incidence sur le pronostic; parlez-en à votre médecin ou à celui de votre proche pour en savoir plus.



Si vous avez reçu un diagnostic de DFT, vous pouvez obtenir de l'aide. Il existe plusieurs organismes qui soutiennent les familles confrontées aux difficultés quotidiennes liées à la DFT. Pour en savoir plus, consultez notre [page sur les soutiens](#).

DFT = démence frontotemporale.



Les scientifiques travaillent sur de nouveaux traitements de la DFT dans l'espoir de modifier l'évolution de la maladie. Ces traitements font l'objet d'essais cliniques.

Quelles sont les causes de la DFT?

Les causes de la DFT sont inconnues chez la majorité des personnes atteintes. Au fil du temps, il a été découvert que la DFT avait une forte composante génétique. Il peut donc y avoir des antécédents familiaux de DFT. Jusqu'à 40 % des personnes atteintes de DFT ont des antécédents familiaux de démence, vraisemblablement liés à une cause génétique. Cependant, certaines personnes n'ayant pas d'antécédents familiaux peuvent également être ciblées par un facteur génétique. Chez les personnes atteintes de DFT ayant une cause génétique, les médecins sont en mesure de déterminer la cause de la maladie grâce à des dépistages génétiques.

L'ADN est un mode d'emploi de la croissance et du développement de l'organisme



Les gènes sont des sections d'ADN qui indiquent aux cellules comment elles doivent fonctionner

Une modification du code génétique est appelée mutation ou variation



Les mutations peuvent toucher le fonctionnement des cellules

La plupart des personnes atteintes d'une forme génétique de DFT présentent des mutations dans l'un de ces trois gènes :



GRN (mutation du gène de la progranuline)



MAPT (mutation du gène codant la protéine tau)



C9orf72 (mutation du gène C9)

Ces formes de DFT génétique sont héritées selon un mode de transmission qu'on appelle autosomique dominant

Qu'est-ce que la transmission autosomique dominante?

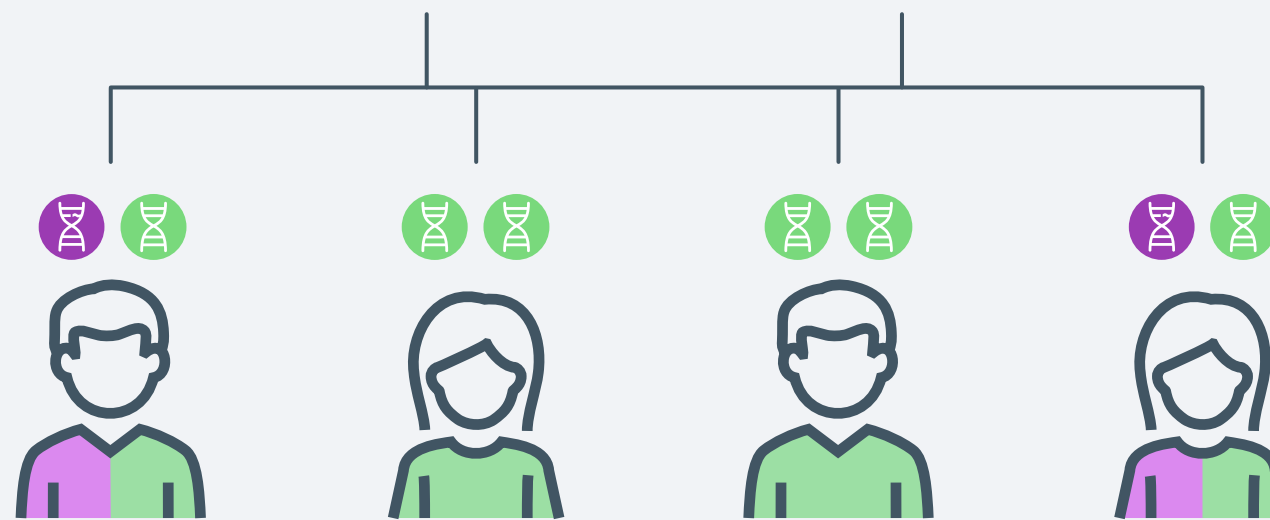
Si un parent est atteint de la mutation, celle-ci peut être transmise héréditairement à l'enfant

A DÉVELOPPÉ OU EST SUSCEPTIBLE DE DÉVELOPPER DES SYMPTÔMES



LA MALADIE N'EST PAS PRÉSENTE

Chaque personne possède deux exemplaires de presque tous les gènes, un de chaque parent



A DÉVELOPPÉ OU EST SUSCEPTIBLE DE DÉVELOPPER DES SYMPTÔMES

LA MALADIE N'EST PAS PRÉSENTE

LA MALADIE N'EST PAS PRÉSENTE

A DÉVELOPPÉ OU EST SUSCEPTIBLE DE DÉVELOPPER DES SYMPTÔMES

Dans le cas d'une transmission autosomique dominante, un seul exemplaire défectueux du gène présentant une mutation ou une variante est nécessaire pour transmettre la maladie

DFT = démence frontotemporale.

À propos

Traitement
de la DFT

Hérédité

Dépistages
génétiques

Prise en charge

Essais cliniques

Soutien

Glossaire



Pourquoi est-il important d'envisager le dépistage génétique?

Le dépistage génétique de la DFT peut aider les médecins de diverses manières :



Déterminer si la mutation génétique
est la cause de votre DFT ou
de celle de votre proche



En apprendre davantage sur
les symptômes de la DFT ou sur
l'évolution de la maladie



Déterminer les essais cliniques
auxquels vous ou votre proche
pouvez participer

DFT = démence frontotemporale.

À propos

Traitement
de la DFT

Hérédité

Dépistages
génétiques

Prise en charge

Essais cliniques

Soutien

Glossaire

Qu'est-ce que la consultation génétique et le dépistage génétique

Le dépistage génétique permet de relever les changements dans les gènes. Il est réalisé à partir d'un prélèvement de la partie intérieure de la joue, de salive ou d'un échantillon de sang.

Les conseillers en génétique soutiennent les personnes atteintes de maladies génétiques ou susceptibles d'en être atteintes. Ils :

- vous orientent et vous aident à décider en toute connaissance de cause si le dépistage génétique est adapté pour vous
- vous informent sur le dépistage
- déterminent qui, dans une famille, doit faire l'objet d'un dépistage pour mutation génétique
- vous expliquent les résultats
- vous aident à vous adapter au résultat et vous soutiennent tout au long du processus



InformedDNA offre des conseils et des dépistages génétiques gratuits aux personnes atteintes de DFT*. Pour en savoir plus (en anglais seulement) : informeddna.com/passagebio-ftd/

DFT = démence frontotemporale.

* Le programme de dépistage de la DFT d'InformedDNA est parrainé par Passage Bio. Toutefois, aucun renseignement personnel relatif à l'identification des personnes participant à ce programme de consultation et de dépistage génétiques ne sera communiqué à l'entreprise. Les dépistages et consultations génétiques gratuits d'InformedDNA ne sont offerts que pour les résidents des États-Unis. Si vous ne résidez pas aux États-Unis, renseignez-vous auprès de votre médecin sur les dépistages et les consultations génétiques.



Il existe d'autres moyens d'accéder aux consultations génétiques. Consultez notre page sur les soutiens.

Passage Bio



Existe-t-il des traitements pour la DFT?

Il n'existe actuellement aucun traitement approuvé pour la DFT qui s'attaque à la cause sous-jacente de la maladie.

Il existe une différence entre le traitement d'une maladie et la prise en charge des symptômes.



Le traitement s'attaque à la cause sous-jacente d'une maladie



La prise en charge vise à réduire ou à contrôler les symptômes d'une maladie

Si vous êtes atteint de DFT, les médecins peuvent traiter les symptômes en prescrivant des médicaments ou en recommandant un traitement et des stratégies pour les soignants qui peuvent aider à résoudre les problèmes de comportement et de langage. Cependant, à ce jour, aucun traitement ne permet de ralentir ou d'arrêter l'aggravation des symptômes.

DFT = démence frontotemporale.



Les progrès scientifiques ouvrent des possibilités dans le traitement de la DFT. Des traitements potentiels pouvant modifier l'évolution de la DFT font l'objet d'essais cliniques.

Existe-t-il des traitements à l'étude pour la DFT?

Les essais cliniques sont le moyen de rendre disponibles des traitements potentiels pour les maladies. De nombreux traitements potentiels de la DFT qui modifient l'évolution de la maladie sont à l'étude.

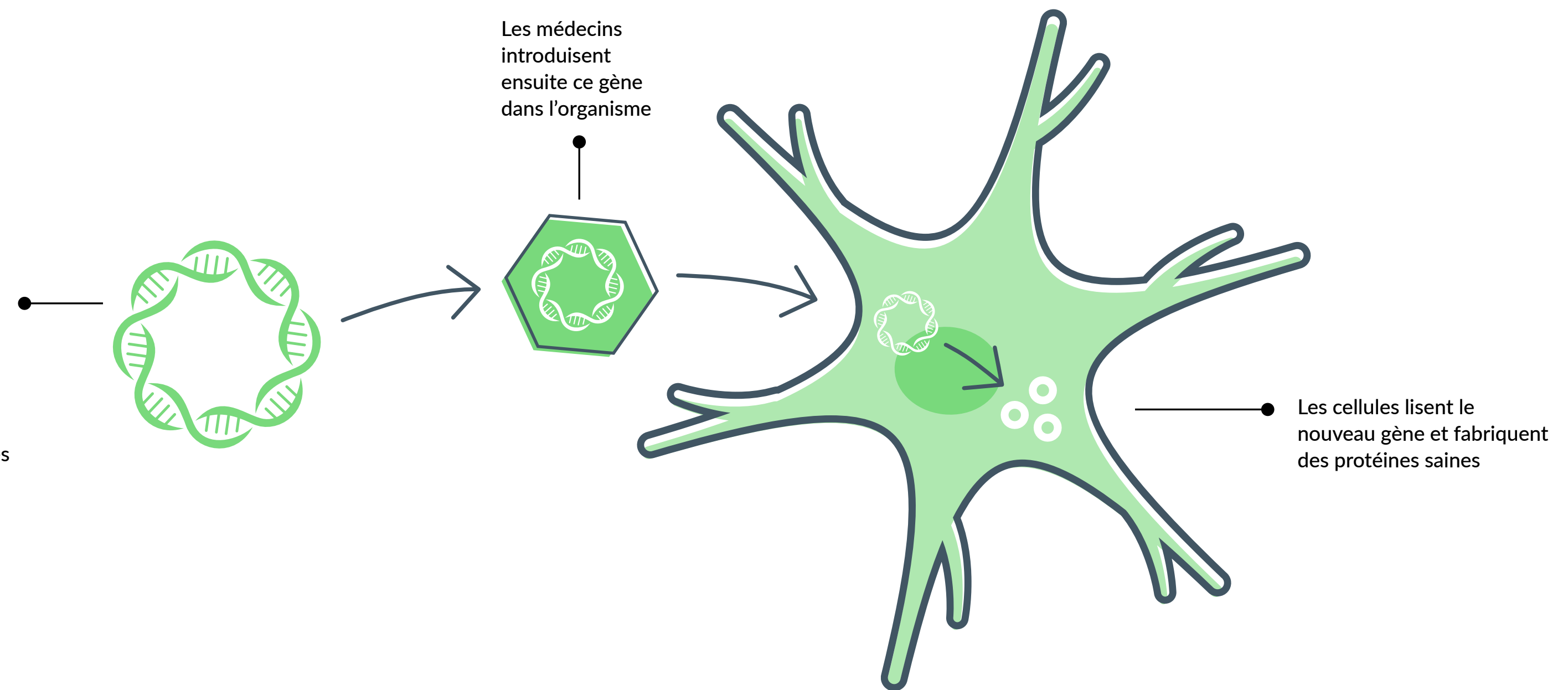


Certains de ces traitements sont réservés aux personnes porteuses de certaines mutations de la DFT, notamment le *GRN*, le *MAPT* et le *C9orf72*, ce qui rend les dépistages génétiques encore plus importants pour les personnes atteintes de DFT.

De nombreux traitements à l'étude utilisent un type de traitement appelé **thérapie génique**

La thérapie génique nécessite un gène sain qui peut remplacer un gène qui ne fonctionne pas (appelé gène muté).

La thérapie génique pour la DFT introduit dans l'organisme un gène sain qui aide les cellules nerveuses à produire des protéines fonctionnant normalement



DFT = démence frontotemporale.



Les personnes atteintes de DFT génétique peuvent être admissibles pour participer à un essai clinique et recevoir un traitement qui pourrait les aider.

Si vous ou votre proche envisagez de participer à un essai clinique, il est important de vous renseigner sur les exigences et les risques propres à chaque essai. Consultez les essais cliniques en cours sur clinicaltrials.gov (en anglais seulement).


Qu'est-ce qu'un essai clinique?

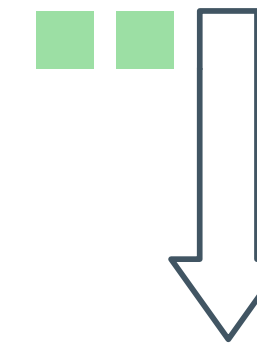
Les essais cliniques sont des études de recherche au cours desquelles les médecins vérifient si un traitement potentiel est sécuritaire et efficace pour les humains. L'effet, ou la capacité d'un traitement à aider les gens, est souvent appelé « efficacité » d'un traitement. Les médecins qui travaillent sur les essais cliniques sont appelés chercheurs principaux (CP).


Les personnes choisissent de participer à des essais cliniques pour tirer parti du traitement potentiel étudié ou contribuer à répondre à une question de santé précise.

Comment un traitement potentiel est-il approuvé?

Tous les traitements sur ordonnance disponibles aujourd'hui ont fait l'objet d'essais cliniques avant d'être approuvés.

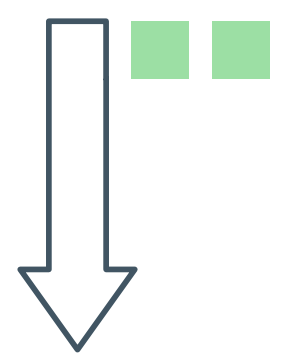
1.  Les scientifiques recueillent de nombreuses preuves sur l'efficacité d'un traitement potentiel à traiter une maladie ou un trouble.




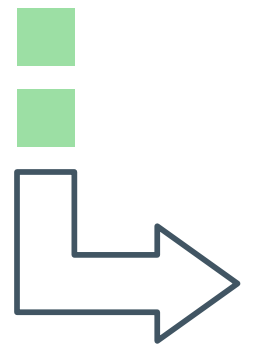
2.  Les CP étudient le traitement potentiel sur des personnes atteintes de la maladie. Les essais cliniques se déroulent souvent en trois phases :


- La phase 1 étudie l'innocuité et la posologie
- La phase 2 étudie l'efficacité et l'innocuité
- La phase 3 étudie l'efficacité et l'innocuité chez un plus grand nombre de patients

Dans le cas des maladies rares, où le nombre de patients atteints est faible et les options de traitement limitées, les chercheurs combinent souvent les phases afin de répondre à un plus grand nombre de questions sur un groupe de patients plus restreint. Par exemple, vous pourriez voir un essai clinique étiqueté comme étant de phase 1 et 2. Cette façon de faire permet d'accélérer le processus d'approbation des traitements dont les patients ont besoin.



3.  Les résultats de l'étude sont évalués pour déterminer si le traitement potentiel apporte un avantage considérable aux personnes atteintes de la maladie.



4.  Le Secrétariat américain aux produits alimentaires et pharmaceutiques (FDA) et d'autres agences gouvernementales dans le monde évaluent les résultats des traitements potentiels et n'approuvent que les traitements qui assurent l'innocuité et l'efficacité.

À propos

Traitement
de la DFT

Hérédité

Dépistages
génétiques

Prise en charge

Essais cliniques

Soutien

Glossaire

Vous n'êtes pas seul dans la lutte contre la DFT

Des organismes se consacrent à faire progresser la recherche et à aider les personnes et les familles atteintes de DFT. Ces communautés aident les personnes atteintes de DFT à obtenir un soutien, à consulter des médecins cliniciens experts, à faire un dépistage génétique, à obtenir une consultation génétique et à participer à des essais cliniques.

Les organismes de défense des droits des patients atteints de DFT peuvent vous aider ou aider votre proche atteint de DFT à :



comprendre les options de
traitement des maladies



consulter des médecins
et d'autres experts



faire partie d'une communauté
de soutien logistique et
émotionnel



accéder aux programmes et
aux services de soutien en
matière de soins de santé

**Les ressources ci-dessous (toutes en anglais seulement) peuvent vous être utiles,
à vous ou à votre proche, dans votre vie avec la DFT :**

AFTD
theaftd.org

Dementia Society of America
dementiasociety.org

National Institute of Neurological
Disorders and Stroke (NINDS)
ninds.nih.gov/Disorders/All-Disorders/Frontotemporal-Dementia-Information-Page

FTD Registry
ftdregistry.org

World FTD United
worldftdunited.net

Penn FTD Center
med.upenn.edu/ftd/

National Society of Genetic
Counselors (NSGC)
findageneticcounselor.nsgc.org

National Institute of Aging (NIA)
nia.nih.gov/health/what-are-frontotemporal-disorders

DFT = démence frontotemporale.

Glossaire

A **APP logopénique** : type d'aphasie primaire progressive qui touche la capacité d'une personne à trouver les mots justes, même si elle peut comprendre les mots et les phrases.

APP non fluente (également connue sous le nom d'APP agrammatique) : type d'aphasie primaire progressive qui touche la capacité d'une personne à faire des phrases ou à parler.

APP sémantique : type d'aphasie primaire progressive qui touche la capacité d'une personne à reconnaître les mots ou les visages.

Autosomique dominant : trouble causé par une personne qui reçoit un seul exemplaire d'un gène muté de l'un de ses parents.

C **Cellule** : unité qui compose tous les êtres vivants et les parties du corps. Les cellules constituent la structure de l'organisme, absorbent les nutriments contenus dans les aliments et effectuent des tâches qui contribuent au bon fonctionnement de l'organisme.

E **Essai clinique** : étude visant à évaluer l'innocuité, l'efficacité et la posologie d'un nouveau traitement chez l'humain.

G **Gènes** : sections d'ADN qui déterminent des caractéristiques génétiques précises.

H **Héréditaire** : caractéristiques pouvant être transmises des parents à la progéniture.

L **Lobe frontal** : aire du cerveau située à l'avant de la tête, responsable de fonctions telles que la parole et le langage, la personnalité, la planification, la mémoire, la prise de décision, la régulation des émotions et d'autres fonctions.

Lobe temporal : aire du cerveau responsable du traitement des souvenirs, de la reconnaissance des sons et de l'attribution d'un sens aux mots. Le cerveau possède un lobe temporal droit et un lobe temporal gauche, situés de chaque côté de la tête.

M **Maladie génétique** : maladie causée par une ou plusieurs mutations génétiques.

Mutation génétique (également appelée variante génétique) : modification du code d'un gène précis.

N **Neurodégénérescence** : perte de la structure et de la capacité des nerfs à fonctionner.

P **Protéines** : particules qui jouent de nombreux rôles importants dans l'organisme. Les protéines effectuent la majeure partie du travail dans les cellules et constituent une grande partie des tissus et des organes du corps.

T **Thérapie génique** : approche médicale consistant à introduire un gène individuel dans l'organisme afin de traiter une maladie génétique.

À propos

Traitement
de la DFT

Hérédité

Dépistages
génétiques

Prise en charge

Essais cliniques

Soutien

Glossaire

Passage Bio s'engage à changer des vies



Les patients sont la raison de toutes les décisions que nous prenons, qu'il s'agisse du choix des traitements ou de la manière de les rendre accessibles. Nous nous concentrons sur le développement de traitements efficaces nécessaires pour les troubles du système nerveux central (SNC), comme la DFT.



Nous croyons que la collaboration est importante. Nous nous engageons à travailler avec des groupes de défense des droits des patients qui s'engagent également à changer des vies.



Pour plus de renseignements sur Passage Bio et sur notre travail de développement d'un traitement efficace de la DFT, veuillez nous rendre visite à l'adresse : PassageBio.com (en anglais seulement).

upl[®]FT-D

Un essai clinique sur la démence frontotemporale avec mutations du gène de la progranuline

Passage Bio étudie un nouveau traitement potentiel appelé PBFT02 pour le traitement de la DFT causée par une mutation GRN.

Pour en savoir plus sur PBFT02, visitez FTDClinicalTrial.com (en anglais seulement).



Les personnes atteintes de DFT peuvent être admissibles à participer à des essais cliniques, c'est pourquoi il est essentiel d'agir rapidement.

Si vous souhaitez obtenir plus de renseignements, veuillez consulter un professionnel de la santé ou envoyer vos questions à Passage Bio à l'adresse : patientservices@passagebio.com.

DFT = démence frontotemporale.

One Commerce Square, 2005 Market Street, 39th Floor, Philadelphie, PA 19103
PassageBio.com
© 2022 Passage Bio Inc. Tous droits réservés. Imprimé aux États-Unis
GLOBAL-FTD-034-05052023

 **Passage Bio**