TEMPLATE H.U.B.
TRAJET DE SOINS
pour internet (patients) - indicateurs 1.3
pour intranet ou système qualité équipe clinique – indicateurs 1.2.a et i

Aphasie Primaire Progressive - ORPHA:95432

Premiers symptômes

L'aphasie primaire progressive est une maladie neurodégénérative dans laquelle les difficultés de langage constituent le symptôme principal au début de la maladie. La mémoire et les autres capacités cognitives peuvent rester relativement préservées pendant les premières phases.
Les premiers symptômes varient selon les patients : difficulté à trouver les mots, discours plus lent ou laborieux, erreurs dans la construction des phrases, difficultés à comprendre certains mots ou à répéter des phrases.
Il existe plusieurs formes d'aphasie primaire progressive, notamment les variantes non fluente/agrammatique, sémantique et logopénique. Ces formes ne sont pas nécessairement liées à la même maladie sous-jacente: certaines sont plus fréquemment associées aux dégénérescences frontotemporales, tandis que la variante logopénique est souvent liée à la maladie d'Alzheimer.

Première consultation

La première consultation permet de retracer l'apparition et l'évolution des symptômes. La présence d'un proche est particulièrement importante car les difficultés langagières ne sont pas toujours perçus par le patient lui-même.
Le neurologue réalise un examen neurologique et une première évaluation des fonctions cognitives et langagières. Les antécédents personnels et familiaux sont également recherchés, certaines formes d'aphasie primaire progressive pouvant avoir une origine génétique.

Diagnostic

Le diagnostic repose sur la présence d'une altération progressive du langage qui reste au premier plan pendant la phase initiale de la maladie. L'évaluation permet ensuite de déterminer, lorsque cela est possible, la variante d'aphasie primaire progressive et d'en rechercher la cause.

Examens complémentaires

Un bilan neuropsychologique approfondi ainsi qu'une évaluation précise du langage sont pratiqués. Une IRM cérébrale recherche une atteinte préférentielle de l'atrophie cérébrale.
Une TEP cérébrale au FDG (ou PET scanner) peut compléter le bilan en étudiant le fonctionnement des différentes régions cérébrales.
Selon la présentation clinique, des analyses sanguines, une ponction lombaire ou des examens recherchant les biomarqueurs de neurodégénéresence peuvent être proposés afin de préciser le diagnostic et l'origine éventuelle.
En fonction de l'âge de début, des antécédents familiaux et de la présentation clinique, une analyse et une consultation de génétique peuvent également être proposées.
A Erasme, nous proposons généralement de réaliser l'ensemble de ces examens sous forme d'une courte hospitalisation dans notre Clinique Intégrée de la Mémoire (CIMe).

Au seins de la CIMe, après les bilans, nous organisons une concertation multidisciplinaire afin d'établir un diagnostic probabiliste.

Traitements médicaux

Il n'existe actuellement pas de traitement permettant de guérir la dégénérescence frontotemporale ou d'en arrêter l'évolution. Certains médicaments peuvent cependant être proposés pour diminuer des symptômes tels que les troubles du comportement, l'anxiété ou les symptômes dépressifs.

La logopédie occupe une place centrale dans la prise en charge**.** Elle vise à maintenir aussi longtemps que possible les capacités de communication et à développer progressivement des stratégies alternatives : gestes, supports écrits ou imagés et outils numériques de communication

Traitements chirurgicaux

Il n'existe pas de traitement chirurgical de l'aphasie primaire progressive.

Suivi

Une première consultation est organisée après le bilan multidisciplinaire afin de réaliser l'annonce diagnostique au patient et à ses proches, s'ils le désirent.

Par la suite, le suivi associe principalement neurologue et logopède, avec l'intervention d'autres professionnels selon les difficultés rencontrées.

Les moyens de communication sont adaptés au fur et à mesure de l'évolution. Il est particulièrement utile d'anticiper les difficultés futures afin que le patient puisse se familiariser avec les outils de communication alternative lorsqu'il est encore capable de les apprendre.

Nous en profitons également pour discuter avec le patient et la famille des dispositions légales à anticiper et l'élaboration de statuts en accord avec les patients et leurs convictions.