

Synthèse à destination du médecin traitant

Extraite du Protocole Nationale de Diagnostic et de Soins (PNDS)

Dégénérescence frontotemporale – variante comportementale

Octobre 2025

Centre de référence Démences Rares ou Précoce



Membre de la
Filière de Santé Maladies Rares du système nerveux central BRAIN-TEAM



Ce travail a été soutenu par le ministère de la Santé et la filière BRAIN-TEAM à travers le
Plan National Maladies Rares

Synthèse à destination du médecin traitant

Les dégénérescences lobaires frontotemporales (DLFT) regroupent l'ensemble du spectre des affections neurodégénératives affectant préférentiellement les régions frontales et/ou temporales. Parmi les différentes présentations de DLFT, la **variante comportementale de dégénérescence frontotemporale (vcDFT)¹** (ORPHA : 275864) désigne une forme clinique caractérisée au premier plan par des **changements du comportement et de la personnalité**. Son incidence normalisée pour l'âge est estimée à environ 2 cas pour 100 000 personnes par an.

La vcDFT peut être une cause de trouble neurocognitif du sujet jeune : elle est plus fréquente entre 55 et 70 ans, certains cas survenant dès la troisième décennie. La vcDFT est souvent sous-diagnostiquée : on estime qu'environ 40 % des vcDFT ne sont pas diagnostiquées, le plus souvent par confusion avec une maladie psychiatrique. Le délai jusqu'au diagnostic est plus long que pour les autres troubles neurocognitifs.

Les **symptômes devant faire suspecter une vcDFT sont les modifications du comportement, de la conduite sociale et de la personnalité récentes, c'est-à-dire apparues il y a moins de 3 ans**. Ces modifications peuvent prendre un masque d'une dépression résistante, d'un syndrome de Diogène, d'addictions ou d'un syndrome maniaque survenant après 50 ans. L'identification des changements de comportement peut être facilitée par l'entretien avec un proche et le recours à des questionnaires dédiés (tels que la MBI-C ou la DAPHNE). Les tests de repérage (MMSE, BREF, MoCA) sont à réaliser comme devant toute suspicion de trouble neurocognitif, mais des scores normaux sont possibles dans les formes débutantes (en particulier pour le MMSE).

Les **critères diagnostiques de vcDFT²** requièrent l'apparition récente (< 3 ans), insidieuse et persistante d'au moins 3 des 6 caractéristiques suivantes : (1) désinhibition comportementale (comportements socialement inappropriés, impulsivité, etc.) ; (2) apathie ; (3) perte d'empathie ; (4) persévérations (mouvements répétitifs, comportements ritualisés, etc.) ; (5) hyperoralité (gloutonnerie, consommation exacerbée d'alcool, etc.) ; (6) déficit des fonctions exécutives (ex. score à la BREF effondré) et préservation relative de la mémoire et des fonctions visuo-spatiales (ex. rappel des mots et copie de figures du MMSE ou de la MoCA). La mise en évidence de modifications cérébrales au niveau des régions frontotemporales (telle qu'une atrophie en IRM) permettent de renforcer la probabilité du diagnostic devant un tableau clinique compatible.

Face à une suspicion de vcDFT, les **examens de première intention** sont ceux recommandés devant toute suspicion de trouble neurocognitif : (1) des prélèvements de biologie standard selon les recommandations HAS ; (2) une imagerie cérébrale, qui doit être une IRM

¹ Le terme de « démence frontotemporale » (DFT) peut parfois être utilisé pour désigner cette symptomatologie clinique mais est stigmatisant par le terme de démence, qui renvoie à une perte d'autonomie n'existant pas aux stades précoces.

² Critères du consortium international FTDC (International Behavioural Variant FrontoTemporal Dementia Criteria Consortium)

encéphalique en l'absence de contre-indication. La demande doit être motivée (trouble cognitif et modifications récentes du comportement) pour orienter l'analyse du radiologue.

À la suite de ces premiers examens, **le patient est orienté vers un service expert** dans les troubles cognitifs, tels que les centres mémoire, les services de neurologie ou, si cela est possible d'emblée, un centre de compétence ou de référence Démences Rares ou Précoces. Ces derniers possèdent une expertise et des ressources plus spécifiques à la question diagnostique posée par ces patients.

Le diagnostic de vcDFT est complexe et mobilise différentes expertises, notamment pour le **diagnostic différentiel** avec les **troubles psychiatriques primaires** (TPP), les **troubles cognitifs vasculaires** ou la **maladie d'Alzheimer** (MA). Le diagnostic survient souvent après un long parcours d'errance diagnostique. Le diagnostic précoce est pourtant recommandé pour lever une situation délétère d'incertitude et d'incompréhension des proches, et permettre une prise en soins adaptée. Le traitement vise à atténuer les symptômes comportementaux, éduquer l'entourage aux manifestations de la maladie, et protéger le patient et ses proches.

Si la majorité des cas de vcDFT est sporadique, une mutation génétique peut être identifiée chez certains patients présentant une vcDFT. Les mutations pathogènes sont généralement de transmission autosomique dominante. Si une mutation génétique est identifiée, **les apparentés à risque doivent être informés** qu'ils sont susceptibles d'être porteurs de la mutation. Une démarche **de diagnostic présymptomatique** peut le cas échéant leur être proposée au sein d'un service de génétique clinique agréé.

L'évolution de la vcDFT est variable et imprédictible. Les trois principaux facteurs péjoratifs sont une histoire familiale de DLFT et/ou une mutation génétique identifiée, la présence d'un syndrome parkinsonien, et l'association à une sclérose latérale amyotrophique (qui grève le pronostic). Indispensable, le suivi médical et paramédical a pour but de rechercher et anticiper les complications et comorbidités, de vérifier l'adéquation des aides médico-sociales aux besoins et d'évaluer la santé de l'aide. Les complications principales sont les chutes, la prise de poids, les troubles de la déglutition, la constipation, l'incontinence et les troubles du sommeil.

Le traitement vise d'abord à rechercher et évincer les facteurs susceptibles de provoquer ou d'exacerber les troubles du comportement (affection somatique cause d'inconfort ou de douleur). **Il priviliege chaque fois que possible les interventions non-médicamenteuses.** Les inhibiteurs de la recapture de la sérotonine (citalopram, paroxétine, fluvoxamine, sertraline) sont la classe médicamenteuse de choix dans la plupart des troubles du comportement perturbateurs (désinhibition, troubles des conduites alimentaires, agitation, stéréotypies) de la vcDFT. La trazodone est également un traitement efficace sur certains symptômes (comme les troubles des conduites alimentaires ou l'agitation) mais est soumise à des règles limitant sa prescription aux médecins spécialistes. Les antipsychotiques sont généralement inefficaces.

Face à une aggravation comportementale, si le maintien au domicile est encore possible, une enquête étiologique rapide doit être menée (examen clinique, examens complémentaires simples) pour rechercher le facteur déclenchant. Des filières de recours semi-urgent plus ou

moins formalisées existent au sein de nombreux centres experts pour éviter le recours au service des urgences.

Plus que dans les autres causes de troubles neurocognitifs, la personne atteinte de vcDFT est vulnérable dès le début de la maladie, avec des risques sociaux et pénaux potentiels. Un diagnostic de vcDFT doit être considéré comme une **urgence médico-sociale et médico-juridique** : les mesures médico-sociales et de protection juridique font partie intégrante de la prise en soins, dès le diagnostic. Interlocuteur privilégié du patient et de sa famille, le médecin généraliste est souvent le premier à identifier des besoins d'accompagnement médico-social. Il peut d'emblée :

- Établir une demande de prise en charge en **ALD n°15** ;
- Participer à la rédaction de dossiers de demande d'aide, pour le **dossier MDPH** et/ou le dossier **APA** ;
- **Diriger le patient et son proche vers un service social** pour étudier les aides (financières, techniques, administratives, etc..) dont ils pourraient bénéficier ;
- Solliciter le **Dispositif d'Appui à la Coordination** (DAC) du lieu de résidence du patient si la situation est complexe et nécessite un soutien renforcé.

Le médecin généraliste a une place centrale dans l'accompagnement de l'entourage de la personne atteinte de vcDFT. Le risque d'épuisement des proches aidants est plus élevé que dans les autres maladies neurologiques. Une attention particulière doit être apportée aux éventuels enfants à charge. De nombreuses initiatives existent pour soutenir les aidants : le centre expert, les plateformes d'accompagnement et de répit et les associations de patients (telles que France-DFT) sont les guichets principaux pour y accéder.

Informations utiles :

Carte et coordonnées des **Centres de Référence et de Compétence Démences Rares ou Précoces** :

- [site du centre de référence coorditeur "démences rares ou précoces" : Les centres constitutifs et centres de compétence](https://cref-demrarees.fr/-Les-centres-constitutifs-et-centres-de-competence) (<https://cref-demrarees.fr/-Les-centres-constitutifs-et-centres-de-competence>).
- [site de la filière de Santé Maladies Rares du Système Nerveux Central BRAIN-TEAM : Les réseaux de compétences | BRAIN-TEAM](https://brain-team.fr/les-membres/les-reseaux-de-competences/) (<https://brain-team.fr/les-membres/les-reseaux-de-competences/>).

- Orphanet :

Fiche Démence frontotemporale, variante comportementale : [Orphanet: Démence frontotemporale, variante comportementale](https://www.orpha.net/fr/disease/detail/275864) (<https://www.orpha.net/fr/disease/detail/275864>)

- Association américaine AFTD (The Association for Frontotemporal Degeneration) [AFTD - The Association for Frontotemporal Degeneration](https://www.theaftd.org/) (<https://www.theaftd.org/>)

Coordonnées des centres de référence, des centres de compétence et des associations de patients

Le Centre de référence Maladies Rares « Démences Rares ou Précoce » est composé de 3 centres de référence (Lille, Marseille et Paris) et de 15 centres de compétence.

Site internet : <https://cref-demrares.fr/>

➤ **Centre de référence coordonnateur Démences Rares ou Précoce**

Paris

Responsable : Dr Marc TEICHMANN

Lieu : Département de Neurologie, Centre des maladies neurologiques cognitives et comportementales, AP-HP. Sorbonne Université, Hôpital Pitié-Salpêtrière, 47-83 boulevard de l'Hôpital, 75651 Paris Cedex 13

Téléphone : 01 42 16 75 06 / 08 / 02

Courriel : contact@cref-demrares.fr

➤ **Centres de référence constitutifs Démences Rares ou Précoce**

Lille

Responsable : Pr Thibaud LEBOUVIER

Lieu : Centre Mémoire de Ressources et de Recherche, Hôpital Roger Salengro - CHU Lille, 59037 Lille Cedex

Téléphone : 03 20 44 60 21

Courriel : CentreCogRares@chu-lille.fr

Marseille

Responsable : Pr Alexandre EUSEBIO

Lieu : Service de Neurologie et Pathologie du Mouvement, AP-HM, Hôpitaux Universitaires de Marseille Timone, 264 rue Saint-Pierre - 13385 Marseille Cedex 05

Téléphone : 04 91 38 43 33

Courriel : neuromouv@ap-hm.fr

➤ **Centres de compétence Démences Rares ou Précoce**

Amiens

Responsable : Dr Mélanie BARBAY

Lieu : Service de Neurologie - CHU Amiens-Picardie, 1 rond point du Pr Christian Cabrol 80054 Amiens Cedex 1

Téléphone : 03 22 66 82 40

Courriel : neurologie.secretariat@chu-amiens.fr

Angers

Responsable : Dr Frédérique ETCHARRY-BOUYX

Lieu : Service de Neurologie, CHU Angers, 4 rue Larrey, 49100 Angers

Téléphone : 02 41 35 32 93

Courriel : ve.simon@chu-angers.fr

Bordeaux

Responsable : Pr Vincent PLANCHE

Lieu : Institut des Maladies Neurodégénératives, CHU Bordeaux (site Pellegrin), 1 place Amélie Raba Léon, 33000 Bordeaux

Téléphone : 05 57 82 12 53 / 05 57 82 01 16

Courriel : rdv.cmrr@chu-bordeaux.fr

Caen

Responsable : Pr Olivier MARTINAUD

Lieu : Service de Neurologie, CHU Caen Normandie, avenue de la Côte de Nacre - CS 30001, 14033 Caen Cedex 9

Téléphone : 02 31 06 46 17

Courriel : martinaud-o@chu-caen.fr

Dijon

Responsable : Pr Yannick BEJOT

Co-responsables : Dr Sophie MOHR, Dr Mathilde GRABER

Lieu : Service Hospitalo-Universitaire de Neurologie - CHU Dijon-Bourgogne 14 rue Paul Gaffarel - BP77908, 21079 Dijon cedex

Tél : 03 80 29 55 54

Courriel : secretariat.CMRR@chu-dijon.fr

Grenoble

Responsable : Dr Mathilde SAUVEE

Lieu : Centre Mémoire de Ressources et de Recherche de l'ARC Alpin, Neurologie, CHU Grenoble-Alpes, CS 10217, 38043 Grenoble Cedex 9

Téléphone : 04 76 76 57 90

Courriel : Secretariat.CMRR@chu-grenoble.fr

Lyon

Responsable : Dr Maïté FORMAGLIO

Lieu : Service de neurocognition et neuropsychologie, Hospices Civils de Lyon - CHU de Lyon, Hôpital Pierre Wertheimer, 59 boulevard Pinel, 69677 Bron Cedex

Téléphone : 04 72 11 80 66 / 04 72 35 79 63

Courriel : ghe.neuropsychologie@chu-lyon.fr

Montpellier

Responsable : Dr Karim BENNYS

Lieu : Unité de Neurologie comportementale, CHU Gui de CHAULIAC - CHU Montpellier, 80 avenue Augustin Fliche, 34295 Montpellier Cedex 5

Téléphone : 04 67 33 60 29

Courriel : CRMR_demencesraressouprecoces@chu-montpellier.fr

Nantes

Responsable : Dr Claire BOUTOLEAU-BRETONNIERE

Lieu : Service de Neurologie, CHU Nantes, Hôpital Guillaume René Laennec (HGRL), boulevard Jacques Monod, 44093 Nantes Cedex 01

Téléphone : 02 40 16 52 12 / 02 40 16 54 22

Courriel : cmrrneurologie@chu-nantes.fr

Pointe-à-Pitre

Responsable : Pr Annie LANNUZEL

Lieu : Service de Neurologie, CHU Pointe-à-Pitre, route de Chauvel, 97159 Pointe-à-Pitre Cedex

Téléphone : 05 90 93 47 33 / 05 90 89 11 85

Courriel : sec.pfma@chu-quadeloupe.fr / sec.eeg@chu-quadeloupe.fr

Poitiers

Responsable : Dr Adrien JULIAN

Lieu : Service de Neurologie, CHU Poitiers, 2 rue de la Milétrie – BP577, 86021 Poitiers

Téléphone : 05 49 44 43 05

Courriel : cm2r@chu-poitiers.fr

Rennes

Responsable : Dr Anne SALMON

Lieu : Service de Neurologie/Centre Mémoire de Ressources et de Recherche, CHU Rennes - site Pontchaillou, 2 rue Henri le Guilloux, 35000 Rennes

Téléphone : 02 99 28 25 76

Courriel : myriam.texier@chu-rennes.fr

Rouen

Responsable : Pr David WALLON

Lieu : Consultation Mémoire, Service de Neurologie, CHU de Rouen, Hôpital Charles Nicolle, 1 rue de Germont, 76031 Rouen Cedex

Téléphone : 02 32 88 87 40

Courriel : Neurologie.SecretCMRR@chu-rouen.fr

Strasbourg

Responsable : Pr Frédéric BLANC

Lieu : Hôpital de jour et Unité Cognitivo-Comportementale, Service de Gérontologie Mobile-Neuro-Psy-Recherche, Hôpitaux Universitaires de Strasbourg, CHU Robertsau, 21 rue David Richard, 67000 Strasbourg / Unité de Neuropsychologie, Service de Neurologie, Hôpitaux Universitaires de Strasbourg, CHU Hautepierre, 1 avenue Molière, 67000 Strasbourg

Téléphone : 03 88 11 55 52 / 03 88 12 86 34

Courriel : secretariat.HDJCM2R@chru-strasbourg.fr / CM2R@chru-strasbourg.fr

Toulouse

Responsable : Pr Jérémie PARIENTE

Lieu : Service de Neurologie B8 et Unité de Neuropsychologie, Département de Neurologie, Hôpital Pierre Paul Riquet, CHU Toulouse Purpan, place du Dr Baylac, TSA 40 031, 31059 Toulouse cedex 9

Téléphone : 05 61 77 76 86

Courriel : avis.neurocog@chu-toulouse.fr

Cette liste est à jour à la date du 10 septembre 2025, mais est susceptible d'évoluer. Merci de vous référer à la liste actualisée sur le site internet du Centre de Référence Démences Rares ou Précoce (<https://cref-demrarees.fr/-Les-centres-constitutifs-et-centres-de-competence->) ou de la filière BRAIN-TEAM (<http://brain-team.fr/les-membres/les-reseaux-de-competences/>).

Associations de patients

Association France-DFT

Présidente : Mme Dominique de Blanchard

Adresse : 5 rue des Reculettes, 75013 Paris

Téléphone : 07 61 32 16 77

Courriel : contact@france-dft.org

Site internet : <https://www.france-dft.org/page/274401-notre-association>

Page Facebook : https://www.facebook.com/FranceDFT?locale=fr_FR

Association France Alzheimer

Adresse : 11 rue Tronchet, 75008 Paris

Téléphone : 01 42 97 52 41

Site internet : <https://www.francealzheimer.org/>

Association Française des Aidants

Adresse : 13 boulevard Saint-Michel, 75005 Paris

Site internet : <https://www.aidants.fr/>