



Revue de la littérature des INM pour les dégénérescences fronto- temporales (DFT)

Auteur du rapport : Giovanni Carletti

Adresse e-mail : guideinm@med-alz.org

Rapport diffusé le : 24 juin 2025

Rapport validé par : Christine Tabuenca

INTRODUCTION

Les interventions psychosociales et plus largement non-médicamenteuses sont un domaine en croissance dans le soin des dégénérescences fronto-temporales (DFT). Cette catégorie est constituée de variantes chacune présentant des symptômes caractéristiques. Les variantes plus représentées dans les études disponibles sont la variante comportementale (DFT-vc) et l'aphasie progressive primaire (APP). Ici nous présentons les résultats d'une méta revue afin d'identifier les interventions pertinentes pour traiter les symptômes des DFT. Nous présentons une liste allant du meilleur niveau de preuve au plus bas. La synthèse se fonde sur neuf articles : une méta revue systématique (Abraha et al., 2017) ; quatre revues systématiques (Shinagawa et al., 2015 ; Barton et al., 2016 ; Burley et al., 2022 ; Spinoso et al., 2023) ; trois articles de synthèse sur les avancées de la recherche dans les DFT sur les vingt dernières années (Hodges & Piguet, 2018 ; Magrath-Guimet et al., 2022 ; Neylan & Miller, 2023) ; et deux essais randomisés contrôlés. Un essai randomisé contrôlé (ERC) évaluant les effets d'une intervention d'orthophonie basée sur la conversation adaptée à l'aphasie progressive primaire (Volkmer et al., 2022) et un essai évaluant des INM pour la désinhibition (Dimitriou et al., 2023).

Le classement des interventions qui suit est basé sur la qualité des preuves privilégiant les conclusions issues de revues systématiques d'essais contrôlés randomisés (ECR) et d'ECR individuels par rapport aux revues narratives ou études de moindre niveau de preuve.

À retenir :

Certaines interventions qui existent pour la maladie d'Alzheimer peuvent être adaptées aux dégénérescences fronto-temporales. L'exemple de la musicothérapie et de la stimulation cognitive sont exemplaires en ce sens. Il faut cependant davantage d'études spécifiques sur les DFT en raison des symptômes typiques qui ne se retrouvent pas dans la maladie d'Alzheimer.

TOP 7 DES INTERVENTIONS NON PHARMACOLOGIQUES POUR LES DFT

1. Musicothérapie

- **Description :** Cette intervention consiste en l'utilisation structurée de la musique (écoute passive ou position active, chant, improvisation, jeu d'instruments...) encadrée par une thérapeute qualifiée, elle peut également être intégrée aux soins dans le quotidien. Les revues systématiques indiquent une efficacité notable dans la DFT, notamment pour certains symptômes comportementaux.
- **Symptômes ciblés :** Agitation, anxiété, symptômes dépressifs, comportements désinhibés, amélioration de l'humeur et de l'interaction sociale. Potentiellement bénéfique pour certains aspects de l'aphasie (preuves à développer spécifiquement pour APP).
- **Qualité des preuves et limites :** Efficacité consistante pour l'agitation et l'anxiété en cas de troubles neurocognitifs majeurs via plusieurs ECR (ex: Ueda, 2013; McDermott, 2013; Vasionyte, 2013, cités par Abraha et al., 2017). Une ECR efficace citée pour la désinhibition (Choi et al., 2009, cité par Burley et al., 2022). Preuves spécifiques à l'APP très limitées (études de cas de Raglio et al., 2012; Beber et al., 2018, citées par Spinosa et al., 2023 ; ECR pilote de Choi et al., 2009, cité par Burley et al., 2022). Il faut noter également une grande hétérogénéité des approches musicales et des types d'études. (Abraha et al., 2017 ; Barton et al., 2016 ; Spinosa et al., 2023)

2. Éducation thérapeutique, et formation des aidants

- **Description :** Ces interventions visent à améliorer les connaissances des aidés et des aidants sur les DFT, à développer des stratégies pratiques pour reconnaître des conditions particulières et répondre aux comportements difficiles. Elles préparent aussi à une communication adaptée, à la gestion du stress et ouvrent pour améliorer leur bien-être. Il existe plusieurs modèles structurés (ex: ABC, DICE, REACH, SAVVY Caregiver... une étude de cas positive dans Ikeda et al., 1995, cité par Shinagawa et al., 2015) qui incluent des interventions comportementales, des formations et du soutien par les pairs. La qualité des preuves soutenant ces interventions est jugée forte dans les revues citées.
- **Symptômes ciblés :** Réduction du fardeau et du stress des aidants, amélioration de la gestion des comportements difficiles (agitation, agressivité, désinhibition, apathie), amélioration des compétences en communication, amélioration du bien-être et de la qualité de vie de l'aidant.
- **Qualité des preuves et limites :** Efficacité soutenue par plusieurs ECR (ex: Lichtwarck et al., 2017; Zwijsen et al., 2014; Mioshi et al., 2013; McKinnon et al., 2013; études du programme REACH citées par Barton et al., 2016), basées toutefois souvent sur des populations avec un diagnostic mixte et des études de qualité variable. Qualité globale jugée forte pour les troubles neurocognitifs majeurs en général dans des cohortes comprenant des personnes vivant avec des DFT. Cependant l'applicabilité directe et l'ampleur de l'effet dans les variantes nécessitent confirmation par des études plus ciblées. (ex: Sprangers et al., 2015, cité par Burley et al., 2022 ; Barton et al., 2016 ; Shinagawa et al., 2015 ; Abraha et al., 2017 ; Neylan & Miller, 2023).

3. Exercice Physique

- **Description :** Programmes d'activité physique réguliers, incluant souvent des exercices aérobiques, de renforcement, d'équilibre. Les preuves suggèrent des bénéfices sur l'humeur et sur certains comportements perturbateurs, bien que les résultats soient parfois inconsistants ou moins spécifiques aux DFT comparé à la maladie d'Alzheimer.
- **Symptômes ciblés :** Troubles de l'humeur (dépression), agitation, apathie, troubles du sommeil, amélioration de la fonction physique et de l'équilibre (prévention des chutes).
- **Qualité des preuves et limites :** Preuves issues d'ECR (ex: Hoffmann et al., 2016, cité par Burley et al., 2022; Teri et al., 2003, cité par Abraha et al., 2017) et revues (Potter, 2011; Thune-Boyle, 2012, cités par Abraha et al., 2017) dans le contexte de troubles cognitifs majeurs. Résultats inconsistants pour les troubles du comportement spécifiques aux DFT dans une revue Cochrane (Forbes et al., 2015, cité par Barton et al., 2016).

Association avec un déclin plus lent dans les DFT familiales (Casaletto et al., 2020, cité par Neylan & Miller, 2023). Qualité globale jugée modérée.

4. Entraînement conversationnel

- **Description :** Intervention spécifique pour les dyades aidant-aidé en cas d'APP. Elle vise à enseigner des stratégies pour faciliter la conversation et surmonter les difficultés de communication (ex: intervention Better Conversation for Primary Progressive Aphasia).
- **Symptômes ciblés :** Difficultés de communication spécifiques à l'APP, retombées psychosociales de l'APP sur le couple aidant-aidé, amélioration de l'interaction sociale et de l'indépendance, amélioration de la confiance et de l'efficacité conversationnelles.
- **Qualité des preuves et limites :** Approche prometteuse soutenue par un ECR pilote spécifique (Volkmer et al., 2022) de bonne qualité méthodologique démontrant la faisabilité. Limites : Échantillon limité, nécessité d'une validation par un essai à plus grande échelle. (Volkmer et al., 2022 ; Neylan & Miller, 2023 ; Hodges & Piguet, 2018).

5. Interventions d'orthophonie

- **Description :** Les interventions spécifiques à l'orthophonie visent le maintien des capacités linguistiques et le développement des stratégies compensatoires pour les personnes vivant avec une APP. Les techniques (ex: réapprentissage de mots, entraînement sur script) sont adaptées au variant spécifique de l'APP. D'un point de vue clinique ces interventions sont considérées comme essentielles, bien que la base de preuves par ECR soit encore en développement.
- **Symptômes ciblés :** Troubles spécifiques du langage (anomie, apraxie de la parole, agrammatisme, compréhension), maintien de la communication fonctionnelle.
- **Qualité des preuves et limites :** Pratique clinique standard. Soutenue par des études de cas et de petites séries (Savage et al., 2013, 2014, 2015, cités par Hodges & Piguet, 2018; Henry et al., 2018; Jokel et al., 2014, cités par Spinosa et al., 2023). Limites : Manque d'ECR à grande échelle spécifiquement pour l'APP dans la DFT (Spinosa et al., 2023). Qualité globale jugée modérée sur la base des preuves disponibles. (Neylan & Miller, 2023 ; Hodges & Piguet, 2018 ; Spinosa et al., 2023).

6. Stimulation sensorielle en ergothérapie

- **Description :** La définition de thérapie occupationnelle dans les articles est très large (Abraha, 2017). Dans le contexte de cette revue l'ergothérapie est à entendre principalement comme des activités quotidiennes centrées sur la stimulation sensorielle. Grâce à des méthodes d'évaluation des capacités préservées et des intérêts du patient les ergothérapeutes peuvent proposer des activités personnalisées et significatives (ex: *Tailored Activities Program - TAP*). Le but est d'adapter les activités de la vie quotidienne et l'environnement pour maximiser l'autonomie, l'engagement, et prévenir les comportements difficiles.
- **Symptômes ciblés :** Apathie, agitation, comportements perturbateurs, autonomie et indépendance, maintien des fonctions dans les activités quotidiennes, amélioration du sentiment de compétence (réduction du fardeau) des aidants.
- **Qualité des preuves et limites :** Efficacité du TAP soutenue par des ECR et des études de cas (O'Connor et al., 2016, cité par Hodges & Piguet, 2018; Gitlin et al., 2008, 2010, cités par Barton et al., 2016) avec des preuves encore limitées spécifiquement aux DFT. L'efficacité des interventions d'ergothérapie se montre mitigée pour certains troubles du comportement (Kim, 2012; Abraha et al., 2017). Qualité globale jugée modérée, nécessitant plus d'ECR dédiés aux variantes spécifiques. (Barton et al., 2016 ; Neylan & Miller, 2023 ; Abraha et al., 2017).

7. Thérapie par la Stimulation Cognitive (*Cognitive Stimulation Therapy - CST*)

- **Description :** Activités de groupe visant à stimuler les fonctions cognitives et sociales en évitant l'erreur et l'échec. Bien qu'efficace sur la cognition dans les troubles neurocognitifs majeurs, son effet sur les symptômes comportementaux spécifiques aux DFT est moins clairement établi.
- **Symptômes et cibles :** Fonction exécutives, cognition et qualité de vie.
- **Qualité des preuves et limites :** Efficacité prouvée sur la cognition dans la maladie d'Alzheimer et les troubles neurocognitifs majeurs via plusieurs ECR et revues (Woods et al., 2012; Aguirre et al., 2013; Olazaran et al., 2010, cités par Abraha et al., 2017). Preuves moins claires à cause d'études moins nombreuses concernant les troubles comportementaux spécifiques aux DFT. Qualité globale jugée forte pour la cognition, mais modérée à faible pour la variante comportementale. (Abraha et al., 2017 ; Volkmer et al., 2022).

MENTIONS SPÉCIALES INTERVENTIONS PROMETTEUSES

1. Thérapie cognitive comportementale (TCC)

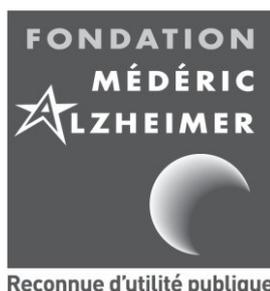
- **Description :** Il s'agit d'une approche thérapeutique ciblée sur la gestion des symptômes psychologiques ou comportementaux spécifiques, avec une faisabilité testée pour l'anxiété. Des méthodes de résolution de problèmes issues de la TCC sont parfois adaptées dans d'autres modèles d'intervention (ex: TIME, cité par Burley et al., 2022).
- **Qualité des preuves et limites :** Une étude pilote avec ECR sur l'anxiété dans le contexte de troubles cognitifs majeurs a montré la faisabilité mais pas d'impact mesurable (Spector et al., 2015, cité par Barton et al., 2016). Nous n'avons pas d'ECR robustes spécifiques aux DFT car il existe un questionnement sur son applicabilité compte tenu de la nature des déficits cognitifs et de la progression de la maladie. Qualité globale jugée faible pour les DFT. (Barton et al., 2016 ; Burley et al., 2022).

2. Interventions utilisant des nouvelles technologies

- **Téléthérapie et feedback vidéo :** L'utilisation de la vidéoconférence pour dispenser des interventions (orthophonie, CPT, soutien aidant/aidé), ainsi que l'utilisation du feedback vidéo pour analyser et améliorer les interactions conversationnelles sont mentionnées comme des approches faisables et utiles pour améliorer l'accessibilité et l'efficacité de certaines thérapies, notamment la CPT pour l'APP. (Neylan & Miller, 2023 ; Volkmer et al., 2022).
- **Qualité des preuves et limites :** Preuves émergentes concernant la faisabilité et l'utilité, notamment pour améliorer l'accessibilité et l'efficacité de la CPT pour l'APP (Volkmer et al., 2022) et potentiellement d'autres interventions (Neylan & Miller, 2023). Le feedback vidéo est décrit comme un outil utile dans la *CPT Better Conversation* (Volkmer et al., 2022). Limites : Nécessite des infrastructures technologiques et une familiarité des utilisateurs ; l'efficacité comparée aux interventions en présentiel nécessite plus de recherche. Qualité globale jugée modérée pour la faisabilité, mais modérée à faible pour l'efficacité prouvée par ECR.

BIBLIOGRAPHIE

- Abraha, I., Rimland, J. M., Trotta, F. M., Dell'Aquila, G., Cruz-Jentoft, A., Petrovic, M., Gudmundsson, A., Soiza, R., O'Mahony, D., Guaita, A., & Cherubini, A. (2017). Systematic review of systematic reviews of non-pharmacological interventions to treat behavioural disturbances in older patients with dementia. The SENATOR-OnTop series. *BMJ Open*, 7(3), e012759. <https://doi.org/10.1136/bmjopen-2016-012759>
- Barton, C., Ketelle, R., Merrilees, J., & Miller, B. (2016). Non-pharmacological Management of Behavioral Symptoms in Frontotemporal and Other Dementias. *Current Neurology and Neuroscience Reports*, 16(2), 14. <https://doi.org/10.1007/s11910-015-0618-1>
- Burley, C. V., Burns, K., & Brodaty, H. (2022). Pharmacological and nonpharmacological approaches to reduce disinhibited behaviors in dementia: A systematic review. *International Psychogeriatrics*, 34(4), 335-351. <https://doi.org/10.1017/S1041610222000151>
- Hodges, J. R., & Piguet, O. (2018). Progress and Challenges in Frontotemporal Dementia Research: A 20-Year Review. *Journal of Alzheimer's Disease*, 62(3), 1467-1480. <https://doi.org/10.3233/JAD-171087>
- Magrath Guimet, N., Zapata-Restrepo, L. M., & Miller, B. L. (2022). Advances in Treatment of Frontotemporal Dementia. *The Journal of Neuropsychiatry and Clinical Neurosciences*, 34(4), 316-327. <https://doi.org/10.1176/appi.neuropsych.21060166>
- Neylan, K. D., & Miller, B. L. (2023). New Approaches to the Treatment of Frontotemporal Dementia. *Neurotherapeutics*, 20(4), 1055-1065. <https://doi.org/10.1007/s13311-023-01380-6>
- Shinagawa, S., Nakajima, S., Plitman, E., Graff-Guerrero, A., Mimura, M., Nakayama, K., & Miller, B. L. (2015). Non-Pharmacological Management for Patients with Frontotemporal Dementia: A Systematic Review. *Journal of Alzheimer's Disease*, 45(1), 283-293. <https://doi.org/10.3233/JAD-142109>
- Spinosa, V., Vitulli, A., Logroscino, G., & Brattico, E. (2022). A Review on Music Interventions for Frontotemporal Aphasia and a Proposal for Alternative Treatments. *Biomedicines*, 11(1), 84. <https://doi.org/10.3390/biomedicines11010084>
- Volkmer, A., Walton, H., Swinburn, K., Spector, A., Warren, J. D., & Beeke, S. (2022). Results from a randomised controlled pilot study of the Better Conversations with Primary Progressive Aphasia (BCPPA) communication partner training program for people with PPA and their communication partners. *In Review*. <https://doi.org/10.21203/rs.3.rs-2190951/v1>



Fondation Médéric Alzheimer

5, rue des Reculettes, 75013, Paris

Tel. : 01 56 7917 91

fondation-mederic-alzheimer.org