

Internationale konsensuskriterier for adfærdsvarianten af frontotemporal demens

Adfærdsvarianten af frontotemporal demens (behavioural variant of FTD; bvFTD) er et klinisk syndrom karakteriseret ved fremadskridende nedbrydning af personlighed, social adfærd og kognition. Da der ikke foreligger nogen definitive biomarkører, der kan bidrage til at stille diagnosen bvFTD, er denne helt afhængig af kvaliteten af de kliniske diagnostiske kriterier.

Indenfor de seneste 25 år er fire forskellige sæt diagnosekriterier for frontotemporal demens blevet lanceret, herunder Lund-Manchester kriterierne (1994), Neary-kriterierne (1998), samt McKhann-kriterierne (2001).

I 2007 blev et forslag til internationale konsensuskriterier for bvFTD formuleret, der lægger vægt på at skelne bvFTD fra psykiatriske lidelser, Alzheimers sygdom og andre demenssygdomme. Diagnosekriterierne er bl.a. karakteriseret ved:

- integration af resultater fra genetisk udredning og billeddiagnostik.
- et diagnostisk hierarki (skelnen mellem mulig (*possible*), sandsynlig (*probable*) eller sikker (*definite*) bvFTD med *frontotemporal lobar degeneration* patologi – afhængigt af graden af diagnostisk sikkerhed).

Internationale konsensuskriterier for adfærdsvarianten af frontotemporal demens

I. Neurodegenerativ sygdom

Følgende symptomer skal være til stede for at opfylde kriterierne for adfærdsvarianten af frontotemporal demens (*behavioural variant of FTD*; bvFTD)

A. Progredierende forringelse af adfærd og/ eller kognition påvist via observation eller sygehistorie (ved en informant med godt kendskab til patienten).

Internationale konsensuskriterier for adfærdsvarianten af frontotemporal demens

II. Mulig (*possible*) bvFTD

Tre af de følgende adfærdsmæssige/kognitive symptomer (A-F) skal være til stede for at opfylde kriterierne. Tilstedeværelse af et symptom forudsætter, at det er permanent eller tilbagevendende og ikke blot enkeltstående eller sjældent forekommende.

A. Tidlig* adfærdsmæssig disinhibering (manglende hæmning) [et af følgende symptomer (A.1-A.3) skal være til stede]:

A.1. Socialt upassende adfærd

A.2. Tab af gode manerer eller høflighed

A.3. Impulsive, overlede eller ubetænksomme handlinger

B. Tidlig apati eller træghed [et af følgende symptomer (B.1-B.2) skal være til stede]:

B.1. Apati

B.2. Træghed (inerti)

C. Tidligt tab af evne til sympati eller empati [et af følgende symptomer (C.1-C.2) skal være til stede]:

C.1. Mindsket reaktion på andre menneskers behov og følelser

C.2. Mindsket social interesse, forbundenhed med andre eller personlig varme

D. Tidlig persevererende, stereotyp eller kompulsiv/ritualistisk adfærd [et af følgende symptomer (D.1-D.3) skal være til stede]:

D.1. Simple, gentagne bevægelser

D.2. Komplekse, kompulsive eller ritualistiske bevægelser

D.3. Stereotypt sprogbrug

E. Hyperoralitet og ændringer i spisevaner [et af følgende symptomer (E.1-E.3) skal være til stede]:

E.1. Ændringer i foretrukne fødevarer

E.2. Ukontrolleret æderi, øget forbrug af alkohol eller cigaretter

E.3. Oral udforskning eller indtagelse af uspiselige ting

F. Neuropsykologisk profil: svigt i eksekutive funktioner/produktivitet med relativ bevarelse af hukommelse og visuelt-rumlige funktioner [alle følgende symptomer (F.1-F.3) skal være til stede]:

F.1. Svigt i eksekutive opgaver

F.2. Relativ bevarelse af episodisk hukommelse

F.3. Relativ bevarelse af visuelt-rumlige færdigheder

III. Sandsynlig (*probable*) adfærdsvariant af FTD

Alle de følgende symptomer (A-C) skal være til stede for at opfylde kriterierne.

A. Opfylder kriterierne for mulig bvFTD

B. Udviser væsentlig funktionel forringelse (enten oplyst af primær omsorgsgiver eller dokumenteret ved *Clinical Dementia Rating Scale* (CDR) eller *Functional Activities Questionnaire* (FAQ)scores)

C. Billeddannelsestestresultater i overensstemmelse med bvFTD [et af følgende (C.1-C.2) skal være til stede]:

C.1. Frontal og/eller anterior temporal atrofi på MR eller CT

C.2. Frontal og/eller anterior temporal hypoperfusion eller hypometabolisme på PET eller SPECT

IV. Adfærdsvariant af FTD med sikker (*definite*) frontotemporal lobar degeneration (FTLD) patologi

Kriterium A og enten kriterium B eller C skal være til stede for at opfylde kriteriet.

A. Opfylder kriterierne for mulig eller sandsynlig bvFTD

B. Histopatologisk evidens for FTLD ved biopsi eller post mortem

C. Tilstedeværelse af en kendt patogen mutation

V. Eksklusionskriterier for bvFTD

Både kriterium A og B skal være negative for enhver type bvFTD diagnose. Kriterium C kan være positivt for mulig bvFTD, men skal være negativt for sandsynlig bvFTD.

A. Mønsteret af deficits og symptomer kan forklares bedre af andre ikke-degenerative nervesygdomme eller medicinske tilstande

B. De adfærdsmæssige forstyrrelser kan forklares bedre ved en psykiatrisk diagnose

C. Biomarkører peger tydeligt i retning af Alzheimers sygdom eller andre neurodegenerative processer

*Betegnelsen 'tidlig' refererer til symptomer, der viser sig inden for de første 3 år bvFTD = adfærdsvariant af FTD;



FTLD = *frontotemporal lobar degeneration*.

Kilder

Rascovsky, K., Hodges, J. R., Knopman, D., Mendez, M. F., Kramer, J. H., Neuhaus, J. et al. (2011). Sensitivity of revised diagnostic criteria for the behavioural variant of frontotemporal dementia. *Brain*, 134, 2456-247.

[PubMed](#)

Senest opdateret: 07. september 2020