

Critères diagnostiques révisés de variant comportemental de démence Frontotemporale.

1. Pathologie neurodégénérative

Le critère suivant doit être présent

- A. Détérioration progressive du comportement et/ou de la cognition sur la base du suivi ou de l'interrogatoire (rapport d'un informant fiable)

2. Variant comportemental de DFT possible

Trois des symptômes comportementaux/cognitifs (A-F) doivent être présents. Ces symptômes doivent être persistants ou récurrents, plutôt qu'isolés ou rares.

- A. Désinhibition comportementale précoce (un des symptômes suivants doit être présent)
 - Comportement social inapproprié
 - Perte des convenances ou de politesse
 - Actes impulsifs, irréfléchis, voire imprudents
- B. Apathie/Inertie précoce (un des symptômes suivants doit être présent)
 - Apathie
 - Inertie
- C. Perte de sympathie ou d'empathie précoce (un des symptômes suivants doit être présent)
 - Réponse diminuée aux besoins et sentiments des autres personnes
 - Désintérêt social, altération des relations interpersonnelles, émoussement affectif.
- D. Comportement persévératif, stéréotypé ou compulsif/obsessionnel précoce. (un des symptômes suivants doit être présent)
 - Mouvements répétitifs simples
 - Comportements complexes compulsifs, rituels
 - Stéréotypies verbales
- E. Hyperoralité et changement des habitudes alimentaires (un des symptômes suivants doit être présent)
 - Modifications des goûts alimentaires
 - Gloutonnerie, consommation aggravée d'alcool ou de cigarettes
- F. Profil neuropsychologique : déficit exécutif avec respect relatif de la mémoire et des fonctions visuospatiales (tous les symptômes suivants doivent être présents)
 - Déficit des fonctions exécutives
 - Respect relatif de la mémoire épisodique
 - Respect relatif des fonctions visuospatiales

3. Variant comportemental de DFT probable

Tous les critères suivants doivent être présents

- A. Remplit les critères de variant comportemental de DFT possible
- B. Présence d'un déclin fonctionnel significatif (rapport de l'informant ou sur la base d'échelles cliniques de syndrome démentiel ou d'activités de vie quotidienne)

- C. Résultats d'imagerie compatibles avec le diagnostic de variant comportemental de DFT (un des critères suivants doit être présent)
- Atrophie frontale et/ou temporale antérieure en IRM ou Scanner
 - Hypométabolisme frontal et/ou temporal antérieur en SPECT ou TEP

4. Variant comportemental de DFT avec pathologie de dégénérescence lobaire frontotemporale définie

Le critère A et soit le critère B ou C doivent être présents

- A. Remplit les critères de variant comportemental de DFT possible ou probable
- B. Preuve histopathologique de dégénérescence lobaire frontotemporale par biopsie cérébrale ou examen post mortem
- C. Présence d'une mutation génétique pathogène.

5. Variant comportemental de DFT exclu

Les critères A et B doivent être négatifs pour tout diagnostic de variant comportemental de DFT. Le critère C peut être positif dans le cadre d'un diagnostic de variant comportemental de DFT possible, mais doit être négatif dans le cadre d'un diagnostic de variant comportemental de DFT probable.

- A. Les troubles sont mieux expliqués par une autre pathologie non neurodégénérative du système nerveux ou une autre affection médicale.
- B. Les modifications comportementales sont mieux expliquées par une pathologie psychiatrique
- C. Biomarqueurs fortement indicatifs de maladie d'Alzheimer ou d'autres pathologies neurodégénératives.

D'après Rascovsky K *et al.* *Sensitivity of revised diagnostic criteria for the behavioural variant of frontotemporal dementia.* Brain. 2011; 134(Pt 9):2456-77.