

Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS)

Dégénérescence frontotemporales – variante comportementale

Argumentaire

Octobre 2025

Centre de référence Démences Rares ou Précoces



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

Cet argumentaire a été élaboré par le centre de référence Démences Rares ou Précoces. Il a servi de base à l'élaboration du PNDS Dégénérescence frontotemporale – variante comportementale.

Le PNDS est téléchargeable sur le site du centre de référence Démences Rares ou Précoces (<https://cref-demrares.fr/>) et sur le site de la filière de santé maladies rares BRAIN-TEAM (<https://brain-team.fr/>).

Sommaire

Liste des abréviations.....	4
Préambule.....	5
Argumentaire.....	6
1 Méthode d'élaboration	6
2 Présentation des résultats de la recherche bibliographique	7
Annexe 1. Recherche documentaire et sélection des articles	17
Annexe 2. Liste des participants.....	18
Références bibliographiques	20

Liste des abréviations

C9orf72	Chromosome 9 open reading frame 72
DLFT	Dégénérescence Lobaire FrontoTemporale
FCSRT	Free and Cued Selective Reminding Test
GRN	Granulin Precursor
HAS	Haute Autorité de Santé
IRM	Imagerie par Résonance Magnétique
LCS	Liquide CérébroSpinal
MA	Maladie d'Alzheimer
MesH	Medical Subject Headings
NfL	Neurofilament Light Chain (chaîne légère des neurofilaments)
PNDs	Protocole National de Diagnostic et de Soins
SLA	Sclérose Latérale Amyotrophique
SPC	Symptômes Psychologiques et Comportementaux
TEP-FDG	Tomographie par Emission de Positons au Fluoro-désoxy-glucose
vcDFT	variante comportementale de Dégénérescence FrontoTemporale

Préambule

Le PNDS sur la variante comportementale de dégénérescence frontotemporale (vcDFT) a été élaboré selon la « Méthode d'élaboration d'un protocole national de diagnostic et de soins pour les maladies rares » publiée par la Haute Autorité de Santé en 2012 (guide méthodologique disponible sur le site de la HAS : www.has-sante.fr). Le présent argumentaire comporte l'ensemble des données bibliographiques analysées pour la rédaction du PNDS.

Argumentaire

1 Méthode d'élaboration

La littérature a été revue et sélectionnée avec l'outil « [Pubmed](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/) »¹ recensant les articles médicaux et scientifiques publiés dans des revues internationales en anglais et en français, et reviewé par des comités internationaux de relecture (*reviewers*, experts dans le domaine). La base de données Pubmed a été interrogée le 28/11/2024 (une veille des nouvelles publications pertinentes pour le PNDS a été réalisée jusqu'au mois d'avril 2025) et la présélection des articles a été réalisée sur les 10 dernières années à partir de cette date. La recherche bibliographique a été réalisée par différentes équations de recherche sur le terme MeSH (Medical Subject Headings) de « Frontotemporal dementia »² et en plaçant le terme en tant que sujet majeur des articles (« Major Topic »). Cette recherche (3446 articles) a ensuite été restreinte :

- aux méta-analyses, revues et revues systématiques traitant de ce thème : 565 articles
- aux articles originaux traitant de la question du diagnostic (« subheading diagnosis » de la recherche par terme MeSH) : 719 articles
- aux articles originaux traitant de la question de la prise en soins (« subheading therapy » de la recherche par terme MeSH) : 130 articles.

L'ensemble de ces articles a ensuite été classé selon le thème traité dans une des catégories suivantes : généralités, présentation clinique, diagnostic, neuropsychologie, imagerie, biologie, génétique, prise en soins et évolution. Une fois associés à une des catégories sur base de leur titre, les abstracts de ces articles ont été analysés et classés en fonction de leur pertinence pour l'écriture du PNDS afin de créer une base de données bibliographiques finale soumise aux différents rédacteurs du PNDS.

Au total, 133 références ont été sélectionnées par les rédacteurs pour l'écriture du PNDS. Relevons que certaines références non présentes dans la recherche bibliographique (notamment celles publiées antérieurement à la période de 10 ans considérée) ont pu être utilisées car jugées pertinentes par le rédacteur (telle que la référence des critères diagnostiques actuellement utilisés en pratique clinique pour le diagnostic de la vcDFT, datant de 2011).

Le groupe de rédacteurs est constitué de membres des Centres de Référence ou Centres de Compétence Démences Rares ou Précoces. Après analyse et synthèse de la littérature médicale et scientifique pertinente, le groupe de rédacteurs a proposé une première version du PNDS qui a été soumise à un groupe de lecture multidisciplinaire et multiprofessionnel. Il est composé de professionnels de santé et médico-sociaux, ayant un mode d'exercice public ou privé, de différentes régions du territoire national, ainsi que de représentants des associations de patients/aidants. Le groupe de relecteurs a été réuni au cours d'une journée de discussion autour des différentes sections du PNDS (les personnes ne pouvant être présentes ont fait part de leurs commentaires en amont de la réunion ou ont été consulté lors d'une entrevue ultérieure pour intégrer leurs commentaires au texte du PNDS).

Les commentaires du groupe de lecture ont été analysés, discutés puis intégrés à la rédaction d'un texte amendé. Cette dernière version a ensuite fait l'objet d'une relecture attentive par le

¹ <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/>

² <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/mesh/68057180>

coordonateur du PNDS. À ce titre, le présent PNDS (et son argumentaire) sont le fruit d'un travail collégial.

2 Présentation des résultats de la recherche bibliographique

Les tableaux ci-dessous reprennent une sélection des articles principaux utilisés par les rédacteurs de ce PNDS. Le tableau 1 présente des articles de recommandations de bonnes pratiques et/ou travaux de groupes d'experts autour des questions relatives à la vcDFT. Le second tableau détaille les articles clés sur la partie diagnostic et diagnostic différentiel de la vcDFT. Enfin, le troisième tableau reprend des articles traitant de la question de la prise en soins de la vcDFT.

Tableau 1. Recommandations et travaux de groupes d'experts sur les questions relatives à la vcDFT

Thème	Principales sources	Commentaires
Recommandations de bonnes pratiques	<i>Radhakrishnan RK, Jauhari S. Frontotemporal dementia. BMJ Best Practice. 2022 ; https://bestpractice.bmj.com/topics/en-gb/968</i>	Document publié dans la revue BMJ Best practice et reprenant les bonnes pratiques pour le diagnostic et la prise en soins de la vcDFT (sur un format proche de celui du présent PNDS). Le document a été écrit par 2 auteurs néo-zélandais (psycho-géiatres) et a été reviewé par des experts internationaux.
Recommandations de bonnes pratiques	<i>Rosness TA, Engedal K, Chemali Z. Frontotemporal Dementia: An Updated Clinician's Guide. J Geriatr Psychiatry Neurol. sept 2016;29(5):271-80.</i>	Article discutant les aspects de diagnostic et de prise en soins des DLFT (qu'elles soient comportementales, langagières ou motrices)
Recommandations pour le diagnostic différentiel de la vcDFT par rapport aux troubles psychiatriques primaires	<i>Ducharme S, Dols A, Laforce R, Devenney E, Kumfor F, van den Stock J, et al. Recommendations to distinguish behavioural variant frontotemporal dementia from psychiatric disorders. Brain J Neurol. 1 juin 2020;143(6):1632-50.</i>	L'article propose des recommandations cliniques fondées sur une revue systématique de la littérature pour améliorer la distinction entre vcDFT et les troubles psychiatriques, en s'appuyant sur l'évaluation clinique, les tests cognitifs, la neuroimagerie, l'analyse du liquide cérébrospinal (LCS) et les tests génétiques.
Recommandations sur le recours aux biomarqueurs dans le cadre des troubles neurocognitifs	<i>Frisoni GB, Festari C, Massa F, Cotta Ramusino M, Orini S, Aarsland D, et al. European intersocietal recommendations for the biomarker-based diagnosis of neurocognitive disorders. Lancet Neurol. mars 2024;23(3):302-12.</i>	Recommandations européennes pour le diagnostic des troubles neurocognitifs basés sur les biomarqueurs.
Recommandations françaises sur la prise en charge des symptômes	<i>Nouvelles recommandations pour la prise en charge des Symptômes Psychologiques et Comportementaux (SPC) dans les maladies</i>	Ces recommandations (publiées en septembre 2024) émanent d'un travail de collaboration entre 3 sociétés savantes : Société

comportementaux dans les maladies neurocognitives	neurocognitives (septembre 2024) ; https://www.centres-memoire.fr/nouvelles-recommandations-pour-la-prise-en-charge-des-symptomes-psychologiques-et-comportementaux-spc-dans-les-maladies-neurocognitives/	Française de Gériatrie et Gériatrie, Fédération des Centres Mémoire et Société Francophone de Psychogériatrie et de Psychiatrie de la Personne Âgée. Il a été coordonné par Maria Soto et Jean Roche. Le document détaille les possibilités d'interventions pharmacologiques et non pharmacologiques pouvant être conseillées selon le type de maladie neurocognitive. Un chapitre est dédié à la vcDFT ; ce dernier a inspiré la partie prise en soins du présent PNDS.
Recommandations sur la prise en soins pharmacologique	Wittebrood C, Boban M, Cagnin A, Capellari S, De Winter FL, Djamshidian A, et al. <i>Pharmacotherapy for behavioural manifestations in frontotemporal dementia: An expert consensus from the European Reference Network for Rare Neurological Diseases (ERN-RND)</i> . Eur J Neurol. déc 2024;31(12):e16446.	Recommandations européennes concernant la prescription d'une médication pour les troubles du comportement chez les patients vcDFT.

Tableau 2. Articles relatifs au diagnostic de la vcDFT

Thème	Principales sources	Commentaires
Critères diagnostiques cliniques	Rascovsky K, Hodges JR, Knopman D, Mendez MF, Kramer JH, Neuhaus J, et al. <i>Sensitivity of revised diagnostic criteria for the behavioural variant of frontotemporal dementia</i> . Brain J Neurol. sept 2011;134(Pt 9):2456-77.	Le document présente les critères diagnostiques actuellement utilisés dans la pratique clinique pour caractériser la vcDFT.
Critères diagnostiques à un stade prodromique	Barker MS, Gottesman RT, Manoochchri M, Chapman S, Appleby BS, Brushaber D, et al. <i>Proposed research criteria for prodromal behavioural variant frontotemporal dementia</i> . Brain J Neurol. 29 avr 2022;145(3):1079-97.	L'article propose de nouveaux critères de recherche pour identifier le stade prodromique de la vcDFT, c'est-à-dire la phase précédant le diagnostic clinique. Ces critères visent à améliorer la détection précoce en intégrant des évaluations comportementales, neuropsychologiques, des biomarqueurs et des données génétiques. L'objectif est de faciliter une intervention anticipée et de mieux distinguer la vcFTD des troubles psychiatriques.
Phases précliniques et prodromiques de la vcDFT	Benussi A, Alberici A, Samra K, Russell LL, Greaves CV, Bocchetta M, et al. <i>Conceptual framework for the definition of preclinical and prodromal frontotemporal dementia</i> . Alzheimers Dement J Alzheimers Assoc. juill 2022;18(7):1408-23	L'article aborde les phases précoces de la vcDFT caractérisées par des changements biologiques et cliniques progressifs précédant l'apparition de la perte d'autonomie du patient. L'objectif principal est d'établir une terminologie consensuelle et des critères précis pour mieux identifier ces stades

		initiaux, facilitant ainsi le diagnostic précoce et le développement d'approches thérapeutiques ciblées, notamment dans les formes monogéniques de la maladie.
Article de synthèse	<i>Lebouvier T, Bertoux M, Leroy M, Lebert F, Deramecourt V, Pasquier F. Diagnostic positif et étiologique des démences frontotemporales. Prat Neurol - FMC. 1 avr 2019;10(2):101-11.</i>	L'article aborde les défis du diagnostic de la vcDFT, souvent confondue avec des troubles psychiatriques ou la maladie d'Alzheimer. Il souligne l'importance d'une évaluation clinique rigoureuse, de l'analyse des biomarqueurs et du dépistage génétique pour améliorer la précision diagnostique. L'article met également en avant la nécessité de développer des marqueurs cliniques, biologiques et d'imagerie pour affiner les corrélations clinicopathologiques et ouvrir la voie à des traitements neuroprotecteurs.
Caractéristiques cliniques des patients vcDFT	<i>Leroy M, Bertoux M, Skrobala E, Mode E, Adnet-Bonte C, Le Ber I, et al. Characteristics and progression of patients with frontotemporal dementia in a regional memory clinic network. Alzheimers Res Ther. 8 janv 2021;13(1):19.</i>	L'article compare les caractéristiques cliniques et la progression des patients atteints de DLFT par rapport à ceux atteints de maladie d'Alzheimer (MA). Une analyse est proposée des différences entre les syndromes de DLFT, notamment la vcDFT par rapport aux présentations langagières ou motrices. Les questions d'incidence et des délais de diagnostic de la DLFT sont également discutées
Caractéristiques cliniques des patients vcDFT	<i>Day S, Roberts S, Launder NH, Goh AMY, Draper B, Bahar-Fuchs A, et al. Age of Symptom Onset and Longitudinal Course of Sporadic Alzheimer's Disease, Frontotemporal Dementia, and Vascular Dementia: A Systematic Review and Meta-Analysis. J Alzheimers Dis JAD. 2022;85(4):1819-33.</i>	L'article discute et compare les histoires naturelles de la maladie d'Alzheimer, de la démence vasculaire et de la vcDFT.
Caractéristiques cliniques des patients vcDFT	<i>Johnen A, Bertoux M. Psychological and Cognitive Markers of Behavioral Variant Frontotemporal Dementia-A Clinical Neuropsychologist's View on Diagnostic Criteria and Beyond. Front Neurol. 2019;10:594.</i>	L'article explore les avancées récentes dans l'identification de marqueurs cognitifs, comportementaux et psychologiques au-delà des critères diagnostiques actuels, afin d'améliorer la détection précoce et le diagnostic différentiel de la vcDFT dans la pratique clinique.
Caractéristiques cliniques des patients vcDFT	<i>Boutoleau-Brettonnière C, Evrard C, Hardouin JB, Rocher L, Charriau T, Etcharry-Bouyx F, et al. DAPHNE: A New Tool for the Assessment of the Behavioral Variant of Frontotemporal Dementia. Dement Geriatr Cogn Disord Extra. 2015;5(3):503-16.</i>	L'article présente la construction et la validation de l'échelle DAPHNE, un outil clinique destiné à améliorer le diagnostic de la vcDFT
Evaluation clinique et cognitive des patients	<i>Flavell J, Nestor PJ. A systematic review of cognitive and behavioral tools to differentiate behavioral variant frontotemporal dementia from</i>	Revue systématique des outils cognitifs et comportementaux permettant de distinguer la vcDFT

	<i>other conditions. PCN Rep Psychiatry Clin Neurosci. juin 2024;3(2):e210.</i>	d'autres affections neurologiques ou psychiatriques.
Neuropsychologie	<i>Delbeuck X, Pollet M, Pasquier F, Bombois S, Moroni C. The Clinical Value of the Faux Pas Test for Diagnosing Behavioral-Variant Frontotemporal Dementia. J Geriatr Psychiatry Neurol. janv 2022;35(1):62-5.</i>	L'article évalue l'intérêt dans la pratique clinique d'un test de cognition sociale pour le diagnostic de la vcDFT.
Neuropsychologie	<i>Fieldhouse JLP, Singleton EH, van Engelen MPE, Van't Hooft JJ, de Boer SCM, Froeling VE, et al. Decreased emotion recognition and reduced focus on facial hallmarks in behavioral variant frontotemporal dementia compared to primary psychiatric disorders and controls. Eur J Neurol. août 2023;30(8):2222-9.</i>	L'étude explore les déficits de reconnaissance émotionnelle et l'attention portée aux traits faciaux chez des patients atteints de vcDFT et l'intérêt de ces éléments pour le diagnostic différentiel par rapport à des pathologies psychiatriques
Neuropsychologies	<i>Dodich A, Cerami C, Cappa SF, Marcone A, Golzi V, Zamboni M, et al. Combined Socio-Behavioral Evaluation Improves the Differential Diagnosis Between the Behavioral Variant of Frontotemporal Dementia and Alzheimer's Disease: In Search of Neuropsychological Markers. J Alzheimers Dis JAD. 2018;61(2):761-72.</i>	Ce travail examine la capacité d'une évaluation combinant des tests de cognition sociale et des questionnaires comportementaux à différencier la vcDFT de la MA.
Neuropsychologie	<i>Geraudie A, Battista P, García AM, Allen IE, Miller ZA, Gorno-Tempini ML, et al. Speech and language impairments in behavioral variant frontotemporal dementia: A systematic review. Neurosci Biobehav Rev. déc 2021;131:1076-95.</i>	Revue systématique des troubles du langage et de la parole dans la vcDFT.
Neuropsychologie	<i>Macchitella L, Tosi G, Giaquinto F, Iaia M, Rizzi E, Chiarello Y, et al. Genuine Memory Deficits as Assessed by the Free and Cued Selective Reminding Test (FCSRT) in the Behavioural Variant of Frontotemporal Dementia. A Systematic Review and Meta-analysis Study. Neuropsychol Rev. sept 2024;34(3):823-37.</i>	Revue systématique et méta-analyse évaluant les déficits mnésiques dans la vcDFT.
Imagerie	- Whitwell JL. FTD spectrum: Neuroimaging across the FTD spectrum. <i>Prog Mol Biol Transl Sci.</i> 2019;165:187-223. - Agosta F, Galantucci S, Magnani G, Marcone A, Martinelli D, Antonietta Volontè M, et al. MRI signatures of the frontotemporal lobar degeneration continuum. <i>Hum Brain Mapp.</i> juill 2015;36(7):2602-14.	Description des anomalies IRM dans le spectre des DLFT

Imagerie	<i>Harper L, Fumagalli GG, Barkhof F, Scheltens P, O'Brien JT, Bouwman F, et al. MRI visual rating scales in the diagnosis of dementia: evaluation in 184 post-mortem confirmed cases. Brain J Neurol. avr 2016;139(Pt 4):1211-25.</i>	Evaluation de la reproductibilité et de la performance d'échelles semi-quantitatives pour l'identification d'une atrophie cérébrale et pour le diagnostic différentiel de troubles neurocognitifs
Imagerie	<i>Nobili F, Arbizu J, Bouwman F, Drzezga A, Agosta F, Nestor P, et al. European Association of Nuclear Medicine and European Academy of Neurology recommendations for the use of brain 18 F-fluorodeoxyglucose positron emission tomography in neurodegenerative cognitive impairment and dementia: Delphi consensus. Eur J Neurol. oct 2018;25(10):1201-17.</i>	Recommandations européennes concernant l'utilisation de la TEP-FDG dans les troubles neurocognitifs (indications cliniques, modalités d'interprétation et apport diagnostique)
Imagerie	<i>Guedj E, Varrone A, Boellaard R, Albert NL, Barthel H, van Berckel B, et al. EANM procedure guidelines for brain PET imaging using [18F]FDG, version 3. Eur J Nucl Med Mol Imaging. janv 2022;49(2):632-51.</i>	Recommandations européennes concernant l'utilisation de la TEP-FDG pour différentes indications cliniques dans le cadre des pratiques en neurologie, neurochirurgie et psychiatrie.
Imagerie	<i>Vijverberg EGB, Wattjes MP, Dols A, Krudop WA, Möller C, Peters A, et al. Diagnostic Accuracy of MRI and Additional [18F]FDG-PET for Behavioral Variant Frontotemporal Dementia in Patients with Late Onset Behavioral Changes. J Alzheimers Dis JAD. 30 juin 2016;53(4):1287-97.</i>	Article sur l'apport de l'IRM et de la TEP-FDG au diagnostic de vDFT dans le cadre de troubles du comportement d'apparition tardive.
Imagerie	- <i>Licata A, Grimmer T, Winkelmann J, Wagner M, Goldhardt O, Riedl L, et al. Variability of clinical syndromes and cerebral glucose metabolism in symptomatic frontotemporal lobar degeneration associated with progranulin mutations. Amyotroph Lateral Scler Front Degener. août 2020;21(5-6):389-95.</i> - <i>Diehl-Schmid J, Licata A, Goldhardt O, Förstl H, Yakushew I, Otto M, et al. FDG-PET underscores the key role of the thalamus in frontotemporal lobar degeneration caused by C9ORF72 mutations. Transl Psychiatry. 31 janv 2019;9(1):54.</i>	Article sur le profil métabolique en TEP-FDG dans certaines formes de mutations génétiques des DLFT.
Imagerie	<i>Bejanin A, Tammewar G, Marx G, Cobigo Y, Iaccarino L, Kornak J, et al. Longitudinal structural and metabolic changes in frontotemporal dementia. Neurology. 14 juill 2020;95(2):e140-54</i>	Description longitudinale de l'évolution de l'atrophie et du métabolisme cérébral dans les DLFT
Génétique	<i>Moore KM, Nicholas J, Grossman M, McMillan CT, Irwin DJ, Massimo L, et al. Age at symptom onset and death and disease duration in</i>	L'étude vise à caractériser l'âge de début des symptômes, l'âge au décès et la durée de la maladie dans les

	<i>genetic frontotemporal dementia: an international retrospective cohort study. Lancet Neurol. févr 2020;19(2):145-56.</i>	formes génétiques de DLFT, en fonction du type de mutation génétique
Génétique	<i>Mol MO, van Rooij JGJ, Wong TH, Melhem S, Verkerk AJMH, Kievit AJA, et al. Underlying genetic variation in familial frontotemporal dementia: sequencing of 198 patients. Neurobiol Aging. janv 2021;97:148.e9-148.e16.</i>	L'article vise à identifier les mutations génétiques associées aux formes familiales de DLFT (et leur fréquence respective).
Génétique	<i>Le Ber I, Camuzat A, Guillot-Noel L, Hannequin D, Lacomblez L, Golfier V, et al. C9ORF72 repeat expansions in the frontotemporal dementias spectrum of diseases: a flow-chart for genetic testing. J Alzheimers Dis JAD. 2013;34(2):485-99.</i>	L'article évalue la fréquence des expansions au niveau du gène <i>C9orf72</i> chez des patients présentant divers phénotypes cliniques de DLFT et de sclérose latérale amyotrophique (SLA), afin d'établir des critères pour le dépistage génétique.
Génétique	<i>Swift IJ, Rademakers R, Finch N, Baker M, Ghidoni R, Benussi L, et al. A systematic review of progranulin concentrations in biofluids in over 7,000 people-assessing the pathogenicity of GRN mutations and other influencing factors. Alzheimers Res Ther. 28 mars 2024;16(1):66.</i>	Revue systématique abordant la question des mutations GRN et des concentrations de la progranuline dans les fluides biologiques.
Génétique	<i>Sellami L, Rucheton B, Ben Younes I, Camuzat A, Saracino D, Rinaldi D, et al. Plasma progranulin levels for frontotemporal dementia in clinical practice: a 10-year French experience. Neurobiol Aging. juill 2020;91:167.e1-167.e9.</i>	L'article examine l'intérêt du dosage de la progranuline plasmatique comme outil de dépistage pour les mutations GRN auprès de patients référés pour suspicion de DLFT.
Biologie	<i>Abu-Rumeileh S, Mometto N, Bartoletti-Stella A, Polisch B, Oppi F, Poda R, et al. Cerebrospinal Fluid Biomarkers in Patients with Frontotemporal Dementia Spectrum: A Single-Center Study. J Alzheimers Dis JAD. 2018;66(2):551-63.</i>	L'étude évalue les niveaux de plusieurs biomarqueurs du LCS — notamment la chaîne légère des neurofilaments (NfL), la protéine tau totale (t-tau), la protéine tau phosphorylée (p-tau) et l'amyloïde (Aβ42) — chez des patients atteints de DLFT, de MA et chez des témoins sains.
Biologie	<i>Benussi A, Huber H, Tan K, Cantoni V, Rivolta J, Cotelli MS, et al. Plasma p-tau217 and neurofilament/p-tau217 ratio in differentiating Alzheimer's disease from syndromes associated with frontotemporal lobar degeneration. Alzheimers Dement J Alzheimers Assoc. févr 2025;21(2):e14482</i>	L'article évalue l'intérêt pour le diagnostic différentiel entre MA et DLFT de différents biomarqueurs sanguins.
Biologie	<i>Pijnenburg YAL, Verwey NA, van der Flier WM, Scheltens P, Teunissen CE. Discriminative and prognostic potential of cerebrospinal fluid phosphoTau/tau ratio and neurofilaments for frontotemporal dementia subtypes. Alzheimers</i>	L'article évalue si des biomarqueurs du LCS sont en capacité de discriminer les différents sous-types de DLFT

	<i>Dement Amst Neth. déc 2015;1(4):505-12.</i>	
Biologie	<i>Bridel C, van Wieringen WN, Zetterberg H, Tijms BM, Teunissen CE, and the NFL Group, et al. Diagnostic Value of Cerebrospinal Fluid Neurofilament Light Protein in Neurology: A Systematic Review and Meta-analysis. JAMA Neurol. 1 sept 2019;76(9):1035-48.</i>	Revue systématique et méta-analyse évaluant la valeur diagnostique des NfL dans le LCS pour diverses affections neurologiques.
Diagnostic différentiel	<i>Krishnadas N, Chew M, Sutherland A, Christensen M, Rogers KA, Kyndt C, et al. Frontotemporal Dementia Differential Diagnosis in Clinical Practice: A Single-Center Retrospective Review of Frontal Behavioral Referrals. Neurol Clin Pract. févr 2025;15(1):e200360.</i>	L'article revient sur les diagnostics finaux portés auprès de patients initialement référés pour une suspicion de vcDFT.
Diagnostic différentiel	- Woolley JD, Khan BK, Murthy NK, Miller BL, Rankin KP. <i>The diagnostic challenge of psychiatric symptoms in neurodegenerative disease: rates of and risk factors for prior psychiatric diagnosis in patients with early neurodegenerative disease. J Clin Psychiatry. févr 2011;72(2):126-33.</i> - Mukwikwi ER, Jones SL, Manera AL, Salpeter R, Fumagalli GG, Eratne D, et al. <i>Prevalence and Features of Misdiagnosis of Primary Psychiatric Disorders Among bvFTD Patients. J Neuropsychiatry Clin Neurosci. 28 avr 2025;appineuropsych20240238.</i>	Etudes mettant en évidence les difficultés diagnostiques entre vcDFT et troubles psychiatriques primaires.
Diagnostic différentiel	<i>Ducharme S, Pearl-Dowler L, Gossink F, McCarthy J, Lai J, Dickerson BC, et al. The Frontotemporal Dementia versus Primary Psychiatric Disorder (FTD versus PPD) Checklist: A Bedside Clinical Tool to Identify Behavioral Variant FTD in Patients with Late-Onset Behavioral Changes. J Alzheimers Dis JAD. 2019;67(1):113-24.</i>	Proposition d'un questionnaire visant à différencier les particularités cliniques pouvant orienter vers une vcDFT plutôt qu'un trouble psychiatrique primaire
Diagnostic différentiel	- Valente ES, Caramelli P, Gambogi LB, Mariano LI, Guimarães HC, Teixeira AL, et al. <i>Phenocopy syndrome of behavioral variant frontotemporal dementia: a systematic review. Alzheimers Res Ther. 1 avr 2019;11(1):30.</i> - Power C, Lawlor BA. <i>The Behavioral Variant Frontotemporal Dementia Phenocopy Syndrome: A Review. J Geriatr Psychiatry Neurol. mai 2021;34(3):196-208.</i>	Ces articles reviennent sur le concept de phénocopie de vcDFT.
Diagnostic différentiel	<i>Lashkarivand A, Eide PK. Brain Sagging Dementia-Diagnosis,</i>	Cet article discute du cas du « Brain Sagging syndrome » une forme rare

	<i>Treatment, and Outcome: A Review. Neurology. 10 mai 2022;98(19):798-805.</i>	mais potentiellement réversible de démence causée par une hypotension intracrânienne spontanée. Ses symptômes peuvent parfois être confondus avec une vcDFT
Diagnostic étiologique	<i>Perry DC, Brown JA, Possin KL, Datta S, Trujillo A, Radke A, et al. Clinicopathological correlations in behavioural variant frontotemporal dementia. Brain J Neurol. 1 déc 2017;140(12):3329-45.</i>	L'article cherche à améliorer la prédiction du diagnostic neuropathologique sous-jacent chez les patients présentant une vcDFT

Tableau 3. Articles relatifs à la prise en soins de la vcDFT

Thème	Principales sources	Commentaires
Pharmacologique et non pharmacologique	<i>Tsai RM, Boxer AL. Treatment of frontotemporal dementia. Curr Treat Options Neurol. nov 2014;16(11):319.</i>	Revue sur les options thérapeutiques disponibles pour les DLFT, en mettant l'accent sur les approches pharmacologiques et non pharmacologiques.
Non pharmacologique	<i>Barton C, Ketelle R, Merrilees J, Miller B. Non-pharmacological Management of Behavioral Symptoms in Frontotemporal and Other Dementias. Curr Neurol Neurosci Rep. févr 2016;16(2):14.</i>	Revue sur les approches non pharmacologiques pour gérer les symptômes comportementaux associés à la vcDFT et à d'autres formes de maladies neurodégénératives.
Non pharmacologique	<i>Fick WF, van der Borgh JP, Jansen S, Koopmans RTCM. The effect of a lollipop on vocally disruptive behavior in a patient with frontotemporal dementia: a case-study. Int Psychogeriatr. déc 2014;26(12):2023-6.</i>	Etude de cas d'une gestion de troubles du comportement vocaux perturbateurs par le recours à une sucette.
Non Pharmacologique	<i>Salmon E, Lekeu F, Quittre A, Godichard V, Olivier C, Wojtasik V, et al. Awareness and cognitive rehabilitation in Alzheimer's disease and frontotemporal dementia. Alzheimers Dement N Y N. 2024;10(2):e12469.</i>	Article mettant en évidence l'impact de la réhabilitation cognitive dans la vcDFT et la maladie d'Alzheimer, ainsi que le rôle de l'anosognosie sur l'efficacité de la prise en charge.
Pharmacologique	<i>Murley AG, Rowe JB. Neurotransmitter deficits from frontotemporal lobar degeneration. Brain J Neurol. 1 mai 2018;141(5):1263-85.</i>	Article sur les altérations des systèmes de neurotransmetteurs dans les DLFT
Pharmacologique	- Herrmann N, Black SE, Chow T, Cappell J, Tang-Wai DF, Lanctôt KL. Serotonergic function and treatment of behavioral and psychological symptoms of frontotemporal dementia. <i>Am J Geriatr Psychiatry Off J Am Assoc Geriatr Psychiatry.</i> sept 2012;20(9):789-97. - Moretti R, Torre P, Antonello RM, Cazzato G, Bava A. Frontotemporal dementia: paroxetine as a possible treatment of behavior symptoms. A	Essais cliniques évaluant les effets d'un inhibiteur de la recapture de la sérotonine, pour atténuer les symptômes comportementaux chez les patients vcDFT.

	randomized, controlled, open 14-month study. <i>Eur Neurol.</i> 2003;49(1):13-9. - Ikeda M, Shigenobu K, Fukuhara R, Hokoishi K, Maki N, Nebu A, et al. Efficacy of fluvoxamine as a treatment for behavioral symptoms in frontotemporal lobar degeneration patients. <i>Dement Geriatr Cogn Disord.</i> 2004;17(3):117-21.	
Pharmacologie	Lebert F, Stekke W, Hasenbroekx C, Pasquier F. <i>Frontotemporal dementia: a randomised, controlled trial with trazodone.</i> <i>Dement Geriatr Cogn Disord.</i> 2004;17(4):355-9.	Etude clinique randomisée visant à évaluer l'efficacité de la Trazodone dans la gestion des troubles comportementaux chez les patients vcDFT.
Pharmacologie	Callegari I, Mattei C, Benassi F, Krueger F, Grafman J, Yaldizli Ö, et al. <i>Agomelatine Improves Apathy in Frontotemporal Dementia.</i> <i>Neurodegener Dis.</i> 2016;16(5-6):352-6.	Essai clinique visant à évaluer l'efficacité de l'Agomélatine dans le traitement de l'apathie chez les patients atteints de la vcDFT.
Pharmacologie	Kerssens CJ, Pijnenburg Y a. L. <i>Vulnerability to neuroleptic side effects in frontotemporal dementia.</i> <i>Eur J Neurol.</i> févr 2008;15(2):111-2.	Article discutant des risques spécifiques et la sensibilité particulière des patients vcDFT aux traitements antipsychotiques
Pharmacologie	- Mendez MF, Shapira JS, McMurtray A, Licht E. <i>Preliminary findings: behavioral worsening on donepezil in patients with frontotemporal dementia.</i> <i>Am J Geriatr Psychiatry Off J Am Assoc Geriatr Psychiatry.</i> janv 2007;15(1):84-7. - Boxer AL, Knopman DS, Kaufer DI, Grossman M, Onyike C, Graf-Radford N, et al. <i>Memantine in patients with frontotemporal lobar degeneration: a multicentre, randomised, double-blind, placebo-controlled trial.</i> <i>Lancet Neurol.</i> févr 2013;12(2):149-56. - Vercelletto M, Boutoleau-Brettonnière C, Volteau C, Puel M, Auriacombe S, Sarazin M, et al. <i>Memantine in behavioral variant frontotemporal dementia: negative results.</i> <i>J Alzheimers Dis JAD.</i> 2011;23(4):749-59.	Articles traitant du recours aux traitements utilisés dans la cadre de la maladie d'Alzheimer, auprès de patients vcDFT.
Prise en soins de l'aidant	Rasmussen H, Hellzen O, Stordal E, Enmarker I. <i>Family caregivers experiences of the pre-diagnostic stage in frontotemporal dementia.</i> <i>Geriatr Nurs N Y N.</i> 2019;40(3):246-51.	Article explorant le vécu et parcours des proches aidants dans la phase précédant le diagnostic d'une vcDFT.
Prise en soins de l'aidant	Tookey SA, Greaves CV, Rohrer JD, Stott J. <i>Specific support needs and experiences of carers of people with frontotemporal dementia: A</i>	Revue systématique sur les besoins spécifiques en matière de soutien et les expériences des proches aidants de personnes atteintes d'une vcDFT.

	<i>systematic review. Dement Lond Engl. nov 2021;20(8):3032-54.</i>	
Prise en soins de l'aidant	<i>Tan YL, Lo YKJ, Ho CSH. Psychological and social impacts of frontotemporal dementia on caregivers and family members - A systematic review. Gen Hosp Psychiatry. 2024;86:33-49.</i>	Revue systématique sur l'impact psychologique et social de la vcDFT sur les aidants et les membres de la famille.

Annexe 1. Recherche documentaire et sélection des articles

Recherche documentaire

Sources consultées	Pubmed
Période de recherche	2014 - 2024
Langues retenues	Anglais et français
Mots clés utilisés	Frontotemporal dementia, Diagnosis, Therapy (MeSH)
Nombre d'études recensées	3446
Nombre d'études retenues/présentes dans le PNDS	163

Critères de sélection des articles

Publications peer-reviewed, sélectionnées sur la base de leur pertinence par rapport aux objectifs du PNDS.

Annexe 2. Liste des participants

Ce travail a été coordonné par le Pr Thibaud Lebouvier, responsable du Centre de Référence Constitutif Démences Rares ou Précoces de Lille.

Ont participé à l'élaboration du PNDS :

Rédacteurs

- Pr Pascal Antoine, psychologie, Lille
- Dr Claire Boutoleau-Bretonnière, neurologie, Nantes
- Mme Dominique de Blanchard, association France-DFT, Paris
- Dr Xavier Delbeuck, psychologie, Lille
- Pr Aurélie Kas, médecine nucléaire, Paris
- Pr Grégory Kuchcinski, neuroradiologie, Lille
- Dr Isabelle Le Ber, neurologie/génétique, Paris
- Dr Florence Lebert, psychiatrie, Lille
- Pr Thibaud Lebouvier, neurologie, Lille
- Mme Isabelle Maumy, assistante sociale, Angers
- Dr Susanna Schraen, biologiste, CHU Lille
- Pr Maria Soto Martin, gériatrie, Toulouse
- Dr Marc Teichmann, neurologie, Paris
- Dr Lionel Trogneux, neurologie, Lille

Groupe de travail multidisciplinaire

- Dr Francesca De Anna, psychologie, Marseille
- Dr Mira Didic, neurologie, Marseille
- Dr Jean-Michel Dorey, psychiatrie, Lyon
- Pr Alexandre Krainik, neuroradiologie, Grenoble
- Dr Hélène Lahouse, médecine nucléaire, Lille
- Pr Laurent Letrilliart, médecine générale, Lyon
- Pr Olivier Martinaud, neurologie, Caen
- Pr Nadya Pyatigorskaya, neuroradiologie, Paris
- Dr Isabelle Quadrio, biologiste, Lyon
- Mme Florence Quillien, assistante sociale, Paris
- Dr Michaël Rochoy, médecine générale, Outreau
- Dr Pauline Saliou, psychologie, Caen
- Dr Anne Salmon, neurologie, Rennes
- Mme Joëlle Swartvaghern, association France-DFT, Paris
- Pr David Wallon, neurologie, Rouen

Gestion des intérêts déclarés

Tous les participants à l'élaboration du PNDS sur les Dégénérescences Frontotemporales (DFT) ont rempli une déclaration d'intérêt. Les déclarations d'intérêt sont en ligne et consultables sur le site internet du centre de référence Démences Rares ou Précoces (<https://cref-demrares.fr/Les-Degenerescences-Fronto-Temporales-DFT>).

Les déclarations d'intérêt ont été analysées et prises en compte, en vue d'éviter les conflits d'intérêts, conformément au guide HAS « Guide des déclarations d'intérêts et de gestion des conflits d'intérêts » (HAS, 2010).

Modalités de concertation du groupe de travail multidisciplinaire

1 réunion au format hybride (présentiel et visio-conférence) le 5 juin 2025 + 1 réunion en visioconférence le 2 juillet 2025. Échanges d'e-mail.

Références bibliographiques

1. Clinical and neuropathological criteria for frontotemporal dementia. The Lund and Manchester Groups. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. avr 1994;57(4):416-8.
2. Neary D, Snowden JS, Gustafson L, Passant U, Stuss D, Black S, et al. Frontotemporal lobar degeneration: a consensus on clinical diagnostic criteria. *Neurology*. déc 1998;51(6):1546-54.
3. Rascovsky K, Hodges JR, Knopman D, Mendez MF, Kramer JH, Neuhaus J, et al. Sensitivity of revised diagnostic criteria for the behavioural variant of frontotemporal dementia. *Brain J Neurol*. sept 2011;134(Pt 9):2456-77.
4. Lebouvier T, Bertoux M, Leroy M, Lebert F, Deramecourt V, Pasquier F. Diagnostic positif et étiologique des démences frontotemporales. *Prat Neurol - FMC*. 1 avr 2019;10(2):101-11.
5. Gorno-Tempini ML, Hillis AE, Weintraub S, Kertesz A, Mendez M, Cappa SF, et al. Classification of primary progressive aphasia and its variants. *Neurology*. 15 mars 2011;76(11):1006-14.
6. Ulugut H, Bertoux M, Younes K, Montembeault M, Fumagalli GG, Samanci B, et al. Clinical recognition of frontotemporal dementia with right anterior temporal predominance: A multicenter retrospective cohort study. *Alzheimers Dement J Alzheimers Assoc*. août 2024;20(8):5647-61.
7. Knopman DS, Roberts RO. Estimating the number of persons with frontotemporal lobar degeneration in the US population. *J Mol Neurosci MN*. nov 2011;45(3):330-5.
8. Onyike CU, Diehl-Schmid J. The epidemiology of frontotemporal dementia. *Int Rev Psychiatry Abingdon Engl*. avr 2013;25(2):130-7.
9. Coyle-Gilchrist ITS, Dick KM, Patterson K, Vázquez Rodríguez P, Wehmann E, Wilcox A, et al. Prevalence, characteristics, and survival of frontotemporal lobar degeneration syndromes. *Neurology*. 3 mai 2016;86(18):1736-43.
10. Logroscino G, Piccininni M, Binetti G, Zecca C, Turrone R, Capozzo R, et al. Incidence of frontotemporal lobar degeneration in Italy: The Salento-Brescia Registry study. *Neurology*. 14 mai 2019;92(20):e2355-63.
11. Leroy M, Bertoux M, Skrobala E, Mode E, Adnet-Bonte C, Le Ber I, et al. Characteristics and progression of patients with frontotemporal dementia in a regional memory clinic network. *Alzheimers Res Ther*. 8 janv 2021;13(1):19.
12. Ratnavalli E, Brayne C, Dawson K, Hodges JR. The prevalence of frontotemporal dementia. *Neurology*. 11 juin 2002;58(11):1615-21.
13. Picard C, Pasquier F, Martinaud O, Hannequin D, Godefroy O. Early onset dementia: characteristics in a large cohort from academic memory clinics. *Alzheimer Dis Assoc Disord*. 2011;25(3):203-5.
14. Barker WW, Luis CA, Kashuba A, Luis M, Harwood DG, Loewenstein D, et al. Relative frequencies of Alzheimer disease, Lewy body, vascular and frontotemporal dementia, and hippocampal sclerosis in the State of Florida Brain Bank. *Alzheimer Dis Assoc Disord*. 2002;16(4):203-12.
15. Beach TG, Adler CH, Sue LI, Serrano G, Shill HA, Walker DG, et al. Arizona Study of Aging and Neurodegenerative Disorders and Brain and Body Donation Program. *Neuropathol Off J Jpn Soc Neuropathol*. août 2015;35(4):354-89.
16. Rosso SM, Donker Kaat L, Baks T, Joosse M, de Koning I, Pijnenburg Y, et al. Frontotemporal dementia in The Netherlands: patient characteristics and prevalence estimates from a population-based study. *Brain J Neurol*. sept 2003;126(Pt 9):2016-22.
17. van Vliet D, de Vugt ME, Bakker C, Pijnenburg Y a. L, Vernooij-Dassen MJFJ, Koopmans RTCM, et al. Time to diagnosis in young-onset dementia as compared with late-onset dementia. *Psychol Med*. févr 2013;43(2):423-32.
18. Zhao M, Lv X, Tuerxun M, He J, Luo B, Chen W, et al. Delayed help seeking behavior in dementia care: preliminary findings from the Clinical Pathway for Alzheimer's Disease in China (CPAD) study. *Int Psychogeriatr*. févr 2016;28(2):211-9.
19. Barker MS, Gottesman RT, Manoochchri M, Chapman S, Appleby BS, Brushaber D, et al. Proposed research criteria for prodromal behavioural variant frontotemporal dementia. *Brain J Neurol*. 29 avr 2022;145(3):1079-97.
20. Rasmussen H, Hellzen O, Stordal E, Enmarker I. Family caregivers experiences of the pre-diagnostic stage in frontotemporal dementia. *Geriatri Nurs N Y N*. 2019;40(3):246-51.
21. Woolley JD, Khan BK, Murthy NK, Miller BL, Rankin KP. The diagnostic challenge of psychiatric symptoms in neurodegenerative disease: rates of and risk factors for prior psychiatric diagnosis in patients with early neurodegenerative disease. *J Clin Psychiatry*. févr 2011;72(2):126-33.

22. Mukwikwi ER, Jones SL, Manera AL, Salpeter R, Fumagalli GG, Eratne D, et al. Prevalence and Features of Misdiagnosis of Primary Psychiatric Disorders Among bvFTD Patients. *J Neuropsychiatry Clin Neurosci*. 28 avr 2025;appineuropsych20240238.
23. van der Ende EL, Jackson JL, White A, Seelaar H, van Blitterswijk M, Van Swieten JC. Unravelling the clinical spectrum and the role of repeat length in C9ORF72 repeat expansions. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. mai 2021;92(5):502-9.
24. Draper B, Cations M, White F, Trollor J, Loy C, Brodaty H, et al. Time to diagnosis in young-onset dementia and its determinants: the INSPIRED study. *Int J Geriatr Psychiatry*. nov 2016;31(11):1217-24.
25. Besser LM, Galvin JE. Diagnostic experience reported by caregivers of patients with frontotemporal degeneration. *Neurol Clin Pract*. août 2020;10(4):298-306.
26. Mendez MF, Shapira JS. Loss of emotional insight in behavioral variant frontotemporal dementia or « frontal anosodiaphoria ». *Conscious Cogn*. déc 2011;20(4):1690-6.
27. Johnen A, Bertoux M. Psychological and Cognitive Markers of Behavioral Variant Frontotemporal Dementia-A Clinical Neuropsychologist's View on Diagnostic Criteria and Beyond. *Front Neurol*. 2019;10:594.
28. Ducharme S, Pearl-Dowler L, Gossink F, McCarthy J, Lai J, Dickerson BC, et al. The Frontotemporal Dementia versus Primary Psychiatric Disorder (FTD versus PPD) Checklist: A Bedside Clinical Tool to Identify Behavioral Variant FTD in Patients with Late-Onset Behavioral Changes. *J Alzheimers Dis*. 2019;67(1):113-24.
29. Benussi A, Alberici A, Samra K, Russell LL, Greaves CV, Bocchetta M, et al. Conceptual framework for the definition of preclinical and prodromal frontotemporal dementia. *Alzheimers Dement J Alzheimers Assoc*. juill 2022;18(7):1408-23.
30. Samra K, MacDougall AM, Peakman G, Bouzigues A, Bocchetta M, Cash DM, et al. Motor symptoms in genetic frontotemporal dementia: developing a new module for clinical rating scales. *J Neurol*. mars 2023;270(3):1466-77.
31. Radhakrishnan RK, Jauhari S. Frontotemporal dementia. *BMJ Best Practice*. 2022;
32. Park HK, Park KH, Yoon B, Lee JH, Choi SH, Joung JH, et al. Clinical characteristics of parkinsonism in frontotemporal dementia according to subtypes. *J Neurol Sci*. 15 janv 2017;372:51-6.
33. Nguyen HP, Van Broeckhoven C, van der Zee J. ALS Genes in the Genomic Era and their Implications for FTD. *Trends Genet TIG*. juin 2018;34(6):404-23.
34. Ismail Z, Agüera-Ortiz L, Brodaty H, Cieslak A, Cummings J, Fischer CE, et al. The Mild Behavioral Impairment Checklist (MBI-C): A Rating Scale for Neuropsychiatric Symptoms in Pre-Dementia Populations. *J Alzheimers Dis JAD*. 2017;56(3):929-38.
35. Cummings JL, Mega M, Gray K, Rosenberg-Thompson S, Carusi DA, Gornbein J. The Neuropsychiatric Inventory: comprehensive assessment of psychopathology in dementia. *Neurology*. déc 1994;44(12):2308-14.
36. Robert P, Medecin I, Vincent S. Inventaire NeuroPsychiatrique, validation de la version française destinée à évaluer les troubles du comportement chez les sujets déments. Paris, Serdi. 1998;5:63-86.
37. Lebert F, Pasquier F, Souliez L, Petit H. Frontotemporal behavioral scale. *Alzheimer Dis Assoc Disord*. déc 1998;12(4):335-9.
38. Kertesz A, Davidson W, Fox H. Frontal behavioral inventory: diagnostic criteria for frontal lobe dementia. *Can J Neurol Sci J Can Sci Neurol*. févr 1997;24(1):29-36.
39. Vercelletto M, Boutoleau-Bretonnière C, Volteau C, Puel M, Auriacombe S, Sarazin M, et al. Memantine in behavioral variant frontotemporal dementia: negative results. *J Alzheimers Dis JAD*. 2011;23(4):749-59.
40. Boutoleau-Bretonnière C, Evrard C, Hardouin JB, Rocher L, Charriau T, Etcharry-Bouyx F, et al. DAPHNE: A New Tool for the Assessment of the Behavioral Variant of Frontotemporal Dementia. *Dement Geriatr Cogn Disord Extra*. 2015;5(3):503-16.
41. Slachevsky A, Villalpando JM, Sarazin M, Hahn-Barma V, Pillon B, Dubois B. Frontal assessment battery and differential diagnosis of frontotemporal dementia and Alzheimer disease. *Arch Neurol*. juill 2004;61(7):1104-7.
42. Freitas S, Simões MR, Alves L, Duro D, Santana I. Montreal Cognitive Assessment (MoCA): validation study for frontotemporal dementia. *J Geriatr Psychiatry Neurol*. sept 2012;25(3):146-54.
43. Cotter J, Granger K, Backx R, Hobbs M, Looi CY, Barnett JH. Social cognitive dysfunction as a clinical marker: A systematic review of meta-analyses across 30 clinical conditions. *Neurosci Biobehav Rev*. janv 2018;84:92-9.
44. Flavell J, Nestor PJ. A systematic review of cognitive and behavioral tools to differentiate behavioral variant frontotemporal dementia from other conditions. *PCN Rep Psychiatry Clin Neurosci*. juin 2024;3(2):e210.

45. Delbeuck X, Pollet M, Pasquier F, Bombois S, Moroni C. The Clinical Value of the Faux Pas Test for Diagnosing Behavioral-Variant Frontotemporal Dementia. *J Geriatr Psychiatry Neurol*. janv 2022;35(1):62-5.
46. Fieldhouse JLP, Singleton EH, van Engelen MPE, Van't Hooft JJ, de Boer SCM, Froeling VE, et al. Decreased emotion recognition and reduced focus on facial hallmarks in behavioral variant frontotemporal dementia compared to primary psychiatric disorders and controls. *Eur J Neurol*. août 2023;30(8):2222-9.
47. Dodich A, Cerami C, Cappa SF, Marcone A, Golzi V, Zamboni M, et al. Combined Socio-Behavioral Evaluation Improves the Differential Diagnosis Between the Behavioral Variant of Frontotemporal Dementia and Alzheimer's Disease: In Search of Neuropsychological Markers. *J Alzheimers Dis JAD*. 2018;61(2):761-72.
48. Hornberger M, Piguet O, Kipps C, Hodges JR. Executive function in progressive and nonprogressive behavioral variant frontotemporal dementia. *Neurology*. 4 nov 2008;71(19):1481-8.
49. Geraudie A, Battista P, García AM, Allen IE, Miller ZA, Gorno-Tempini ML, et al. Speech and language impairments in behavioral variant frontotemporal dementia: A systematic review. *Neurosci Biobehav Rev*. déc 2021;131:1076-95.
50. Macchitella L, Tosi G, Giaquinto F, Iaia M, Rizzi E, Chiarello Y, et al. Genuine Memory Deficits as Assessed by the Free and Cued Selective Reminding Test (FCSRT) in the Behavioural Variant of Frontotemporal Dementia. A Systematic Review and Meta-analysis Study. *Neuropsychol Rev*. sept 2024;34(3):823-37.
51. Bertoux M, de Souza LC, Corlier F, Lamari F, Bottlaender M, Dubois B, et al. Two distinct amnesic profiles in behavioral variant frontotemporal dementia. *Biol Psychiatry*. 1 avr 2014;75(7):582-8.
52. Mendez MF, McMurtray AM, Licht EA, Saul RE. Frontal-executive versus posterior-perceptual mental status deficits in early-onset dementias. *Am J Alzheimers Dis Other Dement*. 2009;24(3):220-7.
53. Perry DC, Brown JA, Possin KL, Datta S, Trujillo A, Radke A, et al. Clinicopathological correlations in behavioural variant frontotemporal dementia. *Brain J Neurol*. 1 déc 2017;140(12):3329-45.
54. Abu-Rumeileh S, Mometto N, Bartoletti-Stella A, Polischi B, Oppi F, Poda R, et al. Cerebrospinal Fluid Biomarkers in Patients with Frontotemporal Dementia Spectrum: A Single-Center Study. *J Alzheimers Dis JAD*. 2018;66(2):551-63.
55. Benussi A, Huber H, Tan K, Cantoni V, Rivolta J, Cotelli MS, et al. Plasma p-tau217 and neurofilament/p-tau217 ratio in differentiating Alzheimer's disease from syndromes associated with frontotemporal lobar degeneration. *Alzheimers Dement J Alzheimers Assoc*. févr 2025;21(2):e14482.
56. Eratne D, Kang MJY, Lewis C, Dang C, Malpas CB, Keem M, et al. Plasma and CSF neurofilament light chain distinguish neurodegenerative from primary psychiatric conditions in a clinical setting. *Alzheimers Dement J Alzheimers Assoc*. nov 2024;20(11):7989-8001.
57. Forgrave LM, Ma M, Best JR, DeMarco ML. The diagnostic performance of neurofilament light chain in CSF and blood for Alzheimer's disease, frontotemporal dementia, and amyotrophic lateral sclerosis: A systematic review and meta-analysis. *Alzheimers Dement Amst Neth*. déc 2019;11:730-43.
58. Davy V, Dumurgier J, Fayosse A, Paquet C, Cognat E. Neurofilaments as Emerging Biomarkers of Neuroaxonal Damage to Differentiate Behavioral Frontotemporal Dementia from Primary Psychiatric Disorders: A Systematic Review. *Diagn Basel Switz*. 22 avr 2021;11(5):754.
59. Pijnenburg YAL, Verwey NA, van der Flier WM, Scheltens P, Teunissen CE. Discriminative and prognostic potential of cerebrospinal fluid phosphoTau/tau ratio and neurofilaments for frontotemporal dementia subtypes. *Alzheimers Dement Amst Neth*. déc 2015;1(4):505-12.
60. Bridel C, van Wieringen WN, Zetterberg H, Tijms BM, Teunissen CE, and the NFL Group, et al. Diagnostic Value of Cerebrospinal Fluid Neurofilament Light Protein in Neurology: A Systematic Review and Meta-analysis. *JAMA Neurol*. 1 sept 2019;76(9):1035-48.
61. Meeter LHH, Vijverberg EG, Del Campo M, Rozemuller AJM, Donker Kaat L, de Jong FJ, et al. Clinical value of neurofilament and phospho-tau/tau ratio in the frontotemporal dementia spectrum. *Neurology*. 3 avr 2018;90(14):e1231-9.
62. Benussi A, Karikari TK, Ashton N, Gazzina S, Premi E, Benussi L, et al. Diagnostic and prognostic value of serum NfL and p-Tau181 in frontotemporal lobar degeneration. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. sept 2020;91(9):960-7.
63. Linnemann C, Wilke C, Mengel D, Zetterberg H, Heller C, Kuhle J, et al. NfL reliability across laboratories, stage-dependent diagnostic performance and matrix comparability in genetic FTD: a large GENFI

- study. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 16 août 2024;95(9):822-8.
64. Wilke C, Reich S, van Swieten JC, Borroni B, Sanchez-Valle R, Moreno F, et al. Stratifying the Presymptomatic Phase of Genetic Frontotemporal Dementia by Serum NfL and pNfH: A Longitudinal Multicentre Study. *Ann Neurol*. janv 2022;91(1):33-47.
 65. Swift IJ, Sogorb-Esteve A, Heller C, Synofzik M, Otto M, Graff C, et al. Fluid biomarkers in frontotemporal dementia: past, present and future. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. févr 2021;92(2):204-15.
 66. Zetterberg H, Teunissen C, van Swieten J, Kuhle J, Boxer A, Rohrer JD, et al. The role of neurofilament light in genetic frontotemporal lobar degeneration. *Brain Commun*. 2023;5(1):fcac310.
 67. Cordts I, Wachinger A, Scialo C, Lingor P, Polymenidou M, Buratti E, et al. TDP-43 Proteinopathy Specific Biomarker Development. *Cells*. 12 févr 2023;12(4):597.
 68. Scialò C, Tran TH, Salzano G, Novi G, Caponnetto C, Chiò A, et al. TDP-43 real-time quaking induced conversion reaction optimization and detection of seeding activity in CSF of amyotrophic lateral sclerosis and frontotemporal dementia patients. *Brain Commun*. 2020;2(2):fcaa142.
 69. Saijo E, Metrick MA, Koga S, Parchi P, Litvan I, Spina S, et al. 4-Repeat tau seeds and templating subtypes as brain and CSF biomarkers of frontotemporal lobar degeneration. *Acta Neuropathol (Berl)*. janv 2020;139(1):63-77.
 70. Mol MO, van Rooij JGJ, Wong TH, Melhem S, Verkerk AJMH, Kievit AJA, et al. Underlying genetic variation in familial frontotemporal dementia: sequencing of 198 patients. *Neurobiol Aging*. janv 2021;97:148.e9-148.e16.
 71. Cruts M, Gijselink I, van der Zee J, Engelborghs S, Wils H, Pirici D, et al. Null mutations in progranulin cause ubiquitin-positive frontotemporal dementia linked to chromosome 17q21. *Nature*. 24 août 2006;442(7105):920-4.
 72. Rademakers R, Baker M, Gass J, Adamson J, Huey ED, Momeni P, et al. Phenotypic variability associated with progranulin haploinsufficiency in patients with the common 1477C-->T (Arg493X) mutation: an international initiative. *Lancet Neurol*. oct 2007;6(10):857-68.
 73. DeJesus-Hernandez M, Mackenzie IR, Boeve BF, Boxer AL, Baker M, Rutherford NJ, et al. Expanded GGGGCC hexanucleotide repeat in noncoding region of C9ORF72 causes chromosome 9p-linked FTD and ALS. *Neuron*. 20 oct 2011;72(2):245-56.
 74. Le Ber I, Camuzat A, Guillot-Noel L, Hannequin D, Lacomblez L, Golfier V, et al. C9ORF72 repeat expansions in the frontotemporal dementias spectrum of diseases: a flow-chart for genetic testing. *J Alzheimers Dis JAD*. 2013;34(2):485-99.
 75. Majounie E, Renton AE, Mok K, Doppler EGP, Waite A, Rollinson S, et al. Frequency of the C9orf72 hexanucleotide repeat expansion in patients with amyotrophic lateral sclerosis and frontotemporal dementia: a cross-sectional study. *Lancet Neurol*. avr 2012;11(4):323-30.
 76. Moore KM, Nicholas J, Grossman M, McMillan CT, Irwin DJ, Massimo L, et al. Age at symptom onset and death and disease duration in genetic frontotemporal dementia: an international retrospective cohort study. *Lancet Neurol*. févr 2020;19(2):145-56.
 77. Snowden JS, Pickering-Brown SM, Mackenzie IR, Richardson AMT, Varma A, Neary D, et al. Progranulin gene mutations associated with frontotemporal dementia and progressive non-fluent aphasia. *Brain J Neurol*. nov 2006;129(Pt 11):3091-102.
 78. Masellis M, Momeni P, Meschino W, Heffner R, Elder J, Sato C, et al. Novel splicing mutation in the progranulin gene causing familial corticobasal syndrome. *Brain J Neurol*. nov 2006;129(Pt 11):3115-23.
 79. Gass J, Cannon A, Mackenzie IR, Boeve B, Baker M, Adamson J, et al. Mutations in progranulin are a major cause of ubiquitin-positive frontotemporal lobar degeneration. *Hum Mol Genet*. 15 oct 2006;15(20):2988-3001.
 80. Le Ber I, van der Zee J, Hannequin D, Gijselink I, Campion D, Puel M, et al. Progranulin null mutations in both sporadic and familial frontotemporal dementia. *Hum Mutat*. sept 2007;28(9):846-55.
 81. Watts GDJ, Wymer J, Kovach MJ, Mehta SG, Mumm S, Darvish D, et al. Inclusion body myopathy associated with Paget disease of bone and frontotemporal dementia is caused by mutant valosin-containing protein. *Nat Genet*. avr 2004;36(4):377-81.
 82. Peck A, Dadi A, Yavarow Z, Alfano LN, Anderson D, Arkin MR, et al. 2024 VCP International Conference: Exploring multi-disciplinary approaches from basic science of valosin containing protein, an AAA+ ATPase protein, to the therapeutic advancement for VCP-associated multisystem proteinopathy. *Neurobiol Dis*. avr 2025;207:106861.
 83. Chambers C, Lichten L, Crook A, Uhlmann WR, Dratch L. Incorporating Genetic Testing Into the Care of Patients With Amyotrophic Lateral Sclerosis/Frontotemporal Degeneration Spectrum Disorders. *Neurol Clin Pract*. oct 2023;13(5):e200201.

84. Whitwell JL. FTD spectrum: Neuroimaging across the FTD spectrum. *Prog Mol Biol Transl Sci.* 2019;165:187-223.
85. Agosta F, Galantucci S, Magnani G, Marcone A, Martinelli D, Antonietta Volontè M, et al. MRI signatures of the frontotemporal lobar degeneration continuum. *Hum Brain Mapp.* juill 2015;36(7):2602-14.
86. Harper L, Fumagalli GG, Barkhof F, Scheltens P, O'Brien JT, Bouwman F, et al. MRI visual rating scales in the diagnosis of dementia: evaluation in 184 post-mortem confirmed cases. *Brain J Neurol.* avr 2016;139(Pt 4):1211-25.
87. Bejanin A, Tammewar G, Marx G, Cobigo Y, Iaccarino L, Kornak J, et al. Longitudinal structural and metabolic changes in frontotemporal dementia. *Neurology.* 14 juill 2020;95(2):e140-54.
88. Frisoni GB, Festari C, Massa F, Cotta Ramusino M, Orini S, Aarsland D, et al. European intersocietal recommendations for the biomarker-based diagnosis of neurocognitive disorders. *Lancet Neurol.* mars 2024;23(3):302-12.
89. Nobili F, Arbizu J, Bouwman F, Drzezga A, Agosta F, Nestor P, et al. European Association of Nuclear Medicine and European Academy of Neurology recommendations for the use of brain 18 F-fluorodeoxyglucose positron emission tomography in neurodegenerative cognitive impairment and dementia: Delphi consensus. *Eur J Neurol.* oct 2018;25(10):1201-17.
90. Dagher R, Arjmand P, Ozkara BB, Radmard M, Gad M, Sheikhy A, et al. Diagnostic Performance of ASL-MRI and FDG-PET in Frontotemporal Dementia: A Systematic Review and Meta-Analysis. *AJNR Am J Neuroradiol.* 3 févr 2025;46(2):341-8.
91. Guedj E, Varrone A, Boellaard R, Albert NL, Barthel H, van Berckel B, et al. EANM procedure guidelines for brain PET imaging using [18F]FDG, version 3. *Eur J Nucl Med Mol Imaging.* janv 2022;49(2):632-51.
92. Vijverberg EGB, Wattjes MP, Dols A, Krudop WA, Möller C, Peters A, et al. Diagnostic Accuracy of MRI and Additional [18F]FDG-PET for Behavioral Variant Frontotemporal Dementia in Patients with Late Onset Behavioral Changes. *J Alzheimers Dis JAD.* 30 juin 2016;53(4):1287-97.
93. Licata A, Grimmer T, Winkelmann J, Wagner M, Goldhardt O, Riedl L, et al. Variability of clinical syndromes and cerebral glucose metabolism in symptomatic frontotemporal lobar degeneration associated with progranulin mutations. *Amyotroph Lateral Scler Front Degener.* août 2020;21(5-6):389-95.
94. Diehl-Schmid J, Licata A, Goldhardt O, Förstl H, Yakushev I, Otto M, et al. FDG-PET underscores the key role of the thalamus in frontotemporal lobar degeneration caused by C9ORF72 mutations. *Transl Psychiatry.* 31 janv 2019;9(1):54.
95. Lesman-Segev OH, La Joie R, Iaccarino L, Lobach I, Rosen HJ, Seo SW, et al. Diagnostic Accuracy of Amyloid versus 18 F-Fluorodeoxyglucose Positron Emission Tomography in Autopsy-Confirmed Dementia. *Ann Neurol.* févr 2021;89(2):389-401.
96. Krishnadas N, Chew M, Sutherland A, Christensen M, Rogers KA, Kyndt C, et al. Frontotemporal Dementia Differential Diagnosis in Clinical Practice: A Single-Center Retrospective Review of Frontal Behavioral Referrals. *Neurol Clin Pract.* févr 2025;15(1):e200360.
97. Ossenkoppele R, Pijnenburg YAL, Perry DC, Cohn-Sheehy BI, Scheltens NME, Vogel JW, et al. The behavioural/dysexecutive variant of Alzheimer's disease: clinical, neuroimaging and pathological features. *Brain J Neurol.* sept 2015;138(Pt 9):2732-49.
98. Ossenkoppele R, Singleton EH, Groot C, Dijkstra AA, Eikelboom WS, Seeley WW, et al. Research Criteria for the Behavioral Variant of Alzheimer Disease: A Systematic Review and Meta-analysis. *JAMA Neurol.* 1 janv 2022;79(1):48-60.
99. Nelson PT, Dickson DW, Trojanowski JQ, Jack CR, Boyle PA, Arfanakis K, et al. Limbic-predominant age-related TDP-43 encephalopathy (LATE): consensus working group report. *Brain J Neurol.* 1 juin 2019;142(6):1503-27.
100. Nelson PT, Brayne C, Flanagan ME, Abner EL, Agrawal S, Attems J, et al. Frequency of LATE neuropathologic change across the spectrum of Alzheimer's disease neuropathology: combined data from 13 community-based or population-based autopsy cohorts. *Acta Neuropathol (Berl).* juill 2022;144(1):27-44.
101. Younes K, Borghesani V, Montembeault M, Spina S, Mandelli ML, Welch AE, et al. Right temporal degeneration and socioemotional semantics: semantic behavioural variant frontotemporal dementia. *Brain J Neurol.* 21 nov 2022;145(11):4080-96.
102. Ulugut H, Mandelli ML, Gilioli A, Ezzes Z, Pillai J, Baquirin D, et al. Network changes associated with right anterior temporal lobe atrophy: insight into unique symptoms. *Brain Commun.* 2025;7(4):fcf251.
103. Ulugut H, Dijkstra AA, Scarioni M, Netherlands Brain Bank, Barkhof F, Scheltens P, et al. Right temporal variant frontotemporal dementia is pathologically heterogeneous: a

- case-series and a systematic review. *Acta Neuropathol Commun.* 3 août 2021;9(1):131.
104. Ducharme S, Dols A, Laforce R, Devenney E, Kumfor F, van den Stock J, et al. Recommendations to distinguish behavioural variant frontotemporal dementia from psychiatric disorders. *Brain J Neurol.* 1 juin 2020;143(6):1632-50.
 105. Schulze Westhoff M, Osmanovic A, Meissner C, Heck J, Mahmoudi N, Hendrich C, et al. An unusual presentation of Huntington's disease. *Clin Case Rep.* juill 2021;9(7):e04547.
 106. Bastiaansen AEM, van Steenhoven RW, Te Vaarwerk ES, van der Flier WM, Teunissen C, de Graaff E, et al. Antibodies Associated With Autoimmune Encephalitis in Patients With Presumed Neurodegenerative Dementia. *Neurol Neuroimmunol Neuroinflammation.* sept 2023;10(5):e200137.
 107. Lashkarivand A, Eide PK. Brain Sagging Dementia-Diagnosis, Treatment, and Outcome: A Review. *Neurology.* 10 mai 2022;98(19):798-805.
 108. Fernández-Eulate G, Carreau C, Benoist JF, Lamari F, Rucheton B, Shor N, et al. Diagnostic approach in adult-onset neurometabolic diseases. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* avr 2022;93(4):413-21.
 109. Valente ES, Caramelli P, Gambogi LB, Mariano LI, Guimarães HC, Teixeira AL, et al. Phenocopy syndrome of behavioral variant frontotemporal dementia: a systematic review. *Alzheimers Res Ther.* 1 avr 2019;11(1):30.
 110. Lima-Silva TB, Mioshi E, Bahia VS, Cecchini MA, Cassimiro L, Guimarães HC, et al. Disease Progression in Frontotemporal Dementia and Alzheimer Disease: The Contribution of Staging Scales. *J Geriatr Psychiatry Neurol.* sept 2021;34(5):397-404.
 111. Knopman DS, Kramer JH, Boeve BF, Caselli RJ, Graff-Radford NR, Mendez MF, et al. Development of methodology for conducting clinical trials in frontotemporal lobar degeneration. *Brain J Neurol.* nov 2008;131(Pt 11):2957-68.
 112. Samra K, Peakman G, MacDougall AM, Bouzigues A, Greaves CV, Convery RS, et al. Extending the phenotypic spectrum assessed by the CDR plus NACC FTLT in genetic frontotemporal dementia. *Alzheimers Dement Amst Neth.* 2024;16(2):e12571.
 113. Mioshi E, Hsieh S, Savage S, Hornberger M, Hodges JR. Clinical staging and disease progression in frontotemporal dementia. *Neurology.* 18 mai 2010;74(20):1591-7.
 114. Day S, Roberts S, Launder NH, Goh AMY, Draper B, Bahar-Fuchs A, et al. Age of Symptom Onset and Longitudinal Course of Sporadic Alzheimer's Disease, Frontotemporal Dementia, and Vascular Dementia: A Systematic Review and Meta-Analysis. *J Alzheimers Dis JAD.* 2022;85(4):1819-33.
 115. Power C, Lawlor BA. The Behavioral Variant Frontotemporal Dementia Phenocopy Syndrome: A Review. *J Geriatr Psychiatry Neurol.* mai 2021;34(3):196-208.
 116. Cotelli MS, Tarantino B, Tan K, Huber H, Cantoni V, Bracca V, et al. Predicting survival rate by plasma biomarkers and clinical variables in syndromes associated with frontotemporal lobar degeneration. *Alzheimers Dement J Alzheimers Assoc.* févr 2025;21(2):e14558.
 117. Rosness TA, Engedal K, Chemali Z. Frontotemporal Dementia: An Updated Clinician's Guide. *J Geriatr Psychiatry Neurol.* sept 2016;29(5):271-80.
 118. Nunnemann S, Last D, Schuster T, Förstl H, Kurz A, Diehl-Schmid J. Survival in a German population with frontotemporal lobar degeneration. *Neuroepidemiology.* 2011;37(3-4):160-5.
 119. Roman Meller M, Patel S, Duarte D, Kapczinski F, de Azevedo Cardoso T. Bipolar disorder and frontotemporal dementia: A systematic review. *Acta Psychiatr Scand.* nov 2021;144(5):433-47.
 120. Sellami L, Rucheton B, Ben Younes I, Camuzat A, Saracino D, Rinaldi D, et al. Plasma progranulin levels for frontotemporal dementia in clinical practice: a 10-year French experience. *Neurobiol Aging.* juill 2020;91:167.e1-167.e9.
 121. Swift IJ, Rademakers R, Finch N, Baker M, Ghidoni R, Benussi L, et al. A systematic review of progranulin concentrations in biofluids in over 7,000 people-assessing the pathogenicity of GRN mutations and other influencing factors. *Alzheimers Res Ther.* 28 mars 2024;16(1):66.
 122. Murley AG, Rowe JB. Neurotransmitter deficits from frontotemporal lobar degeneration. *Brain J Neurol.* 1 mai 2018;141(5):1263-85.
 123. Barton C, Ketelle R, Merrilees J, Miller B. Non-pharmacological Management of Behavioral Symptoms in Frontotemporal and Other Dementias. *Curr Neurol Neurosci Rep.* févr 2016;16(2):14.
 124. Callegari I, Mattei C, Benassi F, Krueger F, Grafman J, Yaldizli Ö, et al. Agomelatine Improves Apathy in Frontotemporal Dementia. *Neurodegener Dis.* 2016;16(5-6):352-6.
 125. Ikeda M, Tanabe H, Horino T, Komori K, Hirao K, Yamada N, et al. [Care for patients with Pick's disease--by using their preserved procedural memory]. *Seishin Shinkeigaku Zasshi.* 1995;97(3):179-92.
 126. Herrmann N, Black SE, Chow T, Cappell J, Tang-Wai DF, Lanctôt KL.

- Serotonergic function and treatment of behavioral and psychological symptoms of frontotemporal dementia. *Am J Geriatr Psychiatry Off J Am Assoc Geriatr Psychiatry*. sept 2012;20(9):789-97.
127. Lebert F, Stekke W, Hasenbroekx C, Pasquier F. Frontotemporal dementia: a randomised, controlled trial with trazodone. *Dement Geriatr Cogn Disord*. 2004;17(4):355-9.
128. Moretti R, Torre P, Antonello RM, Cazzato G, Bava A. Frontotemporal dementia: paroxetine as a possible treatment of behavior symptoms. A randomized, controlled, open 14-month study. *Eur Neurol*. 2003;49(1):13-9.
129. Ikeda M, Shigenobu K, Fukuhara R, Hokoishi K, Maki N, Nebu A, et al. Efficacy of fluvoxamine as a treatment for behavioral symptoms in frontotemporal lobar degeneration patients. *Dement Geriatr Cogn Disord*. 2004;17(3):117-21.
130. Wittebrood C, Boban M, Cagnin A, Capellari S, De Winter FL, Djamshidian A, et al. Pharmacotherapy for behavioural manifestations in frontotemporal dementia: An expert consensus from the European Reference Network for Rare Neurological Diseases (ERN-RND). *Eur J Neurol*. déc 2024;31(12):e16446.
131. Fick WF, van der Borgh JP, Jansen S, Koopmans RTCM. The effect of a lollipop on vocally disruptive behavior in a patient with frontotemporal dementia: a case-study. *Int Psychogeriatr*. déc 2014;26(12):2023-6.
132. Mendez MF, Shapira JS, Miller BL. Stereotypical movements and frontotemporal dementia. *Mov Disord Off J Mov Disord Soc*. juin 2005;20(6):742-5.
133. Reeves RR, Perry CL. Aripiprazole for sexually inappropriate vocalizations in frontotemporal dementia. *J Clin Psychopharmacol*. févr 2013;33(1):145-6.
134. Huey ED, Garcia C, Wassermann EM, Tierney MC, Grafman J. Stimulant treatment of frontotemporal dementia in 8 patients. *J Clin Psychiatry*. déc 2008;69(12):1981-2.
135. Powell A, Flynn P, Rischbieth S, McKellar D. Managing severe aggression in frontotemporal dementia. *Australas Psychiatry Bull R Aust N Z Coll Psychiatr*. févr 2014;22(1):86-9.
136. Czarnecki K, Kumar N, Josephs KA. Parkinsonism and tardive antecollis in frontotemporal dementia--increased sensitivity to newer antipsychotics? *Eur J Neurol*. févr 2008;15(2):199-201.
137. Kerssens CJ, Pijnenburg Y a. L. Vulnerability to neuroleptic side effects in frontotemporal dementia. *Eur J Neurol*. févr 2008;15(2):111-2.
138. Tsai RM, Boxer AL. Treatment of frontotemporal dementia. *Curr Treat Options Neurol*. nov 2014;16(11):319.
139. Mendez MF, Shapira JS, McMurtray A, Licht E. Preliminary findings: behavioral worsening on donepezil in patients with frontotemporal dementia. *Am J Geriatr Psychiatry Off J Am Assoc Geriatr Psychiatry*. janv 2007;15(1):84-7.
140. Boxer AL, Knopman DS, Kaufer DI, Grossman M, Onyike C, Graf-Radford N, et al. Memantine in patients with frontotemporal lobar degeneration: a multicentre, randomised, double-blind, placebo-controlled trial. *Lancet Neurol*. févr 2013;12(2):149-56.
141. Salmon E, Lekeu F, Quittre A, Godichard V, Olivier C, Wojtasik V, et al. Awareness and cognitive rehabilitation in Alzheimer's disease and frontotemporal dementia. *Alzheimers Dement N Y N*. 2024;10(2):e12469.
142. O'Connor CM, Clemson L, Brodaty H, Low LF, Jeon YH, Gitlin LN, et al. The tailored activity program (TAP) to address behavioral disturbances in frontotemporal dementia: a feasibility and pilot study. *Disabil Rehabil*. févr 2019;41(3):299-310.
143. O'Connor CMC, Mioshi E, Kaizik C, Fisher A, Hornberger M, Piguet O. Positive behaviour support in frontotemporal dementia: A pilot study. *Neuropsychol Rehabil*. mai 2021;31(4):507-30.
144. Vercelletto M, Boutoleau-Bretonnière C, Volteau C, Puel M, Auriacombe S, Sarazin M, et al. Memantine in behavioral variant frontotemporal dementia: negative results. *J Alzheimers Dis JAD*. 2011;23(4):749-59.
145. Bruinsma J, Peetoom K, Verhey F, Bakker C, de Vugt M. Behind closed doors. A case study exploring the lived experiences of a family of a person with the behavioral variant of frontotemporal dementia. *Dement Lond Engl*. nov 2022;21(8):2569-83.
146. Tondo G, De Marchi F, Terazzi E, Sacchetti M, Cantello R. Frontotemporal Dementia Presenting as Gambling Disorder: When a Psychiatric Condition Is the Clue to a Neurodegenerative Disease. *Cogn Behav Neurol Off J Soc Behav Cogn Neurol*. juin 2017;30(2):62-7.
147. Cherubini V, Prata O, Fattobene L, Ceravolo MG, Silvestrini M, Luzzi S. Profiles of Vulnerability to Financial Exploitation in the Degenerative Dementias. *Am J Geriatr Psychiatry Off J Am Assoc Geriatr Psychiatry*. 3 juin 2025;S1064-7481(25)00355-0.
148. Ngo S, Jackson AJ, Manivannan M, Young JC, Leggins B, Cryns NG, et al. Real World Financial Mismanagement in Alzheimer's Disease, Frontotemporal Dementia, and

Primary Progressive Aphasia. *J Alzheimers Dis*. 2024;99(1):251-62.

149. Mendez MF. Behavioral Variant Frontotemporal Dementia and Social and Criminal Transgressions. *J Neuropsychiatry Clin Neurosci*. 2022;34(4):328-40.

150. Kumfor F, Wei G, Ries N, Bennett H, D'Mello M, Kaizik C, et al. Examining the propensity and nature of criminal risk behaviours in frontotemporal dementia syndromes and Alzheimer's disease. *Alzheimers Dement Amst Neth*. 2024;16(2):e12577.

151. Reisberg B, Ferris SH, de Leon MJ, Crook T. The Global Deterioration Scale for assessment of primary degenerative dementia. *Am J Psychiatry*. sept 1982;139(9):1136-9.

152. Laurens B, Dumas E, Berrut G, Goutte V, Bonin-Guillaume S, Bonnet M, et al. Support and guidance in driving for patients with (or suspected of having) Alzheimer's disease or related diseases: position paper. *Gériatrie Psychol Neuropsychiatr Vieil*. sept 2023;21(3):347-62.

153. Besser LM, Galvin JE. Perceived burden among caregivers of patients with frontotemporal degeneration in the United States. *Int Psychogeriatr*. août 2019;31(8):1191-201.

154. Mulkey MA, Everhart DE, Hardin SR. Fronto-temporal dementia: a case study and strategies and support for caregivers. *Br J Community Nurs*. 2 nov 2019;24(11):544-9.

155. Caceres BA, Frank MO, Jun J, Martelly MT, Sadarangani T, de Sales PC. Family caregivers of patients with frontotemporal dementia: An integrative review. *Int J Nurs Stud*. mars 2016;55:71-84.

156. Karnatz T, Monsees J, Wucherer D, Michalowsky B, Zwingmann I, Halek M, et al. Burden of caregivers of patients with frontotemporal lobar degeneration - a scoping review. *Int Psychogeriatr*. sept 2021;33(9):891-911.

157. Fieldhouse JLP, van Dijk G, Gillissen F, van Engelen MPE, de Boer SCM, Dols A, et al. A caregiver's perspective on clinically relevant symptoms in behavioural variant frontotemporal dementia: tools for disease management and trial design. *Psychogeriatr Off J Jpn Psychogeriatr Soc*. janv 2023;23(1):11-22.

158. Tookey S, Greaves CV, Rohrer JD, Desai R, Stott J. Exploring experiences and needs of spousal carers of people with behavioural variant frontotemporal dementia (bvFTD) including those with familial FTD (fFTD): a qualitative study. *BMC Geriatr*. 7 mars 2022;22(1):185.

159. Shiba T, Yamakawa M, Endo Y, Konno R, Tanimukai S. Experiences of families of

people living with frontotemporal dementia: a qualitative systematic review. *Psychogeriatr Off J Jpn Psychogeriatr Soc*. juill 2022;22(4):530-43.

160. Lindauer A, Smith S, Gothard S, Mattek N, Tran L, Mooney A. « There's no straight line... » a consumer-informed intervention for FTD family care partners: the STELLA-FTD pilot study. *Aging Ment Health*. 2023;27(10):2000-10.

161. Tookey SA, Greaves CV, Rohrer JD, Stott J. Specific support needs and experiences of carers of people with frontotemporal dementia: A systematic review. *Dement Lond Engl*. nov 2021;20(8):3032-54.

162. Tan YL, Lo YKJ, Ho CSH. Psychological and social impacts of frontotemporal dementia on caregivers and family members - A systematic review. *Gen Hosp Psychiatry*. 2024;86:33-49.

163. Zarit SH, Reeve KE, Bach-Peterson J. Relatives of the impaired elderly: correlates of feelings of burden. *The Gerontologist*. déc 1980;20(6):649-55.