

Distinguer la variante comportementale de la démence frontotemporale des troubles psychiatriques idiopathiques

APPROCHE DIAGNOSTIQUE



Vincent Jetté Pomerleau¹,
Simon Ducharme^{1,2}

1. Département de psychiatrie, Institut universitaire en santé mentale Douglas, Université McGill, Montréal, Canada

2. Centre d'imagerie cérébrale McConnell, Institut neurologique de Montréal, Université McGill, Montréal, Canada

Résumé

La variante comportementale de la démence frontotemporale (DFTvc) représente un défi clinique. Elle se présente de façon similaire à d'autres diagnostics de psychopathologie primaire. Le consortium neuro-psychiatrique international pour la démence frontotemporale a été créé afin de déterminer des guides de pratique. Une revue de littérature systématique combinée à une revue narrative a été effectuée sur

la DFTvc et son diagnostic différentiel afin de rédiger des recommandations consensuelles. Des recommandations ont été émises quant à l'anamnèse, l'examen neurologique, l'évaluation cognitive et en neuropsychologie, l'imagerie, les analyses de laboratoire et le dépistage cognitif. Pour mieux identifier les cas, une approche collaborative entre neurologie et psychiatrie est essentielle.

Cas clinique

Monsieur F., âgé de 68 ans, se présente à votre cabinet. Il est accompagné de sa femme. Cette dernière a remarqué que, depuis quelques mois, son mari a changé. Il semble plus apathique et moins sociable. Sa mémoire est toutefois relativement bonne selon elle. Gérant d'entreprise, il a pris sa retraite récemment. Sa femme doit maintenant prendre en charge plus d'activités domestiques que lorsqu'il travaillait. Elle a aussi remarqué que son mari, qui avait toujours aimé les jeux de hasard, semble plus dépendre qu'avant lorsqu'il joue. Elle se sent dépassée. Monsieur F. n'est pas inquiet, bien qu'il n'ait jamais

eu d'épisode similaire par le passé.

Il n'a pas d'historique psychiatrique personnel ou familial. Il croit que son père avait peut-être un trouble neurocognitif. Vous vous questionnez sur le diagnostic : le problème est-il neurologique ou psychiatrique ? Comment bien évaluer cette présentation ?

Contexte

La démence frontotemporale est l'une des formes de démence précoce les plus communes [1].

Le diagnostic de la démence frontotemporale variante comportementale (DFTvc) représente toutefois un défi clinique, car ses symptômes

sont communs à plusieurs autres diagnostics psychiatriques primaires (DPP) [2]. Jusqu'à 50 % des patients reçoivent un DPP avant leur diagnostic de DFTvc, pouvant entraîner un délai de 5 à 6 ans avant l'établissement d'un diagnostic final [3]. Le neurologue clinicien est souvent consulté pour déterminer si un patient avec des symptômes psychiatriques atypiques souffre d'une pathologie "neurologique" plutôt que "psychiatrique". Bien que cette dualité entre "l'organique" et le psychiatrique ne constitue pas une distinction scientifiquement valide, il n'en demeure pas moins que le neurologue doit avoir les outils cliniques pour différencier les pathologies

neurodégénératives telles que la DFT des troubles psychiatriques idiopathiques communs [4]. Dans cet objectif, le consortium neuropsychiatrique international pour la démence frontotemporale (NIC-FTD) a établi des recommandations cliniques dont nous vous présentons les points clés de l'approche neurologique [5].

Méthode

Dans l'article publié dans *Brain* en 2020, les membres du NIC-FTD ont effectué une revue systématique de la littérature pour tous les termes liés au diagnostic de la DFTvc dans *Medline* (PubMed) et *Embase*. Pour chaque sujet, le NIC-FTD a suggéré une approche minimale requise, des recommandations cliniques optimales et des outils demandant plus de recherche. L'approche minimale requise correspond aux recommandations pour tous les sites qui diagnostiquent la DFTvc comme diagnostic différentiel (DDx). Les recommandations cliniques sont réservées aux centres spécialisés. L'ensemble de ces recommandations a été entériné par le consensus des membres à 85 % et plus, via deux sondages en ligne.

Anamnèse

L'anamnèse dans la suspicion de DFTvc implique une revue médicale générale, psychiatrique et neurologique. Les facteurs de risque vasculaire, l'utilisation de substances et la médication prise orientent rapidement le DDx. L'entrevue avec un proche aidant et une autre source est essentielle pour diminuer les risques de biais. Il est crucial de questionner l'historique familial sur la présence de démence précoce ou d'autres maladies neurodégénératives, comme la sclérose latérale amyotrophique (SLA).

Certains symptômes spécifiques à la DFTvc, tels que la désinhibition, l'apathie, le manque d'empathie, les comportements stéréotypés, les changements dans les habitudes ou la personnalité et l'hyperoralité, doivent être explorés [6]. Parmi les symptômes de la DFTvc, l'hyperoralité et les stéréotypies ont la plus forte spécificité. La chronologie (âge du début, premiers symptômes, stressors et progression) aide à distinguer la DFTvc des DPP. Les DPP commencent plus souvent (mais pas exclusivement) à la fin de l'adolescence ou au début de l'âge adulte. De tels changements à l'âge adulte avancé sont, au contraire, un facteur de risque pour la progression vers une démence [7]. Dans le cas de la DFTvc, les changements comportementaux sont plus insidieux et évoluent dans le temps. Ils n'ont pas la fluctuation dans le temps typique des DPP. Il faut retenir que l'existence d'un historique psychiatrique préalable n'équivaut toutefois pas à une exclusion de DFTvc. Un diagnostic peut même constituer un prodrome à l'apparition d'une DFT, surtout en présence d'une mutation génétique.

Échelles cliniques

La plupart des échelles élaborées visent à différencier la DFTvc d'autres types de démence plutôt que des DPP. Un score de plus de 12 au *Frontal Behavioral Inventory* (FBI) chez les patients qui souffraient de changements comportementaux peut suggérer une DFTvc [8]. De plus, la présence de certains sous-items, comme l'irritabilité, suggère davantage un DPP. Le *Stereotypy Rating Inventory* (SRI), quant à lui, identifie les stéréotypies, qui sont plus communes dans la DFTvc que dans les DPP [9]. Enfin, le *Frontotemporal Dementia versus Primary*

Psychiatric Disorder (FTD versus PPD) *checklist* est une échelle de 17 items qui vise précisément à distinguer DFTvc et DPP [2], mais nécessite une validation prospective.

Évaluation psychiatrique

La DFTvc n'est généralement pas comorbide avec d'autres DPP, malgré les ressemblances symptomatiques entre DFTvc et DPP (par exemple, apathie, compulsions et désinhibition) [10]. Il peut être difficile pour le neurologue qui travaille peu avec la clientèle psychiatrique de départager des éléments plus subtils des symptômes psychiatriques qui pointent vers un diagnostic de DFT ou non (ex. la présence de compulsions avec ou sans obsessions). Nous recommandons donc un travail interdisciplinaire avec des psychiatres spécialisés en DFT ou de chercher à développer ce type de collaboration lorsque celle-ci n'est pas disponible [11].

Évaluation physique et neurologique

L'examen neurologique permet de distinguer plusieurs entités cliniques. Bien que cet examen soit normal dans la majorité des cas de DFTvc au stade initial, la présence de signes neurologiques subtils peut grandement faciliter l'identification du diagnostic. L'examen mettra notamment en évidence plusieurs signes pouvant être associés à la DFT dont le parkinsonisme, des troubles oculomoteurs et des signes de dégénération des motoneurons supérieurs (hyperréflexie, hypertonie, spasticité, signes de Babinski et de Hoffmann) et inférieurs (faiblesse, atrophie, fasciculation et hyporéflexie). La dysarthrie et la dysphagie suggèrent cependant une

implication du bulbe rachidien et sont associées à la SLA plutôt qu'à la DFTvc [12]. D'autres signes, non spécifiques de la DFT, pourront également être présents, dont des signes de relâchement frontal, comme les réflexes d'agrippement palmaire et palmomentonnier. Si présents, ces signes dirigeront fortement vers un diagnostic de dégénérescence frontotemporale plutôt que vers un DPP.

Le parkinsonisme est observé dans 25 à 80 % des cas de DFT [13]. La bradykinésie ou l'akinésie, la posture ou la démarche parkinsonienne et la rigidité sont plus communes dans la DFT, alors que les tremblements le sont moins. Au contraire, lorsqu'ils sont symétriques, la bradykinésie, le tremblement et la rigidité peuvent être associés à des effets indésirables des médications des DPP. Il est important de rappeler que certains DPP peuvent aussi être associés à des anomalies mineures à l'examen neurologique. Ces anomalies peuvent être secondaires à la maladie (ex. "soft-signs" neurologiques en schizophrénie) ou le plus souvent secondaires à la médication psychiatrique comme le parkinsonisme dû aux antipsychotiques [14].

D'autres éléments seront plus suggestifs d'un syndrome parkinsonien lié aux tauopathies. Une rigidité asymétrique, un phénomène du membre étranger et une apraxie suggèrent la possibilité d'une dégénérescence corticobasale. La paralysie supranucléaire progressive sera, quant à elle, suspectée lors d'absence de regard vers le haut ou, plus précocement, avec une perte du nystagmus optocinétique ou un ralentissement de saccades vers le bas. Des signes pseudo-bulbaires y sont aussi parfois associés.

Évaluation cognitive au chevet

Aucune évaluation cognitive au chevet distingue systématiquement les DPP et la DFTvc. Le *Mini Mental State Examination* (MMSE) a souvent un score dans la normale au début dans les cas de DFTvc [15]. Le *Montreal Cognitive Assessment* (MoCA) permet d'identifier la DFTvc, toutefois sa capacité à la distinguer des DPP est incertaine [16]. Certaines particularités subtiles dans l'évaluation des fonctions exécutives sont plus utiles cliniquement, puisqu'elles sont fréquemment vues en DFT. Des outils comme le *Frontal Assessment Battery* (FAB), la séquence motrice de Luria et l'*Institute of Cognitive Neurology Frontal Screening* (IFS) sont donc intéressants [17], cependant il n'est pas possible de se fier seulement à la performance globale pour le diagnostic différentiel.

Évaluation neuropsychologique

L'évaluation neuropsychologique est utile chez les patients ayant une haute réserve cognitive ou dont les atteintes sont légères. L'attention ou les fonctions exécutives sont souvent déficitaires, mais peu spécifiques, pour la DFTvc [18]. La fluence verbale, le *trail making test* (B), la tâche de Stroop, l'empan numérique inversé et le test de complétion de phrases de Hayling aident à mesurer ces domaines cognitifs [19]. Les dysfonctions exécutives des DPP s'améliorent habituellement lorsque leur symptomatologie diminue, ce qui n'est pas le cas en présence de DFTvc. Des évaluations longitudinales plutôt que ponctuelles sont donc recommandées.

Cognition sociale

Les déficits de cognition sociale sont

une partie intégrante de la DFTvc et constituent l'un des critères diagnostiques du DSM-5. La cognition sociale contient toutes les aptitudes intellectuelles requises pour participer et communiquer efficacement dans des situations sociales (ex. théorie de l'esprit, reconnaissance des expressions faciales). Elle peut être mesurée *via*, entre autres, le test des visages d'Ekman et le *Social Cognition and Emotional Assessment* (SEA) et par les corps en entier sans visage (*bodily expressive action stimulus test*, BEAST) [20]. Le NIC-FTD recommande l'intégration d'au moins un test de cognition sociale dans la batterie neuropsychologique. Les tests de reconnaissance faciale semblent avoir une bonne performance sans être trop coûteux en temps.

Imagerie anatomique

L'imagerie structurale fait partie intégrante de l'évaluation de la DFTvc. Idéalement, celle-ci devrait être la première forme d'imagerie dans l'investigation d'une DFT. La spécificité du diagnostic de DFTvc augmente de 82 à 95 % en présence d'atrophie frontale ou temporale antérieure [21]. Une atrophie cérébrale peut également être présente avec certains DPP. Toutefois, elle est mise en évidence lors de la comparaison de groupes plutôt que la comparaison d'individus et devrait être non spécifique à la revue de l'imagerie [22]. L'IRM est davantage recommandée que la tomodensitométrie (CT) [23]. Des techniques volumétriques automatisées, comme l'analyse de volumétrie par voxel, semblent intéressantes, en revanche, il n'est pas prouvé que ces techniques soient meilleures que l'utilisation d'échelles visuelles semi-standardisées (par exemple,

Global Cortical Atrophy) [24]. Étant donné que l'usage des échelles semi-standardisées en radiologie fluctue beaucoup d'un site à l'autre, le neurologue a un rôle clé dans la revue de l'imagerie cérébrale pour identifier des zones d'atrophie régionale suggestives de DFT qui peuvent avoir été manquées dans la revue radiologique.

Imagerie nucléaire (Fig. 1)

La TEP au 18F-fluorodésoxyglucose (TEP-FDG) est recommandée dans les cas de suspicion de DFTvc si l'imagerie structurelle ne confirme pas le diagnostic. Cette modalité d'imagerie permet de détecter jusqu'à 50 % des cas non identifiés par l'IRM [25]. Elle est particulièrement utile dans les cas ambigus. Cependant, jusqu'à 40 % des DPP évalués en clinique de mémoire ont des anomalies légères à la TEP-FDG [26]. Pour les cas ambigus, une TEP-FDG normale suggère d'exclure le diagnostic de DFTvc, bien que les cliniques spécialisées préfèrent parfois la répéter dans le temps si les symptômes sont fortement suggestifs de DFTvc [27]. Lorsque le seul support objectif d'un diagnostic de DFTvc est une TEP-FDG modestement positive, il faut reconsidérer la possibilité d'un DPP. L'imagerie TEP-amyloïde contribue à l'exclusion de la démence de type Alzheimer lorsque négative. Elle n'aide toutefois pas à la distinction entre DFTvc et le DPP [28]. Il n'existe malheureusement pas de traceur TEP pour le Tau ou le TDP-43 qui ait une affinité suffisante pour les dégénérescences frontotemporales lobaires [29].

Ponction lombaire et marqueurs sériques

Les biomarqueurs du liquide

céphalo-rachidien (LCR) sont des outils prometteurs pour diagnostiquer les DFT et leurs sous-types. À l'heure actuelle, toutefois, leur rôle se limite principalement à l'exclusion de la démence de type Alzheimer. À cet égard, les marqueurs de la protéine Tau, de la protéine tau phosphorylée et de l'amyloïde- β_{42} seront à privilégier [30]. L'amyloïde- β_{42} est généralement normale en DFTvc, alors que la protéine tau est normale ou élevée. Ainsi, l'augmentation de la protéine tau sans l'amyloïde- β_{42} peut suggérer une DFTvc [31].

L'accumulation de neurofilaments à chaîne légère (NfL) pourrait aider à distinguer DPP et DFTvc. Ces neurofilaments constituent le squelette axonal. Leur élévation dans une ponction lombaire indique une neurodégénérescence. Un tel processus est évocateur d'une maladie comme la DFTvc plutôt qu'un DPP [32]. Comme le taux sérique est corrélé avec le taux du LCS, il pourrait éventuellement être utilisé afin d'éviter une ponction lombaire [33]; toutefois, ce test nécessitera une meilleure caractérisation des valeurs normales chez les patients vieillissants ayant des troubles psychiatriques sévères.

Analyse génétique

Environ 30 à 50 % des patients atteints de DFTvc ont une histoire familiale positive, et un mode de transmission autosomique dominant est retrouvé dans 10 à 27 % des cas [34]. L'historique familial devrait inclure non seulement la DFT, mais aussi la maladie de Parkinson, la SLA, la maladie d'Alzheimer (il n'est pas rare que les patients avec DFT diagnostiqués il y a plus de 10 ans aient reçu un diagnostic d'Alzheimer erroné) et les

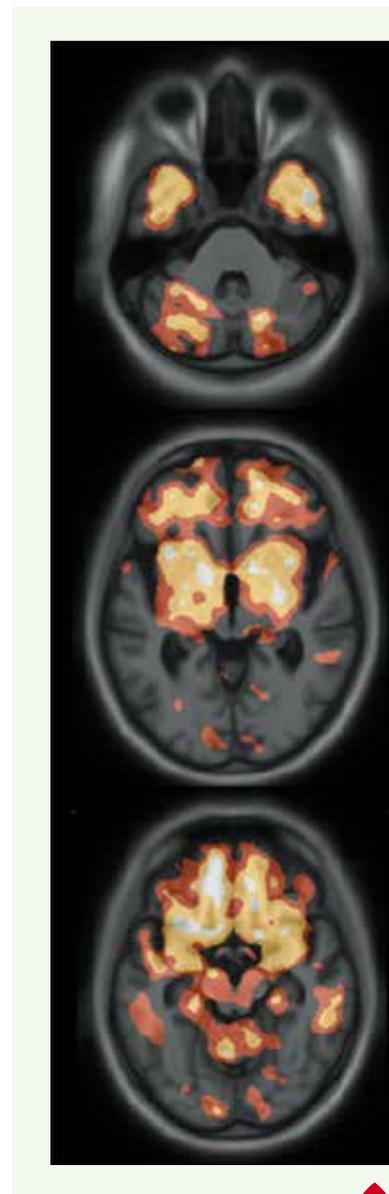


Figure 1

Représentation du patron de neuropathologie en démence frontotemporale (DFT) fondée sur l'imagerie TEP avec un traceur de Tau chez des patients avec DFT génétique. L'accumulation est plus prononcée au niveau du cortex temporal inférieur (haut), des ganglions de la base (milieu) et du cortex orbitofrontal médian (bas). D'après [35].

changements psychiatriques tardifs de nature incertaine.

Les mutations de GRN et de MAPT

Distinguer la variante comportementale de la démence frontotemporale des troubles psychiatriques idiopathiques

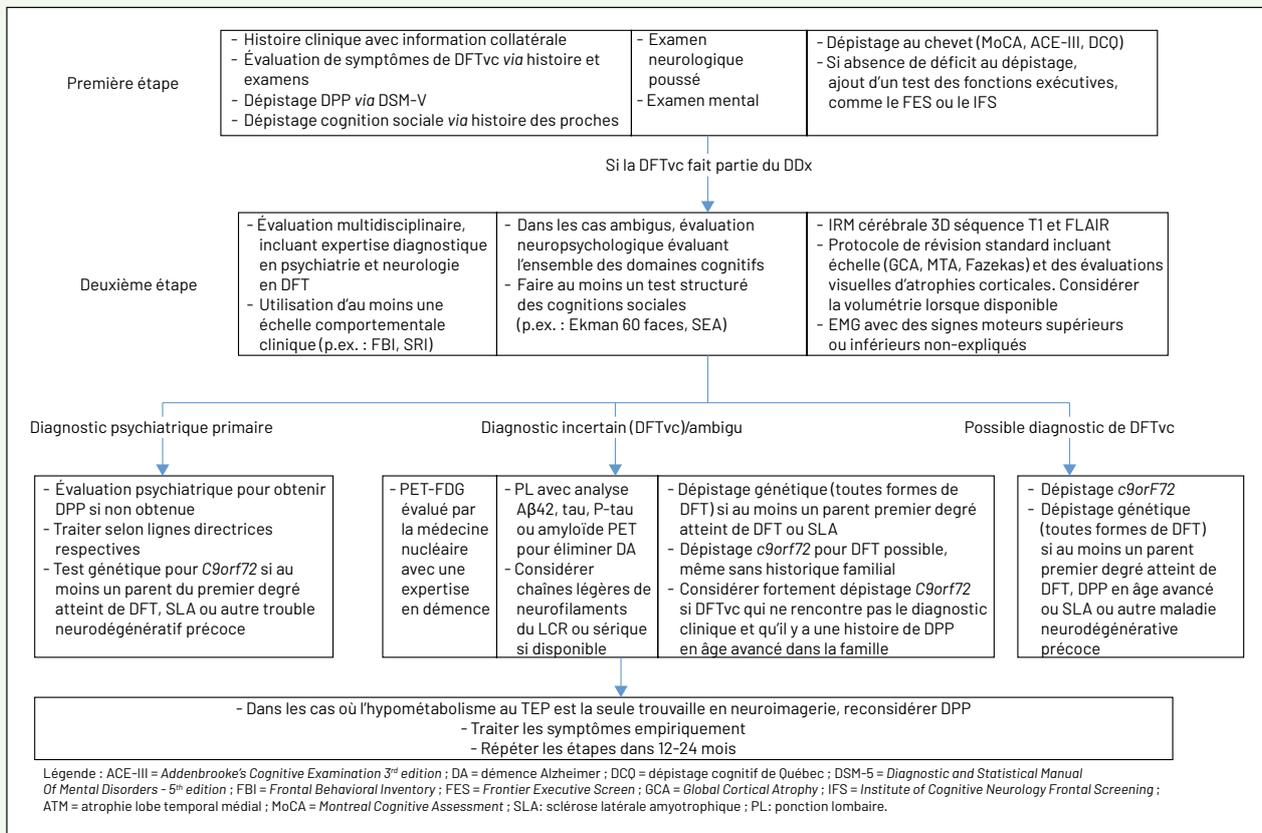


Figure 2

Algorithme des recommandations pour l'évaluation clinique de la démence frontotemporale variante comportementale. D'après [5].

sont généralement retrouvées chez les patients avec une histoire familiale, mais l'expansion de C9orf72 peut être identifiée chez 3-5 % des cas de DFTvc d'allure sporadique. Cette dernière peut se présenter sous la forme de symptômes de DFT, de SLA ou de DPP (MAB, trouble dépressif caractérisé, trouble obsessionnel compulsif) des années avant le diagnostic formel de DFTvc [3]. Étant donné la proportion significative de mutations C9orf72, et parfois GRN, identifiées chez les cas présentant des formes en apparence sporadique, le consortium recommande maintenant de dépister génétiquement tous les patients atteints

d'une DFTvc confirmée. Le test pour l'expansion du gène C9orf72 est également à considérer chez ceux avec de nouveaux épisodes psychotiques ou maniaques à un âge tardif et qui ont une histoire familiale de démence précoce ou de SLA.

Discussion

Le diagnostic de DFTvc est un défi clinique. Les symptômes communs avec le DPP ainsi que de l'absence de marqueurs biologiques compliquent l'établissement d'un diagnostic définitif. Les recommandations cliniques préconisées par le NIC-FTD sont présentées sur la **figure 2**.

Certaines des mesures proposées sont déjà mises en place dans les milieux cliniques, alors que d'autres demanderont des changements dans les pratiques courantes. L'inclusion d'au moins un test de cognition sociale est un exemple notoire. L'utilisation d'échelles visuelles d'atrophie validées et les analyses volumétriques sont suggérées pour l'IRM. Le rôle de la TEP-FDG dans l'exclusion du diagnostic de DFTvc est aussi souligné, ainsi que la possibilité de faux positifs dans un contexte de DPP. Le rôle des marqueurs du LCS et sériques (particulièrement le Tau, l'amyloïde-β₄₂ et les NfL) est souligné. Enfin, le dépistage de l'expansion C9orf72 a

été discuté. Ce test est recommandé comme test diagnostique lorsque la DFTvc est possible ou probable ou que la suspicion clinique est forte.

Certains cas restent ambigus malgré une approche exhaustive. Le suivi longitudinal est alors essentiel. Les cas de DFTvc non progressive, touchant le plus souvent des hommes avec peu d'atteinte cognitive, sont parmi les plus difficiles à cerner. Ces patients doivent être orientés vers des cliniques psychiatriques spécialisées pour une

évaluation complémentaire. La DFT est une maladie relativement rare, ainsi le développement de techniques diagnostiques demandera un effort international de validation. Le NIC-FTD vise à développer une base de données commune pour la recherche de biomarqueurs. La distribution des présentes recommandations cliniques permettra de systématiser la détection de la DFTvc et d'éviter les faux négatifs. Idéalement, à long terme, un algorithme clinique robuste sera développé pour le diagnostic de la DFTvc. ■

✱ Vincent Jetté Pomerleau déclare ne pas avoir de lien d'intérêt.

✱ Simon Ducharme déclare des activités de recherche par contrat (Biogen, Ionis Pharmaceutical, Janssen, Novo Nordisk, Innoderm Neurosciences), des activités de consultation/présentation (Eisai, Biogen, QuRALIS) et des intérêts financiers (AFX Medical). Il reçoit un support salarial des Fonds de recherche Québec-Santé.

Mots-clés :

Démence frontotemporale, Psychiatrie, Diagnostic différentiel, Lignes directrices, Biomarqueurs



Bibliographie

1. Onyike CU, Diehl-Schmid J. The epidemiology of frontotemporal dementia. *Int Rev Psychiatry* 2013 ; 25 : 130-7.
2. Ducharme S, Pearl-Dowler L, Gossink F 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 Alzheimer's Dis* 2019 ; 67 : 113-24.
3. Ducharme S, Bajestan S, Dickerson BC, Voon V. Psychiatric presentations of C9orf72 mutation: what are the diagnostic implications for clinicians? *J Neuropsychiatry Clin Neurosci* 2017 ; 29 : 195-205.
4. Benrimoh D, Pomerleau VJ, Demoustier A et al. Why we still use «organic causes»: Results from a survey of psychiatrists and residents. *J Neuropsychiatry Clin Neurosci* 2019 ; 31 : 57-64.
5. Ducharme S, Dols A, Laforce R et al. Recommendations to distinguish behavioural variant frontotemporal dementia from psychiatric disorders. *Brain* 2020 ; 143 : 1632-50.
6. Ducharme S, Price BH, Larvie M et al. Clinical approach to the differential diagnosis between behavioral variant frontotemporal dementia and primary psychiatric disorders. *Am J Psychiatry* 2015 ; 172 : 827-37.
7. Taragano FE, Allegri R, Krupitzki H et al. Mild behavioral impairment and risk of dementia: a prospective cohort study of 358 patients. *J Clin Psychiatry* 2009 ; 70 : 584-92.
8. Krudop WA, Dols A, Kerssens CJ et al. The pitfall of behavioral variant frontotemporal dementia mimics despite multidisciplinary application of the FTDC criteria. *J Alzheimer's Dis* 2017 ; 60 : 959-75.
9. Shigenobu K, Ikeda M, Fukuhara R et al. The Stereotypy Rating Inventory for frontotemporal lobar degeneration. *Psychiatry Res* 2002 ; 110 : 175-87.
10. Gossink FT, Dols A, Krudop WA et al. Formal psychiatric disorders are not over-represented in behavioral variant frontotemporal dementia. *J Alzheimer's Dis* 2016 ; 51 : 1249-56.
11. Cheran G, Silverman H, Manoochehri M et al. Psychiatric symptoms in preclinical behavioural variant frontotemporal dementia in MAPT mutation carriers. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2018 ; 89 : 449-55.
12. The Lund and Manchester Groups. Clinical and neuropathological criteria for frontotemporal dementia. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1994 ; 57 : 416-8.
13. Park HK, Park KH, Yoon B et al. Clinical characteristics of parkinsonism in frontotemporal dementia according to subtypes. *J Neurol Sci* 2017 ; 372 : 51-6.
14. Griffiths TD, Sigmundsson T, Takei N et al. Neurological abnormalities in familial and sporadic schizophrenia. *Brain* 1998 ; 121 : 191-203.
15. Hutchinson AD, Mathias JL. Neuropsychological deficits in frontotemporal dementia and Alzheimer's disease: a meta-analytic review. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2007 ; 78 : 917-28.
16. Freitas S, Simoes MR, Alves L et al. Montreal Cognitive Assessment (MoCA): validation study for frontotemporal dementia. *J Geriatr Psychiatry Neurol* 2012 ; 25 : 146-54.
17. Fiorentino N, Gleichgerrcht E, Roca M et al. The INECO frontal screening tool differentiates major depression. *Dement Neuropsychol* 2013 ; 7 : 33-9.
18. Kipps CM, Knibb JA, Hodges JR et al. Neuropsychology of frontotemporal dementia. *Handb Clin Neurol* 2008 ; 88 : 527-48.
19. Hornberger M, Piguet O. Executive function in progressive and nonprogressive behavioral variant frontotemporal dementia. *Neurology* 2008 ; 71 : 1481-8.
20. Cotter J, Granger K, Backx R et al. Social cognitive dysfunction as a clinical marker: a systematic review of meta-analyses across 30 clinical conditions. *Neurosci Biobehav Rev* 2018 ; 84 : 92-9.
21. Harris JM, Gall C, Thompson JC et al. Sensitivity and specificity of FTDC criteria for behavioral variant frontotemporal dementia. *Neurology* 2013 ; 80 : 1881-7.
22. Selvaraj S, Arnone D, Job D et al. Grey matter differences in bipolar disorder: a meta-analysis of voxel-based morphometry studies. *Bipolar Disord* 2012 ; 14 : 135-45.
23. Soucy JP, Bartha R, Bocti C et al. Clinical applications of neuroimaging in patients with Alzheimer's disease: a review from the Fourth Canadian Consensus Conference on the diagnosis and treatment of dementia 2012. *Alzheimers Res Ther* 2013 ; 5 : S3.
24. Davies RR, Scallin VL, Graham A et al. Development of an MRI rating scale for multiple brain regions: comparison with volumetrics and with voxel-based morphometry. *Neuroradiology* 2009 ; 51 : 491-503.
25. Kerklan BJ, van Berckel BNM, Kerholz K et al. The added value of 18-fluorodeoxyglucose-positron emission tomography in the diagnosis of the behavioral variant of frontotemporal dementia. *Am J Alzheimer's Dis Other Dement* 2014 ; 29 : 607-13.
26. Vijverberg EGB, Wattjes MP, Dols 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 Alzheimer's Dis* 2016 ; 53 : 1287-97.
27. Bergeron D, Beauregard JM, Guimond J et al. Clinical impact of a second FDG-PET in atypical/unclear dementia syndromes. *J Alzheimer's Dis* 2016 ; 49 : 695-705.
28. Levy JP, Bezgin G, Savard M et al. 18F-MK-6240 tau-PET in genetic frontotemporal dementia. *Brain* 2021 ; awab392.
29. Rabinovici G, Lehmann M, Rosen H et al. Diagnostic accuracy of amyloid and FDG PET in pathologically-confirmed dementia. *Neurology* 2014 ; 82.
30. Rascovsky K, Hodges JR, Knopman D et al. Sensitivity of revised diagnostic criteria for the behavioural variant of frontotemporal dementia. *Brain* 2011 ; 134 : 2456-77.
31. Bian H, Van Swieten JC, Leight S et al. CSF biomarkers in frontotemporal lobar degeneration with known pathology. *Neurology* 2008 ; 70 : 1827-35.
32. Eratne D, Loi SM, Walia N et al. A pilot study of the utility of cerebrospinal fluid neurofilament light chain in differentiating neurodegenerative from psychiatric disorders in younger people: a "C-reactive protein" for psychiatrists and neurologists? *Aust N Z J Psychiatry* 2020 ; 54 : 57-67.
33. Al Shweiki MR, Steinacker P, Oeckl P et al. Neurofilament light chain as a blood biomarker to differentiate psychiatric disorders from behavioural variant frontotemporal dementia. *J Psychiatr Res* 2019 ; 113 : 137-40.
34. Seelaar H, Kamphorst W, Rosso SM et al. Distinct genetic forms of frontotemporal dementia. *Neurology* 2008 ; 71 : 1220-6.
35. Levy JP, Bezgin G, Savard M et al. 18F-MK-6240 tau-PET in genetic frontotemporal dementia. *Brain* 2022 ; 145 : 1763-72.