



IUSS

Scuola Universitaria Superiore Pavia



FONDAZIONE  
MONDINO

Istituto Neurologico Nazionale  
a Carattere Scientifico | IRCCS

# Demenze fronto-temporali: la clinica

Stefano F. Cappa

University Institute of Advanced Studies  
and Mondino Foundation

Pavia

## AUTODICHIARAZIONE CONFLITTO DI INTERESSE

Perché sussista conflitto di interessi è necessario che il professionista abbia o abbia avuto nell'ultimo biennio, una qualsiasi forma di cointeressenza diretta o indiretta e/o sussista un qualsiasi rapporto di interesse con industrie farmaceutiche e di strumenti o presidi sanitari o altri soggetti portatori di interessi commerciali in campo sanitario e/o sia titolare o compartecipe di quote di imprese, rapporti che possano in tal modo configurare il professionista come portatore di interessi commerciali e orientare la formazione per le proprie finalità.

Stefano F. Cappa

Dichiara che negli ultimi due anni, ha avuto i seguenti rapporti anche di finanziamento con aziende farmaceutiche e di strumenti o presidi sanitari o altri soggetti portatori di interessi commerciali in campo sanitario:

Biogen, Nutricia

**In ottemperanza all'articolo 76 (Conflitto di interessi E.C.M.) comma 4 dell'Accordo tra il Governo, le Regioni e le Province autonome di Trento e Bolzano - La formazione continua nel settore "Salute" del 2 febbraio 2017:**

**4. Il provider riceve e conserva una dichiarazione dei docenti e dei moderatori dell'evento avente ad oggetto l'esistenza di rapporti di natura finanziaria e lavorativa con imprese commerciali operanti in ambito sanitario intrattenuti nei due anni precedenti all'evento. *L'ESISTENZA DI TALI RAPPORTI DEVE ESSERE DICHIARATA AI PARTECIPANTI ALL'INIZIO DELL'ATTIVITÀ FORMATIVA.***

# Incidence of frontotemporal lobar degeneration in Italy

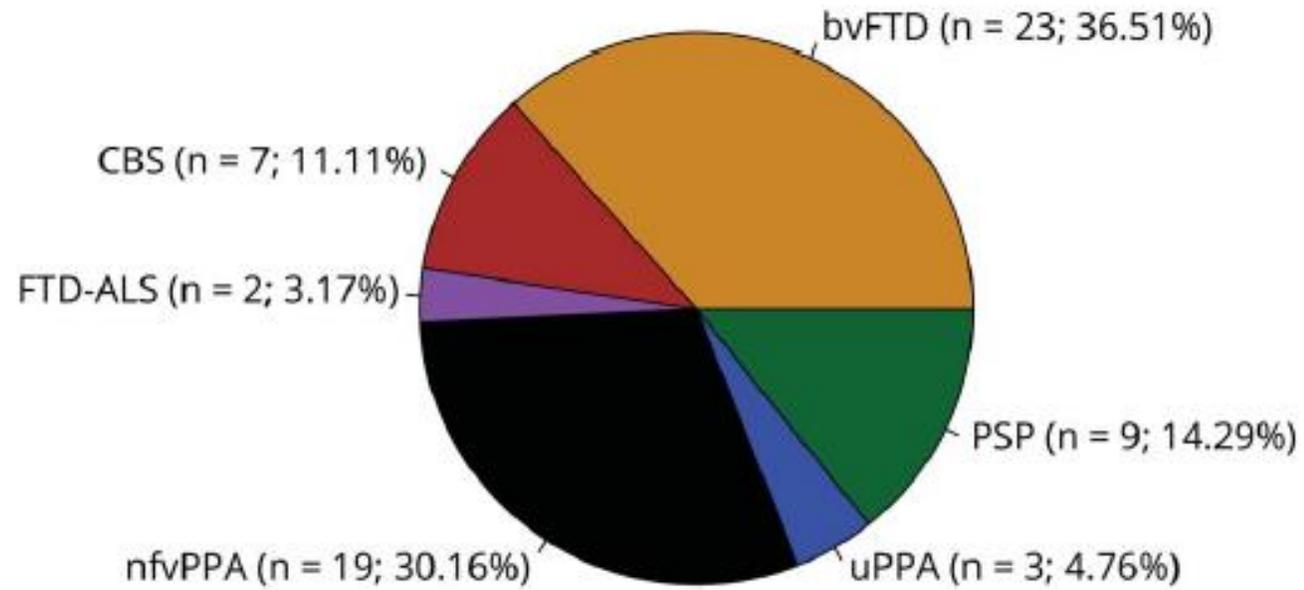
The Salento-Brescia Registry study

Giancarlo Logroschino, MD, PhD, Marco Piccininni, MSc, Giuliano Binetti, MD, Chiara Zecca, MSc, Rosanna Turrone, PhD, Rosa Capozzo, MD, Rosanna Tortelli, MD, PhD, Petronilla Battista, PhD, Eriola Bagoj, MSc, Roberta Barone, MSc, Silvia Fostinelli, PhD, Luisa Benussi, PhD, Roberta Ghidoni, PhD, Alessandro Padovani, MD, PhD, Stefano F. Cappa, MD, Antonella Alberici, MD, and Barbara Borroni, MD

*Neurology*® 2019;92:e2355-e2363. doi:10.1212/WNL.0000000000007498

Correspondence  
Dr. Logroschino  
giancarlo.logroschino@  
uniba.it

3.05 (95% confidence interval [CI] 2.34–3.90) per 100,000 person-years (py).



# La Diagnosi Eziologica Differenziale nel Decadimento Cognitivo Lieve: Raccomandazioni Consensuali Italiane.

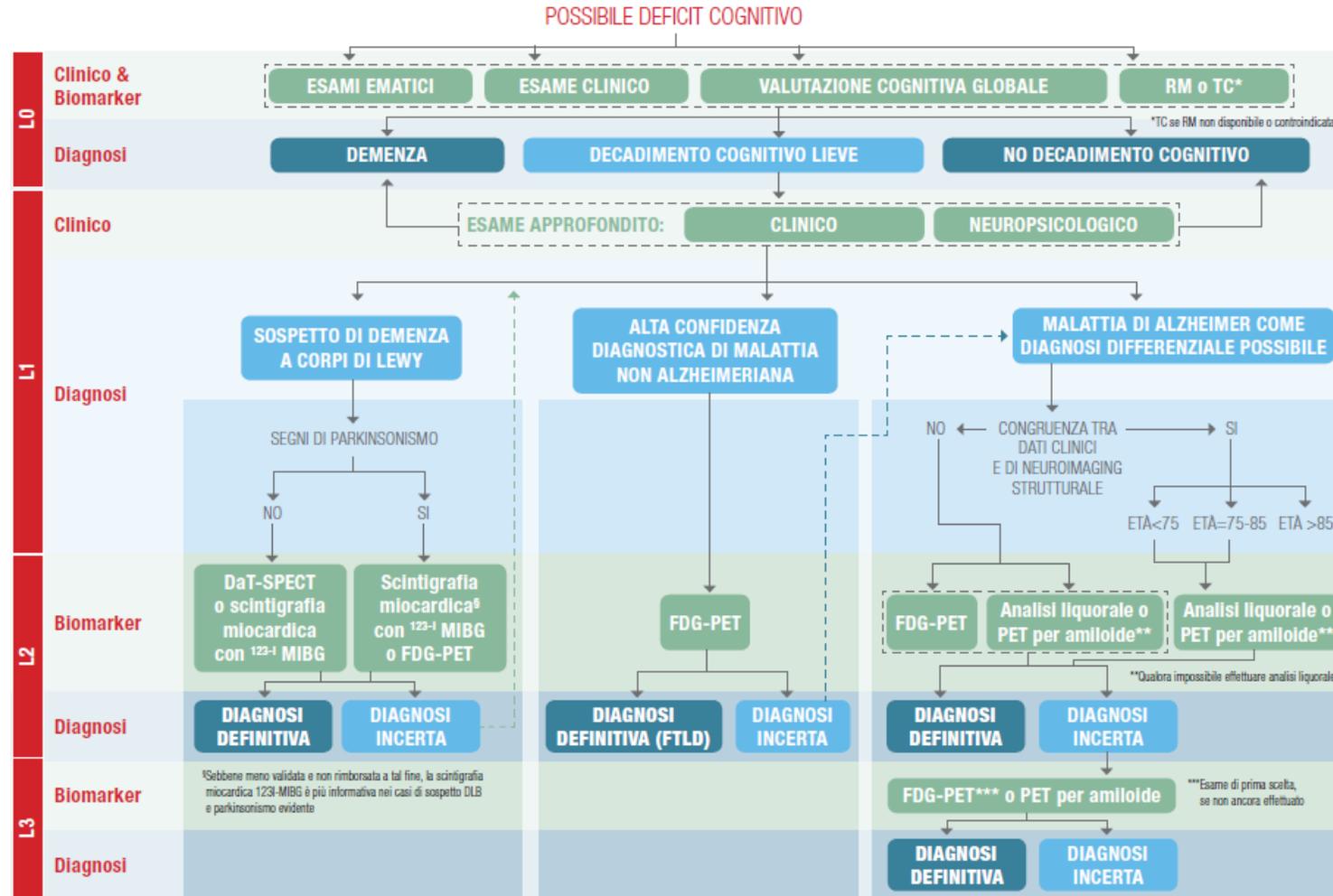
Centri coordinatori



Società Scientifiche



Endorsament

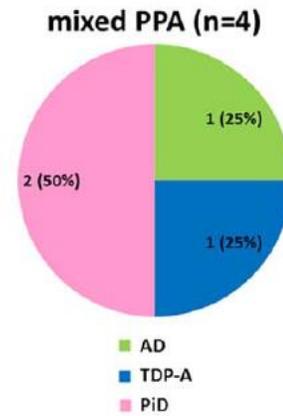
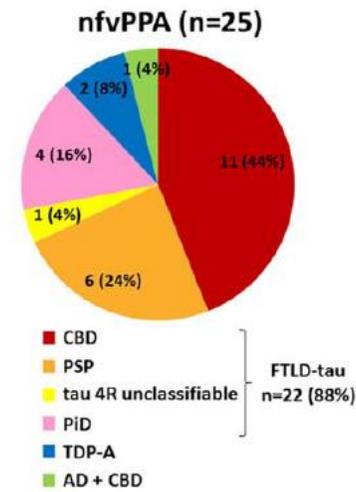
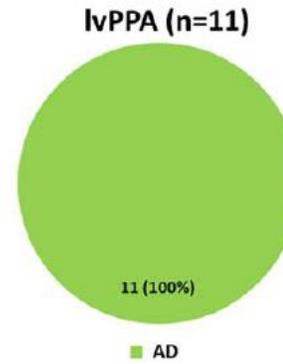
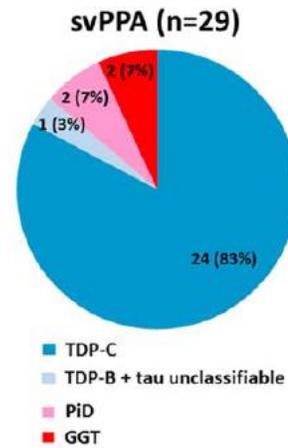


# Afasie primarie progressive

## Typical and Atypical Pathology in Primary Progressive Aphasia Variants

Edoardo G. Spinelli, MD,<sup>1,2</sup> Maria Luisa Mandelli, PhD,<sup>1</sup> Zachary A. Miller, MD,<sup>1</sup>  
 Miguel A Santos-Santos, MD,<sup>1</sup> Stephen M. Wilson, PhD,<sup>1,3</sup>  
 Federica Agosta, MD, PhD,<sup>2</sup> Lea T. Grinberg, MD, PhD,<sup>1</sup> Eric J. Huang, MD,<sup>1</sup>  
 John Q. Trojanowski, MD, PhD,<sup>4</sup> Marita Meyer, BS,<sup>1</sup> Maya L. Henry, PhD,<sup>5</sup>  
 Giancarlo Comi, MD,<sup>2</sup> Gil Rabinovici, MD,<sup>1</sup> Howard J. Rosen, MD,<sup>1</sup>  
 Massimo Filippi, MD, FEAN,<sup>2</sup> Bruce L. Miller, MD,<sup>1</sup> William W. Seeley, MD,<sup>1</sup> and  
 Maria Luisa Gorno-Tempini, MD, PhD<sup>1</sup>

ANN NEUROL 2017;81:430-443



# FTD

```
graph TD; A[FTD] --- B[Variante non fluente/agrammatica]; A --- C[Variante semantica]
```

Variante non  
fluente/agrammatica

Variante semantica

# Disturbo soggettivo

- Difficoltà nel parlare (articolazione)
- Mancanza di parole
- Parole sbagliate

## The Italian version of cognitive function instrument (CFI): reliability and validity in a cohort of healthy elderly

Elena Chipi<sup>1</sup> · Giulia Frattini<sup>1</sup> · Paolo Eusebi<sup>1</sup> · Anita Mollica<sup>1</sup> · Katia D'Andrea<sup>1</sup> · Mirella Russo<sup>1</sup> · Alice Bernardelli<sup>1</sup> · Chiara Montanucci<sup>1</sup> · Elisa Luchetti<sup>1</sup> · Paolo Calabresi<sup>1,2</sup> · Lucilla Parnetti<sup>1</sup>

Le chiediamo di rispondere alle seguenti domande riferendosi all'ultimo anno.

|   |                             |                                |                             |
|---|-----------------------------|--------------------------------|-----------------------------|
| 1. Rispetto a un anno fa, sente che la Sua memoria ha subito un declino significativo?  | <input type="checkbox"/> Sì | <input type="checkbox"/> Forse | <input type="checkbox"/> No |
| 2. Capita che le altre persone Le dicano che tende a chiedere le stesse cose più volte?   | <input type="checkbox"/> Sì | <input type="checkbox"/> Forse | <input type="checkbox"/> No |
| 3. Le capita più spesso di perdere delle cose?  | <input type="checkbox"/> Sì | <input type="checkbox"/> Forse | <input type="checkbox"/> No |
| 4. Ultimamente si affida maggiormente ad appunti scritti (es. lista della spesa, appunti sul calendario)?   | <input type="checkbox"/> Sì | <input type="checkbox"/> Forse | <input type="checkbox"/> No |
| 5. Ha bisogno di maggiore aiuto da parte degli altri per ricordare appuntamenti, occasioni familiari o vacanze?   | <input type="checkbox"/> Sì | <input type="checkbox"/> Forse | <input type="checkbox"/> No |
| 6. Ha maggiori difficoltà a ricordare i nomi, trovare la parola giusta o terminare le frasi?  | <input type="checkbox"/> Sì | <input type="checkbox"/> Forse | <input type="checkbox"/> No |
| 7. Ha maggiori difficoltà nel guidare (ad esempio va più lentamente, ha difficoltà a guidare di notte, tende a perdersi, ha incidenti)?   | <input type="checkbox"/> Sì | <input type="checkbox"/> Forse | <input type="checkbox"/> No |
| 8. Rispetto a un anno fa, ha maggiore difficoltà nella gestione del denaro (es. pagamento di bollette, calcolo del resto, compilazione di moduli per il pagamento delle tasse)? | <input type="checkbox"/> Sì | <input type="checkbox"/> Forse | <input type="checkbox"/> No |
| 9. È meno coinvolto nelle attività sociali?   | <input type="checkbox"/> Sì | <input type="checkbox"/> Forse | <input type="checkbox"/> No |
| 10. Il suo rendimento lavorativo (retribuito o volontario) è significativamente peggiorato in confronto a un anno fa?   | <input type="checkbox"/> Sì | <input type="checkbox"/> Forse | <input type="checkbox"/> No |
| 11. Ha maggiori difficoltà a seguire il notiziario, la trama di libri, film o trasmissioni televisive in confronto a un anno fa?  | <input type="checkbox"/> Sì | <input type="checkbox"/> Forse | <input type="checkbox"/> No |
| 12. Ci sono attività (es. passatempi, come giocare a carte, modellismo, ricamo) nelle quali incontra notevolmente maggiori difficoltà in confronto a un anno fa?                | <input type="checkbox"/> Sì | <input type="checkbox"/> Forse | <input type="checkbox"/> No |



# Elementi critici all'esordio

Articolazione/  
fonologia

- Descrizione figura
- Ripetizione

Lessico/  
semantica

- Denominazione figure
- Comprensione parole

Morfologia/  
sintassi

- Descrizione figura
- Comprensione frasi

# Descrizione della figura



# Griglia analitica

(da Wilson et al., 2010)

- Disturbi dell'articolazione (aprassia dell'eloquio)
- Pause, esitazioni, ripetizioni, errori fonologici
- Anomie, parafasie lessicali e sematiche
- Errori morfologici, sintassi

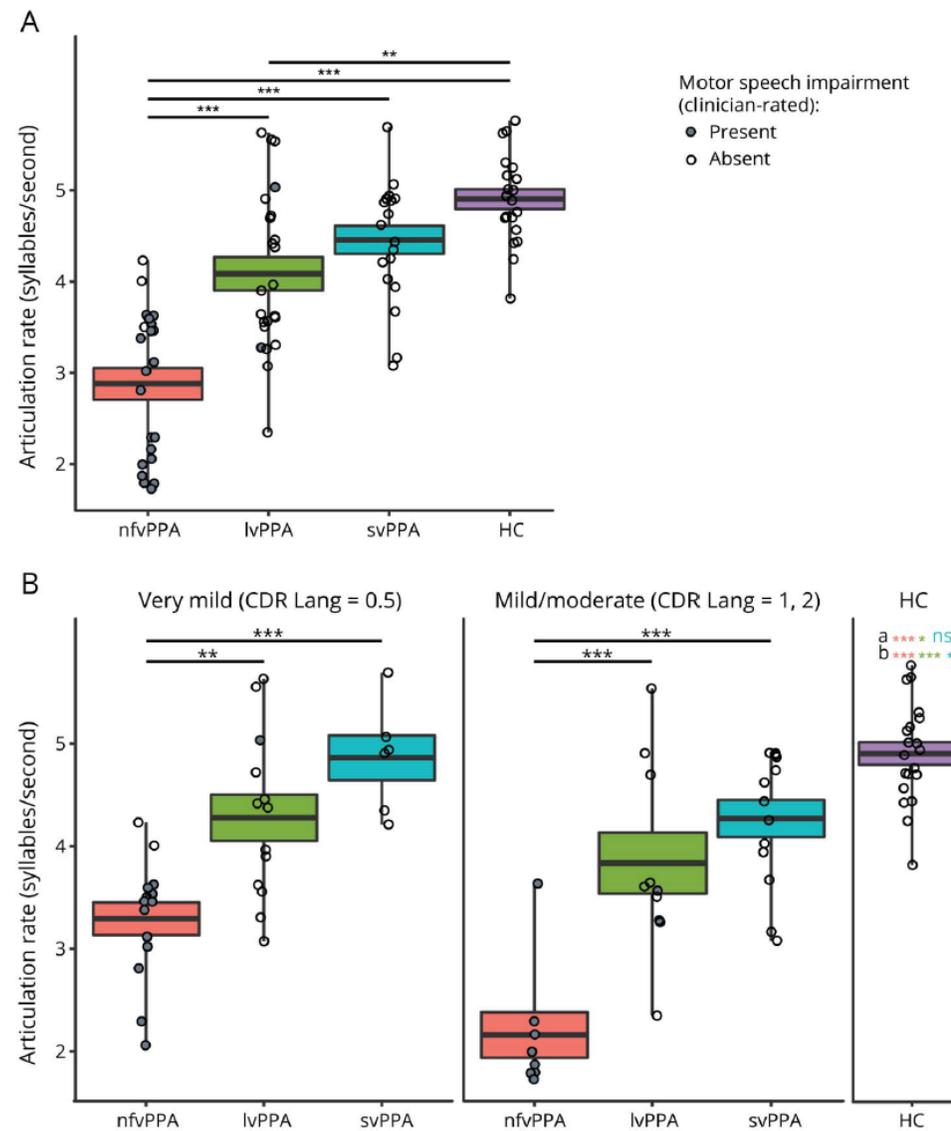
# Quantification of motor speech impairment and its anatomic basis in primary progressive aphasia

Claire Cordella, PhD, Megan Quimby, MS, CCC-SLP, Alexandra Touroutoglou, PhD, Michael Brickhouse, BS, Bradford C. Dickerson, MD,\* and Jordan R. Green, PhD\*

**Correspondence**  
Dr. Green  
jgreen2@mghihp.edu

Neurology® 2019;92:e1992-e2004. doi:10.1212/WNL.0000000000007367

**Figure 1** Baseline AR is reduced for patients with nfvPPA



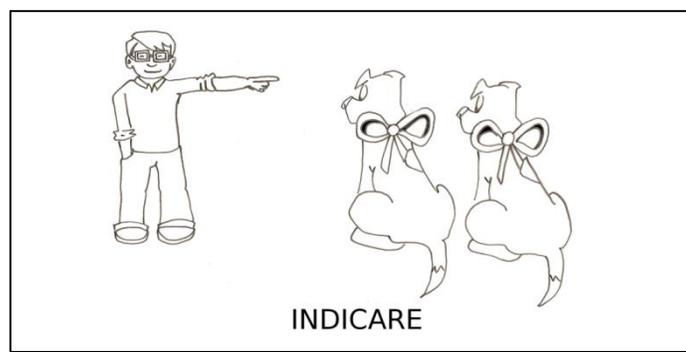
(A) Articulation rate (AR) at baseline is significantly lower for patients with nonfluent variant primary progressive aphasia (nfvPPA) compared to healthy controls (HCs) and patients with all other primary progressive aphasia (PPA) subtypes. AR is also reduced for patients with logopenic variant PPA (lvPPA) compared to HCs. Patients of all severity levels are included in this analysis. (B) Among patients of very mild disease severity, AR at baseline is significantly lower for the nfvPPA group compared with other PPA subtypes. AR is even more significantly reduced for patients of mild/moderate severity. <sup>a</sup>Significant between-group difference between HCs and PPA subgroups in very mild severity subgroup. Color coding denotes significance for specific between-group comparisons (pink shows HC vs nfvPPA, green shows HC vs lvPPA, teal shows HC vs semantic variant PPA [svPPA]). <sup>b</sup>Significant between-group difference between HCs and PPA subgroups in mild/moderate severity subgroup. Thick line shows mean; boxes show SEM. CDR = Clinical Dementia Rating; ns = non-significant. \*\* $p < 0.01$ , \*\*\* $p < 0.001$ .

Behavioural Neurology

Northwestern Anagram Test-Italian (Nat-I) for primary progressive aphasia



Elisa Canu <sup>a</sup>, Federica Agosta <sup>a,b</sup>, Francesca Imperiale <sup>a</sup>, Pilar M. Ferraro <sup>a</sup>, Andrea Fontana <sup>c</sup>, Giuseppe Magnani <sup>d</sup>, Marek-Marsel Mesulam <sup>e</sup>, Cynthia K. Thompson <sup>g,h</sup>, Sandra Weintraub <sup>e</sup>, Andrea Moro <sup>g</sup>, Stefano F. Cappa <sup>g,h</sup> and Massimo Filippi <sup>a,b,d,\*</sup>



Sentences

Canonical

**Simple Active**

cani i indica ragazzo il

*Il ragazzo indica i cani*

**Complex Active**

hanno fiocco i il indica  
ragazzo il che cani

*Il ragazzo indica i cani che hanno il fiocco*

Non-Canonical

**Passive**

i dal cani indicati  
ragazzo sono

*I cani sono indicati dal ragazzo*

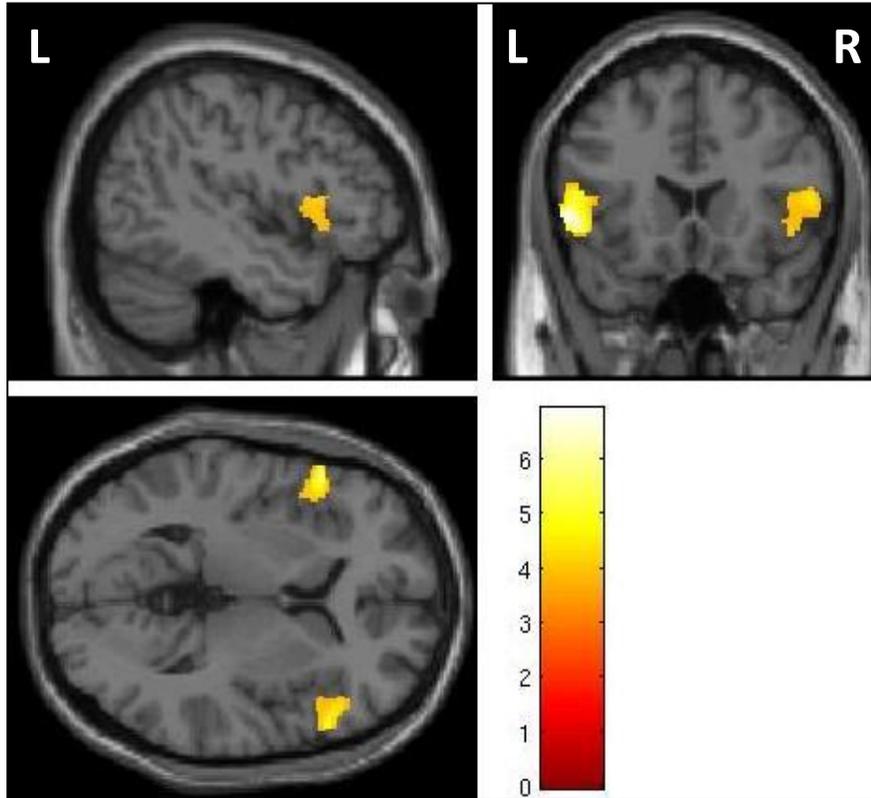
**Object-extracted question**

animali indica ragazzo  
quali ? il

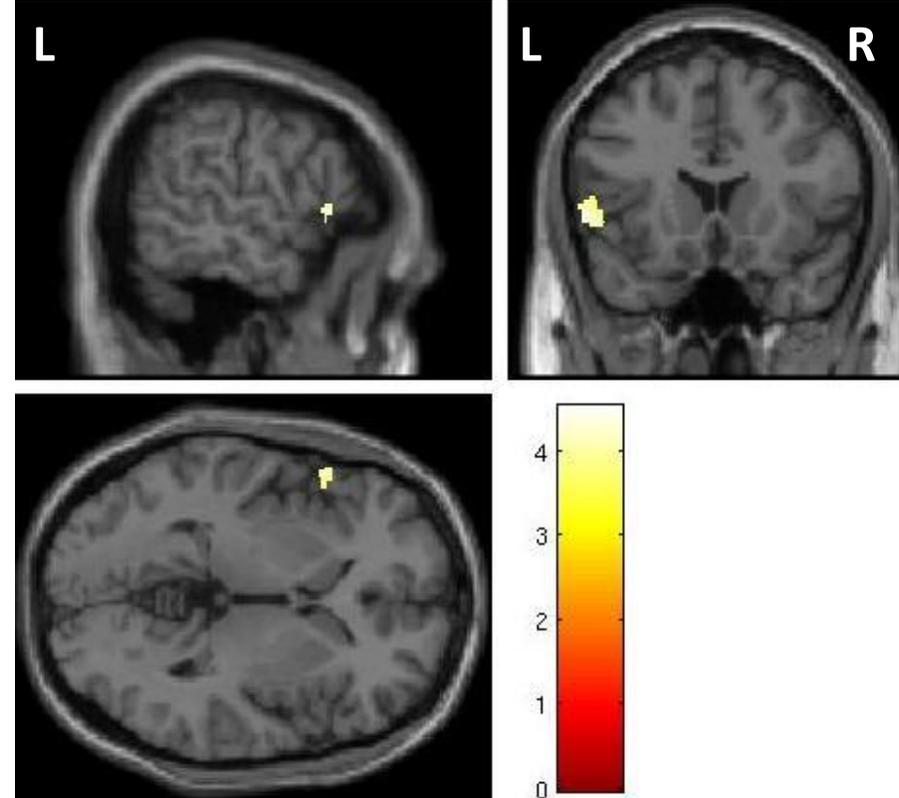
*Quali animali indica il ragazzo?*

|                              | RVIMP   | AUC  | AUC<br>95%<br>lower | AUC<br>95%<br>upper | Threshold | accur<br>acy | sensitivity | specificity |
|------------------------------|---------|------|---------------------|---------------------|-----------|--------------|-------------|-------------|
| <b>Non-canonical, score</b>  | 100.00% | 0.93 | 0.82                | 1                   | 12.75     | 90.50<br>%   | 87.50%      | 92.30%      |
| <b>SAT, total score</b>      | 89.51%  | 0.91 | 0.77                | 1                   | 35.75     | 90.50<br>%   | 75.00%      | 100.00%     |
| <b>Passive, score</b>        | 31.95%  | 0.87 | 0.72                | 1                   | 6.50      | 85.70<br>%   | 87.50%      | 84.60%      |
| <b>Canonical, score</b>      | 25.64%  | 0.86 | 0.67                | 1                   | 18.75     | 85.70<br>%   | 87.50%      | 84.60%      |
| <b>Complex active, score</b> | 25.18%  | 0.87 | 0.69                | 1                   | 11.25     | 85.70<br>%   | 87.50%      | 84.60%      |
| <b>Questions, score</b>      | 20.00%  | 0.83 | 0.65                | 1                   | 5.25      | 81.00<br>%   | 100.00%     | 69.20%      |
| <b>SAT, total time</b>       | 25.00%  | 0.70 | 0.45                | 0.95                | 2556.46   | 71.40<br>%   | 87.50%      | 61.50%      |

Gray matter vs NAT-Total score



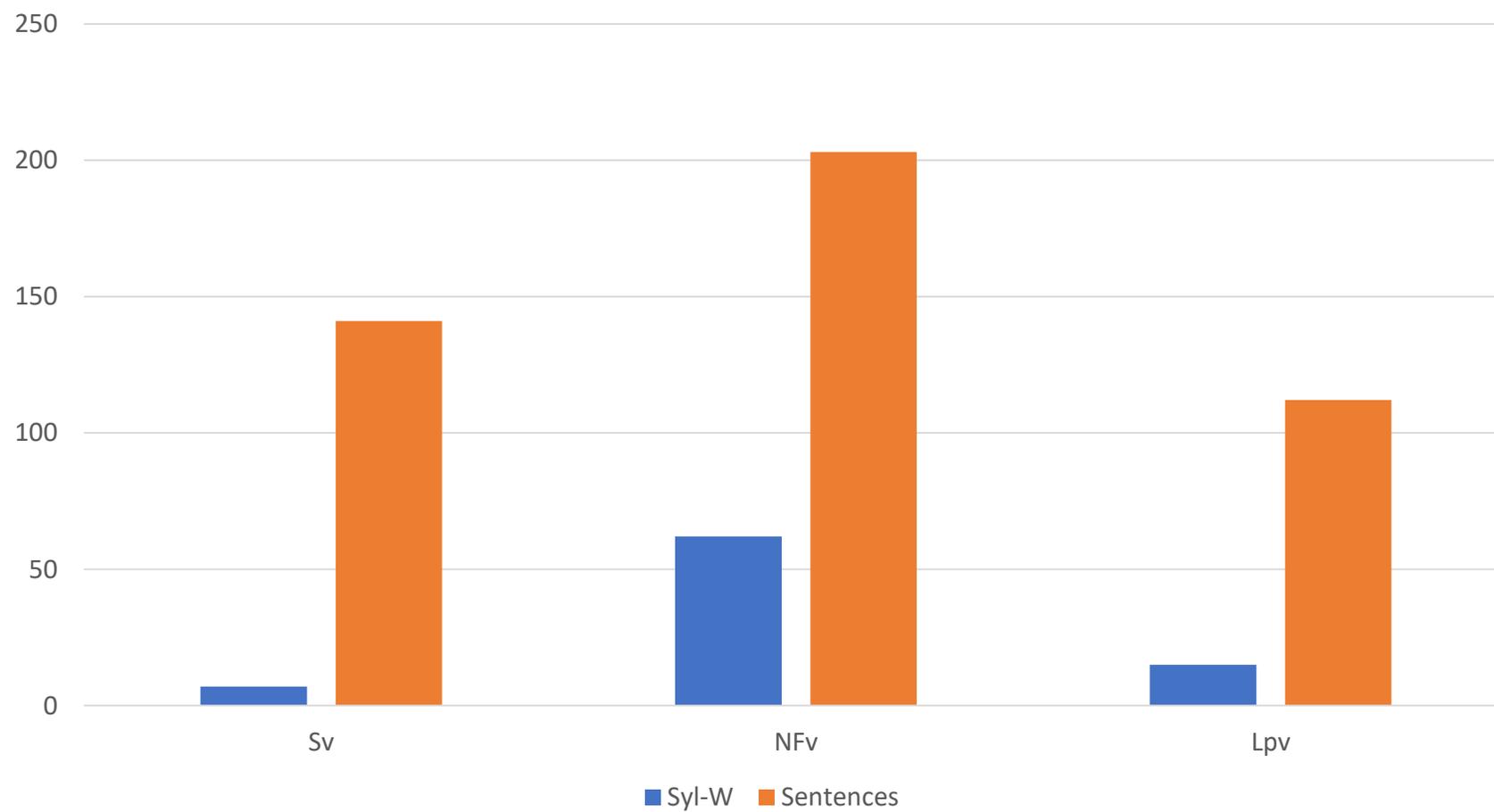
Gray matter vs NAT-Non canonical score



# Valutazione della ripetizione

- Vocali e sillabe
- Numeri
- Parole
- Pseudoparole
- Frasi di lunghezza crescente e bassa probabilità

# Repetizione



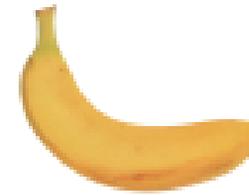
# Valutazione sistema semantico/lessicale

- Denominazione figure
- Denominazione su descrizione
- Accoppiamento parola/figura
- Accoppiamento figura/figura
- Generazione e verifica di caratteristiche

Naming from verbal description

**“It is a fruit, it is yellow, with the shape of a half-moon. Monkeys like them very much»**

Picture naming



Word-picture matching

Sorting

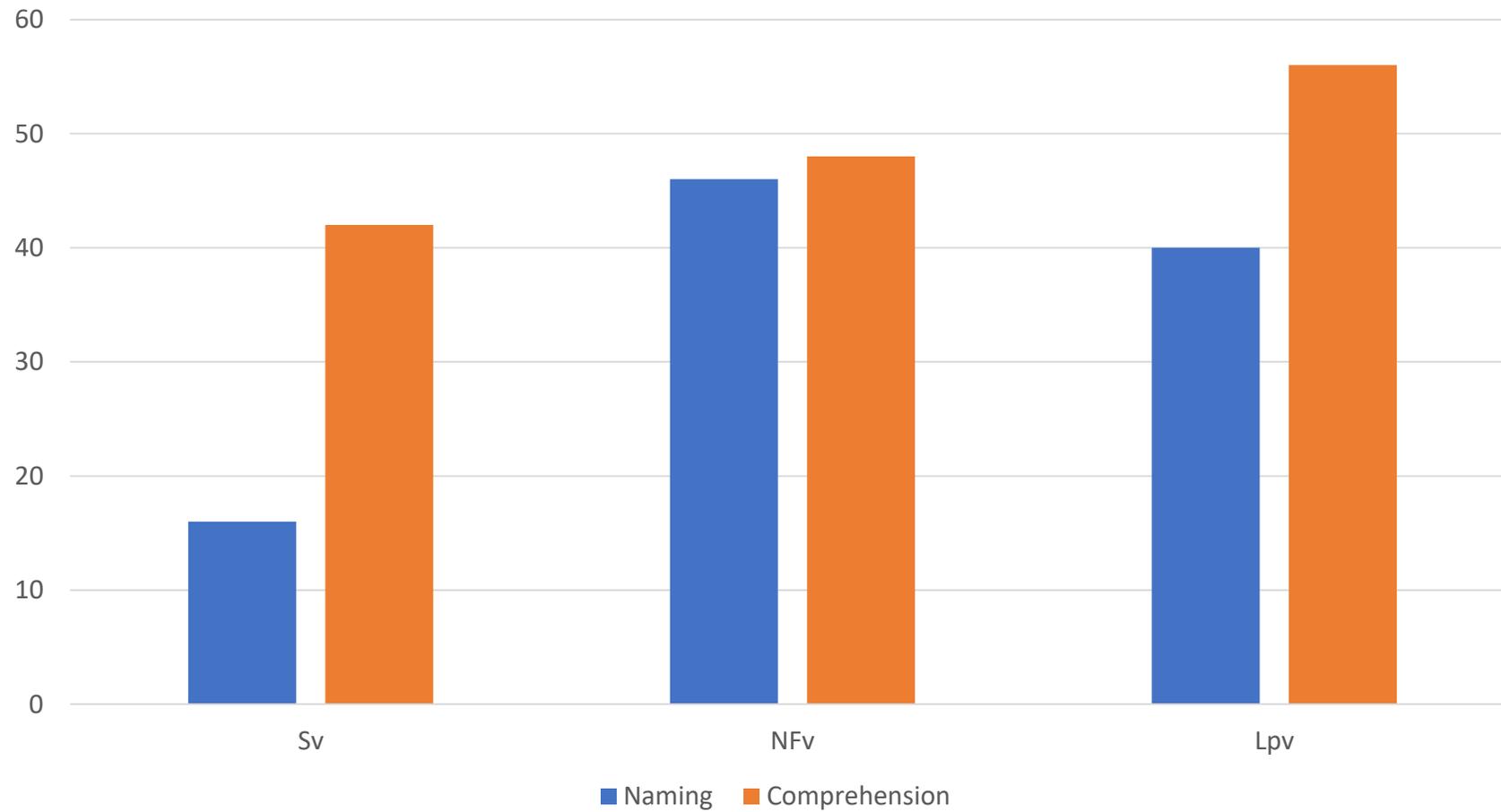
Feature generation and verification



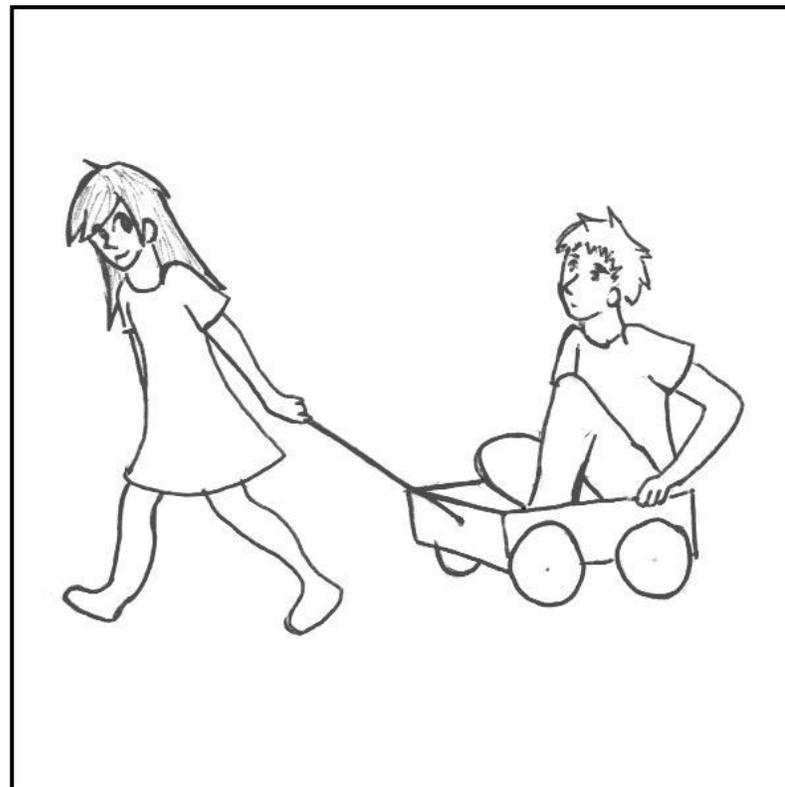
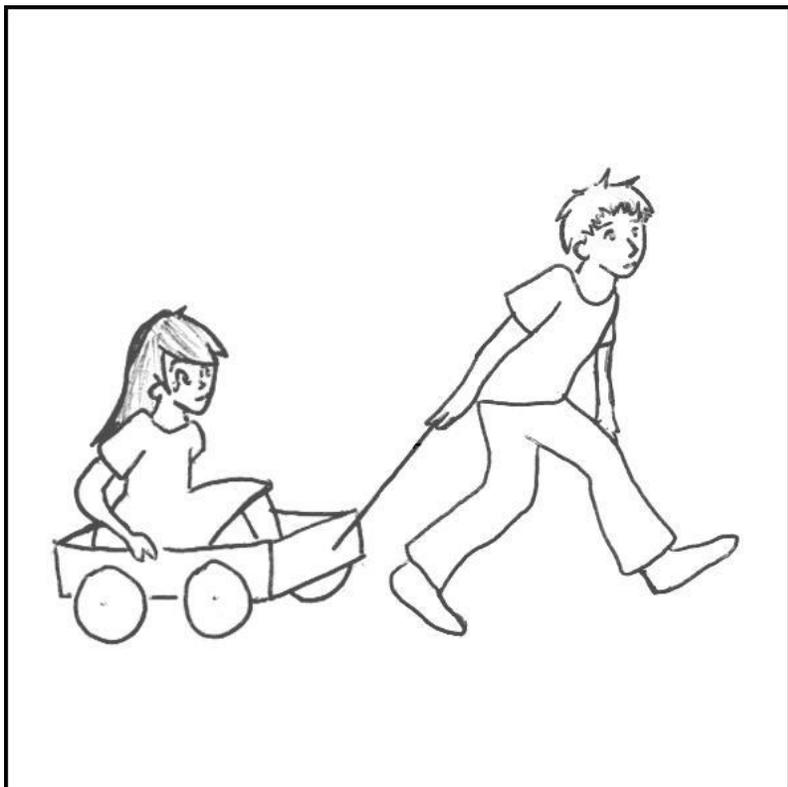
**Distractors**

**Target**

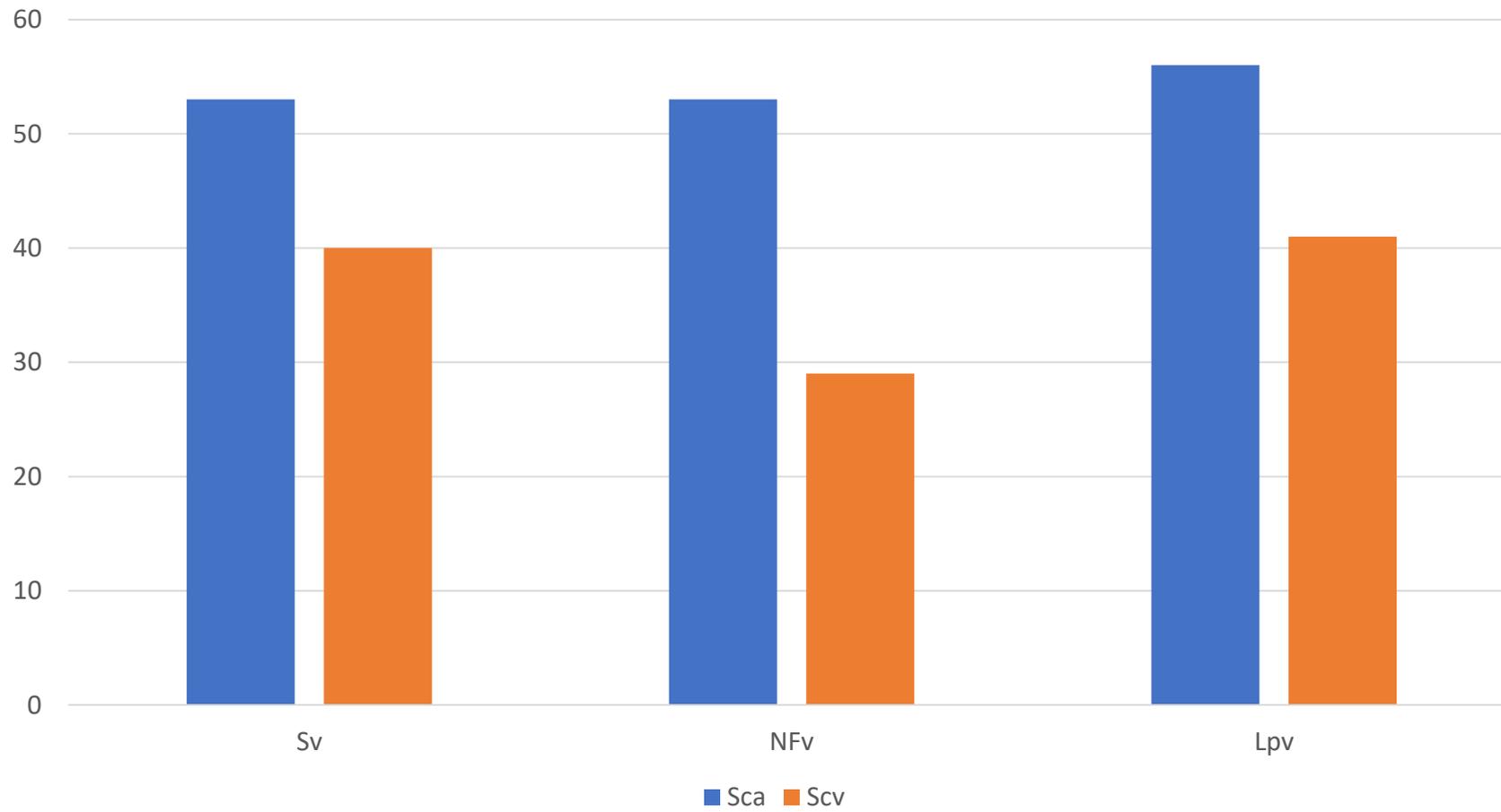
# Parole singole



The girl is carried by the boy



# Sentence comprehension



# The new screening battery for aphasia

*Italian version*

## SAND: a Screening for Aphasia in NeuroDegeneration. Development and normative data

Eleonora Catricalà<sup>1</sup>  • Elena Gobbi<sup>2</sup> • Petronilla Battista<sup>1,3,4</sup> • Antonio Miozzo<sup>5</sup> • Cristina Polito<sup>6</sup> • Veronica Boschi<sup>1</sup> • Valentina Esposito<sup>2</sup> • Sofia Cuoco<sup>7</sup> • Paolo Barone<sup>7</sup> • Sandro Sorbi<sup>4</sup> • Stefano F. Cappa<sup>1,8</sup> • Peter Garrard<sup>9</sup>

1. Picture naming (14)
2. Sentence comprehension (8)
3. Single word comprehension (12)
4. Repetition (6 words, 4 nwnds)
5. Repetition of sentence (6)
6. Reading (16)
7. Written description (1)
8. Semantic knowledge (pictures) (4)
9. Connected speech (1)

10-15 min

### Test Materials:

User's Manual

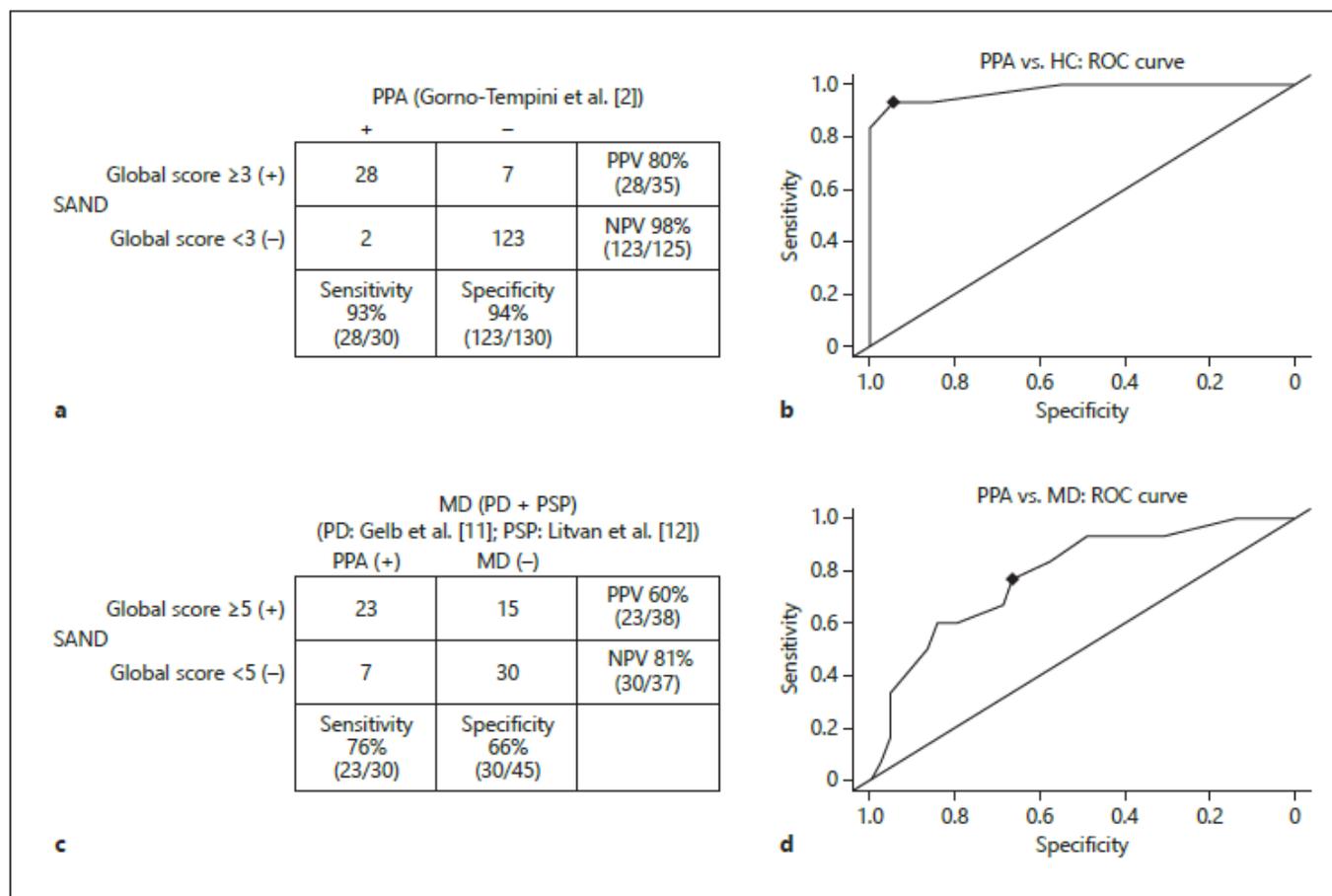
Norms Guide

Scoring Template

| SAND                                       |                          |                          |                          |
|--|--------------------------|--------------------------|--------------------------|
| Screening for Aphasia in NeuroDegeneration |                          |                          |                          |
| Protocollo di risposta                     |                          |                          |                          |
| Scre                                       |                          | Scre                     |                          |
| Scre                                       |                          | Scre                     |                          |
| Scre                                       |                          | Scre                     |                          |
| Data valutazione _____                     |                          |                          |                          |
| Tempo somministrazione (min) _____         |                          |                          |                          |
| Punteggio MMESE _____ / 30                 |                          |                          |                          |
| Nome e Cognome                             | Nome e Cognome           | Nome e Cognome           | Nome e Cognome           |
| Data di nascita                            | Data di nascita          | Data di nascita          | Data di nascita          |
| Età  | Età                      | Età                      | Età                      |
| Scolarità                                  | Scolarità                | Scolarità                | Scolarità                |
| Attività lavorativa                        | Attività lavorativa      | Attività lavorativa      | Attività lavorativa      |
| Qualificazioni e titoli                    | Qualificazioni e titoli  | Qualificazioni e titoli  | Qualificazioni e titoli  |
| Professione (Eloquio) Ha                   | Professione (Eloquio) Ha | Professione (Eloquio) Ha | Professione (Eloquio) Ha |
| Prima lingua                               | Prima lingua             | Prima lingua             | Prima lingua             |
| 1. Italiano                                | 1. Italiano              | 1. Italiano              | 1. Italiano              |
| 2. Altri:                                  | 2. Altri:                | 2. Altri:                | 2. Altri:                |
| 3. Italiano                                | 3. Italiano              | 3. Italiano              | 3. Italiano              |
| 4. Italiano (spidi?)                       | 4. Italiano (spidi?)     | 4. Italiano (spidi?)     | 4. Italiano (spidi?)     |
| 5. Italiano                                | 5. Italiano              | 5. Italiano              | 5. Italiano              |
| 6. Italiano (spidi?)                       | 6. Italiano (spidi?)     | 6. Italiano (spidi?)     | 6. Italiano (spidi?)     |
| 7. Italiano                                | 7. Italiano              | 7. Italiano              | 7. Italiano              |
| 8. Italiano (spidi?)                       | 8. Italiano (spidi?)     | 8. Italiano (spidi?)     | 8. Italiano (spidi?)     |
| 9. Italiano                                | 9. Italiano              | 9. Italiano              | 9. Italiano              |
| 10. Italiano (spidi?)                      | 10. Italiano (spidi?)    | 10. Italiano (spidi?)    | 10. Italiano (spidi?)    |
| 11. Italiano                               | 11. Italiano             | 11. Italiano             | 11. Italiano             |
| 12. Italiano (spidi?)                      | 12. Italiano (spidi?)    | 12. Italiano (spidi?)    | 12. Italiano (spidi?)    |
| 13. Italiano                               | 13. Italiano             | 13. Italiano             | 13. Italiano             |
| 14. Italiano (spidi?)                      | 14. Italiano (spidi?)    | 14. Italiano (spidi?)    | 14. Italiano (spidi?)    |
| 15. Italiano                               | 15. Italiano             | 15. Italiano             | 15. Italiano             |
| 16. Italiano (spidi?)                      | 16. Italiano (spidi?)    | 16. Italiano (spidi?)    | 16. Italiano (spidi?)    |
| 17. Italiano                               | 17. Italiano             | 17. Italiano             | 17. Italiano             |
| 18. Italiano (spidi?)                      | 18. Italiano (spidi?)    | 18. Italiano (spidi?)    | 18. Italiano (spidi?)    |
| 19. Italiano                               | 19. Italiano             | 19. Italiano             | 19. Italiano             |
| 20. Italiano (spidi?)                      | 20. Italiano (spidi?)    | 20. Italiano (spidi?)    | 20. Italiano (spidi?)    |
| 21. Italiano                               | 21. Italiano             | 21. Italiano             | 21. Italiano             |
| 22. Italiano (spidi?)                      | 22. Italiano (spidi?)    | 22. Italiano (spidi?)    | 22. Italiano (spidi?)    |
| 23. Italiano                               | 23. Italiano             | 23. Italiano             | 23. Italiano             |
| 24. Italiano (spidi?)                      | 24. Italiano (spidi?)    | 24. Italiano (spidi?)    | 24. Italiano (spidi?)    |
| 25. Italiano                               | 25. Italiano             | 25. Italiano             | 25. Italiano             |
| 26. Italiano (spidi?)                      | 26. Italiano (spidi?)    | 26. Italiano (spidi?)    | 26. Italiano (spidi?)    |
| 27. Italiano                               | 27. Italiano             | 27. Italiano             | 27. Italiano             |
| 28. Italiano (spidi?)                      | 28. Italiano (spidi?)    | 28. Italiano (spidi?)    | 28. Italiano (spidi?)    |
| 29. Italiano                               | 29. Italiano             | 29. Italiano             | 29. Italiano             |
| 30. Italiano (spidi?)                      | 30. Italiano (spidi?)    | 30. Italiano (spidi?)    | 30. Italiano (spidi?)    |
| 31. Italiano                               | 31. Italiano             | 31. Italiano             | 31. Italiano             |
| 32. Italiano (spidi?)                      | 32. Italiano (spidi?)    | 32. Italiano (spidi?)    | 32. Italiano (spidi?)    |
| 33. Italiano                               | 33. Italiano             | 33. Italiano             | 33. Italiano             |
| 34. Italiano (spidi?)                      | 34. Italiano (spidi?)    | 34. Italiano (spidi?)    | 34. Italiano (spidi?)    |
| 35. Italiano                               | 35. Italiano             | 35. Italiano             | 35. Italiano             |
| 36. Italiano (spidi?)                      | 36. Italiano (spidi?)    | 36. Italiano (spidi?)    | 36. Italiano (spidi?)    |
| 37. Italiano                               | 37. Italiano             | 37. Italiano             | 37. Italiano             |
| 38. Italiano (spidi?)                      | 38. Italiano (spidi?)    | 38. Italiano (spidi?)    | 38. Italiano (spidi?)    |
| 39. Italiano                               | 39. Italiano             | 39. Italiano             | 39. Italiano             |
| 40. Italiano (spidi?)                      | 40. Italiano (spidi?)    | 40. Italiano (spidi?)    | 40. Italiano (spidi?)    |
| 41. Italiano                               | 41. Italiano             | 41. Italiano             | 41. Italiano             |
| 42. Italiano (spidi?)                      | 42. Italiano (spidi?)    | 42. Italiano (spidi?)    | 42. Italiano (spidi?)    |
| 43. Italiano                               | 43. Italiano             | 43. Italiano             | 43. Italiano             |
| 44. Italiano (spidi?)                      | 44. Italiano (spidi?)    | 44. Italiano (spidi?)    | 44. Italiano (spidi?)    |
| 45. Italiano                               | 45. Italiano             | 45. Italiano             | 45. Italiano             |
| 46. Italiano (spidi?)                      | 46. Italiano (spidi?)    | 46. Italiano (spidi?)    | 46. Italiano (spidi?)    |
| 47. Italiano                               | 47. Italiano             | 47. Italiano             | 47. Italiano             |
| 48. Italiano (spidi?)                      | 48. Italiano (spidi?)    | 48. Italiano (spidi?)    | 48. Italiano (spidi?)    |
| 49. Italiano                               | 49. Italiano             | 49. Italiano             | 49. Italiano             |
| 50. Italiano (spidi?)                      | 50. Italiano (spidi?)    | 50. Italiano (spidi?)    | 50. Italiano (spidi?)    |
| 51. Italiano                               | 51. Italiano             | 51. Italiano             | 51. Italiano             |
| 52. Italiano (spidi?)                      | 52. Italiano (spidi?)    | 52. Italiano (spidi?)    | 52. Italiano (spidi?)    |
| 53. Italiano                               | 53. Italiano             | 53. Italiano             | 53. Italiano             |
| 54. Italiano (spidi?)                      | 54. Italiano (spidi?)    | 54. Italiano (spidi?)    | 54. Italiano (spidi?)    |
| 55. Italiano                               | 55. Italiano             | 55. Italiano             | 55. Italiano             |
| 56. Italiano (spidi?)                      | 56. Italiano (spidi?)    | 56. Italiano (spidi?)    | 56. Italiano (spidi?)    |
| 57. Italiano                               | 57. Italiano             | 57. Italiano             | 57. Italiano             |
| 58. Italiano (spidi?)                      | 58. Italiano (spidi?)    | 58. Italiano (spidi?)    | 58. Italiano (spidi?)    |
| 59. Italiano                               | 59. Italiano             | 59. Italiano             | 59. Italiano             |
| 60. Italiano (spidi?)                      | 60. Italiano (spidi?)    | 60. Italiano (spidi?)    | 60. Italiano (spidi?)    |
| 61. Italiano                               | 61. Italiano             | 61. Italiano             | 61. Italiano             |
| 62. Italiano (spidi?)                      | 62. Italiano (spidi?)    | 62. Italiano (spidi?)    | 62. Italiano (spidi?)    |
| 63. Italiano                               | 63. Italiano             | 63. Italiano             | 63. Italiano             |
| 64. Italiano (spidi?)                      | 64. Italiano (spidi?)    | 64. Italiano (spidi?)    | 64. Italiano (spidi?)    |
| 65. Italiano                               | 65. Italiano             | 65. Italiano             | 65. Italiano             |
| 66. Italiano (spidi?)                      | 66. Italiano (spidi?)    | 66. Italiano (spidi?)    | 66. Italiano (spidi?)    |
| 67. Italiano                               | 67. Italiano             | 67. Italiano             | 67. Italiano             |
| 68. Italiano (spidi?)                      | 68. Italiano (spidi?)    | 68. Italiano (spidi?)    | 68. Italiano (spidi?)    |
| 69. Italiano                               | 69. Italiano             | 69. Italiano             | 69. Italiano             |
| 70. Italiano (spidi?)                      | 70. Italiano (spidi?)    | 70. Italiano (spidi?)    | 70. Italiano (spidi?)    |
| 71. Italiano                               | 71. Italiano             | 71. Italiano             | 71. Italiano             |
| 72. Italiano (spidi?)                      | 72. Italiano (spidi?)    | 72. Italiano (spidi?)    | 72. Italiano (spidi?)    |
| 73. Italiano                               | 73. Italiano             | 73. Italiano             | 73. Italiano             |
| 74. Italiano (spidi?)                      | 74. Italiano (spidi?)    | 74. Italiano (spidi?)    | 74. Italiano (spidi?)    |
| 75. Italiano                               | 75. Italiano             | 75. Italiano             | 75. Italiano             |
| 76. Italiano (spidi?)                      | 76. Italiano (spidi?)    | 76. Italiano (spidi?)    | 76. Italiano (spidi?)    |
| 77. Italiano                               | 77. Italiano             | 77. Italiano             | 77. Italiano             |
| 78. Italiano (spidi?)                      | 78. Italiano (spidi?)    | 78. Italiano (spidi?)    | 78. Italiano (spidi?)    |
| 79. Italiano                               | 79. Italiano             | 79. Italiano             | 79. Italiano             |
| 80. Italiano (spidi?)                      | 80. Italiano (spidi?)    | 80. Italiano (spidi?)    | 80. Italiano (spidi?)    |
| 81. Italiano                               | 81. Italiano             | 81. Italiano             | 81. Italiano             |
| 82. Italiano (spidi?)                      | 82. Italiano (spidi?)    | 82. Italiano (spidi?)    | 82. Italiano (spidi?)    |
| 83. Italiano                               | 83. Italiano             | 83. Italiano             | 83. Italiano             |
| 84. Italiano (spidi?)                      | 84. Italiano (spidi?)    | 84. Italiano (spidi?)    | 84. Italiano (spidi?)    |
| 85. Italiano                               | 85. Italiano             | 85. Italiano             | 85. Italiano             |
| 86. Italiano (spidi?)                      | 86. Italiano (spidi?)    | 86. Italiano (spidi?)    | 86. Italiano (spidi?)    |
| 87. Italiano                               | 87. Italiano             | 87. Italiano             | 87. Italiano             |
| 88. Italiano (spidi?)                      | 88. Italiano (spidi?)    | 88. Italiano (spidi?)    | 88. Italiano (spidi?)    |
| 89. Italiano                               | 89. Italiano             | 89. Italiano             | 89. Italiano             |
| 90. Italiano (spidi?)                      | 90. Italiano (spidi?)    | 90. Italiano (spidi?)    | 90. Italiano (spidi?)    |
| 91. Italiano                               | 91. Italiano             | 91. Italiano             | 91. Italiano             |
| 92. Italiano (spidi?)                      | 92. Italiano (spidi?)    | 92. Italiano (spidi?)    | 92. Italiano (spidi?)    |
| 93. Italiano                               | 93. Italiano             | 93. Italiano             | 93. Italiano             |
| 94. Italiano (spidi?)                      | 94. Italiano (spidi?)    | 94. Italiano (spidi?)    | 94. Italiano (spidi?)    |
| 95. Italiano                               | 95. Italiano             | 95. Italiano             | 95. Italiano             |
| 96. Italiano (spidi?)                      | 96. Italiano (spidi?)    | 96. Italiano (spidi?)    | 96. Italiano (spidi?)    |
| 97. Italiano                               | 97. Italiano             | 97. Italiano             | 97. Italiano             |
| 98. Italiano (spidi?)                      | 98. Italiano (spidi?)    | 98. Italiano (spidi?)    | 98. Italiano (spidi?)    |
| 99. Italiano                               | 99. Italiano             | 99. Italiano             | 99. Italiano             |
| 100. Italiano (spidi?)                     | 100. Italiano (spidi?)   | 100. Italiano (spidi?)   | 100. Italiano (spidi?)   |

## Screening for Aphasia in NeuroDegeneration for the Diagnosis of Patients with Primary Progressive Aphasia: Clinical Validity and Psychometric Properties

Petronilla Battista<sup>a,c</sup> Eleonora Catricalà<sup>d</sup> Marco Piccininni<sup>a,b</sup>  
Massimiliano Copetti<sup>e</sup> Valentina Esposito<sup>f</sup> Cristina Polito<sup>c</sup>  
Antonio Miozzo<sup>h</sup> Elena Gobbi<sup>g,i</sup> Sofia Cuoco<sup>i</sup> Veronica Boschi<sup>d</sup>  
Marina Picillo<sup>j</sup> Sandro Sorbi<sup>c,j</sup> Paolo Barone<sup>i</sup> Sandro Iannaccone<sup>f</sup>  
Peter Garrard<sup>k</sup> Giancarlo Logrosicino<sup>a,b</sup> Stefano F. Cappa<sup>a,l</sup>



|                        | NF/Av                                      | Sv                        | L/Phv                                    |
|------------------------|--|---------------------------|--|
| Motor speech           | Impaired (apraxia of speech)               | normal                    | pauses, hesitations, phonological errors |
| Grammar                | impaired                                   | normal                    | preserved                                |
| Word-finding           | mildly impaired                            | impaired, semantic errors | Impaired, anomias, phonemic paraphasias  |
| Word comprehension     | preserved                                  | impaired early            | preserved                                |
| Sentence repetition    | motor impairment                           | preserved                 | impaired                                 |
| Sentence comprehension | Impaired (grammatically complex sentences) | preserved                 | Impaired (long sentences)                |

# Diagnosi differenziali

- Variante semantica vs. malattia di Alzheimer tipica
  - Comprensione parole
  - Deficit semantica non verbale
- Variante non fluente/agrammatica vs. variante logopenico/phonologica
  - Aprassia dell'eloquio
  - Agrammatismo in produzione e comprensione
  - Ripetizione di frasi

Variante comportamentale

## The Italian version of cognitive function instrument (CFI): reliability and validity in a cohort of healthy elderly

Elena Chipi<sup>1</sup> · Giulia Frattini<sup>1</sup> · Paolo Eusebi<sup>1</sup> · Anita Mollica<sup>1</sup> · Katia D'Andrea<sup>1</sup> · Mirella Russo<sup>1</sup> · Alice Bernardelli<sup>1</sup> · Chiara Montanucci<sup>1</sup> · Elisa Luchetti<sup>1</sup> · Paolo Calabresi<sup>1,2</sup> · Lucilla Parnetti<sup>1</sup>

Le chiediamo di rispondere alle seguenti domande riferendosi all'ultimo anno.

|   |                             |                                |                             |
|---|-----------------------------|--------------------------------|-----------------------------|
| 1. Rispetto a un anno fa, sente che la Sua memoria ha subito un declino significativo?  | <input type="checkbox"/> Sì | <input type="checkbox"/> Forse | <input type="checkbox"/> No |
| 2. Capita che le altre persone Le dicano che tende a chiedere le stesse cose più volte?   | <input type="checkbox"/> Sì | <input type="checkbox"/> Forse | <input type="checkbox"/> No |
| 3. Le capita più spesso di perdere delle cose?  | <input type="checkbox"/> Sì | <input type="checkbox"/> Forse | <input type="checkbox"/> No |
| 4. Ultimamente si affida maggiormente ad appunti scritti (es. lista della spesa, appunti sul calendario)?   | <input type="checkbox"/> Sì | <input type="checkbox"/> Forse | <input type="checkbox"/> No |
| 5. Ha bisogno di maggiore aiuto da parte degli altri per ricordare appuntamenti, occasioni familiari o vacanze?   | <input type="checkbox"/> Sì | <input type="checkbox"/> Forse | <input type="checkbox"/> No |
| 6. Ha maggiori difficoltà a ricordare i nomi, trovare la parola giusta o terminare le frasi?  | <input type="checkbox"/> Sì | <input type="checkbox"/> Forse | <input type="checkbox"/> No |
| 7. Ha maggiori difficoltà nel guidare (ad esempio va più lentamente, ha difficoltà a guidare di notte, tende a perdersi, ha incidenti)?   | <input type="checkbox"/> Sì | <input type="checkbox"/> Forse | <input type="checkbox"/> No |
| 8. Rispetto a un anno fa, ha maggiore difficoltà nella gestione del denaro (es. pagamento di bollette, calcolo del resto, compilazione di moduli per il pagamento delle tasse)? | <input type="checkbox"/> Sì | <input type="checkbox"/> Forse | <input type="checkbox"/> No |
| 9. È meno coinvolto nelle attività sociali?   | <input type="checkbox"/> Sì | <input type="checkbox"/> Forse | <input type="checkbox"/> No |
| 10. Il suo rendimento lavorativo (retribuito o volontario) è significativamente peggiorato in confronto a un anno fa?   | <input type="checkbox"/> Sì | <input type="checkbox"/> Forse | <input type="checkbox"/> No |
| 11. Ha maggiori difficoltà a seguire il notiziario, la trama di libri, film o trasmissioni televisive in confronto a un anno fa?  | <input type="checkbox"/> Sì | <input type="checkbox"/> Forse | <input type="checkbox"/> No |
| 12. Ci sono attività (es. passatempi, come giocare a carte, modellismo, ricamo) nelle quali incontra notevolmente maggiori difficoltà in confronto a un anno fa?                | <input type="checkbox"/> Sì | <input type="checkbox"/> Forse | <input type="checkbox"/> No |



**The Frontal Behavioural Inventory (Italian version) differentiates  
frontotemporal lobar degeneration variants from Alzheimer's disease**

Sottoscala A

1. Apatia: Ha perso interesse nella compagnia degli amici, nella vita sociale o nelle attività quotidiane? ...
2. Aspontaneità: Si attiva in maniera autonoma, prende da sola/o l'iniziativa nel fare le cose (ad esempio nella cura della casa) o le/gli deve essere suggerito? ...
3. Indifferenza emotiva/Appiattimento emozionale: Di fronte a situazioni emotivamente coinvolgenti, di gioia o di tristezza, reagisce in maniera appropriata e come prima, o è diventata/o indifferente? ...
4. Inflexibilità, Rigidità mentale: È in grado di cambiare idea se la situazione lo richiede, o è diventato testardo, ostinato ed eccessivamente rigido nelle sue convinzioni? ...
5. Trascuratezza: Si prende cura del proprio aspetto come al solito, o è trascurato nell'igiene personale come lavarsi e/o cambiare la biancheria intima? ...
6. Disorganizzazione: È in grado di pianificare e portare a termine attività complesse, o è facilmente distraibile, discontinuo e/o incapace di concludere un compito? ...
7. Disattenzione: Riesce a seguire ciò che sta succedendo, o sembra perdere il filo del discorso o addirittura non prestare alcuna attenzione? ...
8. Consapevolezza: Si è accorta/o dei cambiamenti di comportamento, o sembra del tutto inconsapevole della sua situazione e/o nega qualsiasi problema se viene affrontato l'argomento? ...
9. Logopenia: Chiacchiera come al solito o è diventato meno loquace? ...
10. Demenza Semantica: Ha mai chiesto "cosa significa questa parola" o sembra abbia problemi nel comprendere le parole?
11. Afasia e Aprassia Verbale: Ha cominciato a fare errori di linguaggio o di pronuncia, o ha sviluppato balbuzie? ...
12. "Arto alieno" e/o Aprassia: Sembra avere sviluppato goffaggine, incapacità di usare utensili o elettrodomestici, rigidità di una mano, oppure sembra che, nei movimenti, una mano interferisca con l'altra o che si muova come se non appartenesse alla/al paziente? ...

Punteggio comportamenti negativi (sottoscala A): totale da 1) a 12)

Sottoscala B

- Perseverazioni, Ossessioni: Ripete o è perseverante in certe azioni o in certe osservazioni? Ha sviluppato comportamenti o azioni eccessivamente abitudinarie o è sempre stato una persona abitudinaria?
13. Irritabilità: È diventata/o irritabile, irascibile o reagisce a stress e frustrazioni come al solito? ...
  14. Euforia: Ha cominciato a scherzare o fare battute in maniera eccessiva, offensiva o al momento sbagliato o ha sempre avuto un'allegria di spirito o un bizzarro senso dell'umore? ...
  15. Impulsività/Deficit di Giudizio: Usa buon senso quando prende decisioni o guida o spende soldi, o è irresponsabile, noncurante e ha deficit di giudizio? ...
  16. "Tendenza all'accumulo": Ha cominciato ad accumulare, raccogliere o mettere da parte oggetti o soldi in maniera eccessiva o anomala? ...
  17. Inappropriatezza: Ha un comportamento educato e socialmente appropriato quando parla o agisce? O è diventata/o maleducata/o, priva/o di tatto, o infantile? ...
  18. Iperattività: È diventato eccessivamente attivo, passeggia o guida o il suo livello di attività è nella norma? ...
  19. Aggressività: È diventata/o aggressivo fisicamente o verbalmente? ...
  20. Iperoralità: Beve o mangia in maniera spropositata e/o con avidità tutto quello che si trova davanti, o ha sviluppato preferenze/"fissazioni" per certi cibi, o anche tende a mettere gli oggetti in bocca? ...
  21. Ipersessualità: Ha un comportamento sessuale eccessivo o insolito, compresi osservazioni di cattivo gusto o "pesanti", o spogliarsi in pubblico, o non c'è alcun cambiamento a tal proposito? ...
  22. "Comportamento di utilizzazione": Sembra avere la necessità di prendere in mano, toccare, esaminare tutti gli oggetti che si trovano a portata di mano?
  23. Incontinenza: È diventata/o incontinente per urine e/o feci o l'eventuale presenza di tali problemi può essere attribuita a infezioni delle vie urinarie, ipertrofia prostatica o altro? ...

Punteggio disinibizione (sottoscala B: totale da 13) a 24)

Punteggio totale (A+B): ...

## Neuropsychiatric Inventory (NPI)

*(Cummings JL, Mega M, Gray K, Rosenberg-Thompson S, Carusi DA, Gornbein J: Neurology 1994;44:2308-2314)*

|  | N.A. | Frequenza (a)       | Gravità (b) | a x b | Distress                |
|--|------|---------------------|-------------|-------|-------------------------|
| <b>Deliri</b>                                      | [ ]  | [0] [1] [2] [3] [4] | [1] [2] [3] | _____ | [0] [1] [2] [3] [4] [5] |
| <b>Allucinazioni</b>                               | [ ]  | [0] [1] [2] [3] [4] | [1] [2] [3] | _____ | [0] [1] [2] [3] [4] [5] |
| <b>Agitazione</b>                                  | [ ]  | [0] [1] [2] [3] [4] | [1] [2] [3] | _____ | [0] [1] [2] [3] [4] [5] |
| <b>Depressione/disforia</b>                        | [ ]  | [0] [1] [2] [3] [4] | [1] [2] [3] | _____ | [0] [1] [2] [3] [4] [5] |
| <b>Ansia</b>                                       | [ ]  | [0] [1] [2] [3] [4] | [1] [2] [3] | _____ | [0] [1] [2] [3] [4] [5] |
| <b>Euforia/esaltazione</b>                         | [ ]  | [0] [1] [2] [3] [4] | [1] [2] [3] | _____ | [0] [1] [2] [3] [4] [5] |
| <b>Apatia/indifferenza</b>                         | [ ]  | [0] [1] [2] [3] [4] | [1] [2] [3] | _____ | [0] [1] [2] [3] [4] [5] |
| <b>Disinibizione</b>                               | [ ]  | [0] [1] [2] [3] [4] | [1] [2] [3] | _____ | [0] [1] [2] [3] [4] [5] |
| <b>Irritabilità/labilità</b>                       | [ ]  | [0] [1] [2] [3] [4] | [1] [2] [3] | _____ | [0] [1] [2] [3] [4] [5] |
| <b>Attività motoria</b>                            | [ ]  | [0] [1] [2] [3] [4] | [1] [2] [3] | _____ | [0] [1] [2] [3] [4] [5] |
| <b>Sonno</b>                                       | [ ]  | [0] [1] [2] [3] [4] | [1] [2] [3] | _____ | [0] [1] [2] [3] [4] [5] |
| <b>Disturbi dell'appetito e dell'alimentazione</b> | [ ]  | [0] [1] [2] [3] [4] | [1] [2] [3] | _____ | [0] [1] [2] [3] [4] [5] |

Frequenza  
 0=mai  
 1=raramente  
 2=talvolta  
 3=frequentemente  
 4=quasi costantemente

Gravità  
 1=lievi (non producono disturbo al paziente).  
 2=moderati (comportano disturbo per il paziente).  
 3=severi (richiedono la somministrazione di farmaci; sono molto disturbanti per il paziente).

Stress emotivo o psicologico  
 0= Nessuno  
 1= Minimo  
 2= Lieve  
 3= Moderato  
 4= Severo  
 5= Grave

## I. Neurodegenerative disease

The following symptom must be present to meet criteria for bvFTD

- A. Shows progressive deterioration of behaviour and/or cognition by observation or history (as provided by a knowledgeable informant).

## II. Possible bvFTD

Three of the following behavioural/cognitive symptoms (A–F) must be present to meet criteria. Ascertainment requires that symptoms be persistent or recurrent, rather than single or rare events.

- A. Early\* behavioural disinhibition [one of the following symptoms (A.1–A.3) must be present]:
  - A.1. Socially inappropriate behaviour
  - A.2. Loss of manners or decorum
  - A.3. Impulsive, rash or careless actions
- B. Early apathy or inertia [one of the following symptoms (B.1–B.2) must be present]:
  - B.1. Apathy
  - B.2. Inertia
- C. Early loss of sympathy or empathy [one of the following symptoms (C.1–C.2) must be present]:
  - C.1. Diminished response to other people's needs and feelings
  - C.2. Diminished social interest, interrelatedness or personal warmth
- D. Early perseverative, stereotyped or compulsive/ritualistic behaviour [one of the following symptoms (D.1–D.3) must be present]:
  - D.1. Simple repetitive movements
  - D.2. Complex, compulsive or ritualistic behaviours
  - D.3. Stereotypy of speech
- E. Hyperorality and dietary changes [one of the following symptoms (E.1–E.3) must be present]:
  - E.1. Altered food preferences
  - E.2. Binge eating, increased consumption of alcohol or cigarettes
  - E.3. Oral exploration or consumption of inedible objects
- F. Neuropsychological profile: executive/generation deficits with relative sparing of memory and visuospatial functions [all of the following symptoms (F.1–F.3) must be present]:
  - F.1. Deficits in executive tasks
  - F.2. Relative sparing of episodic memory
  - F.3. Relative sparing of visuospatial skills



## Early stage of behavioral variant frontotemporal dementia: clinical and neuroimaging correlates

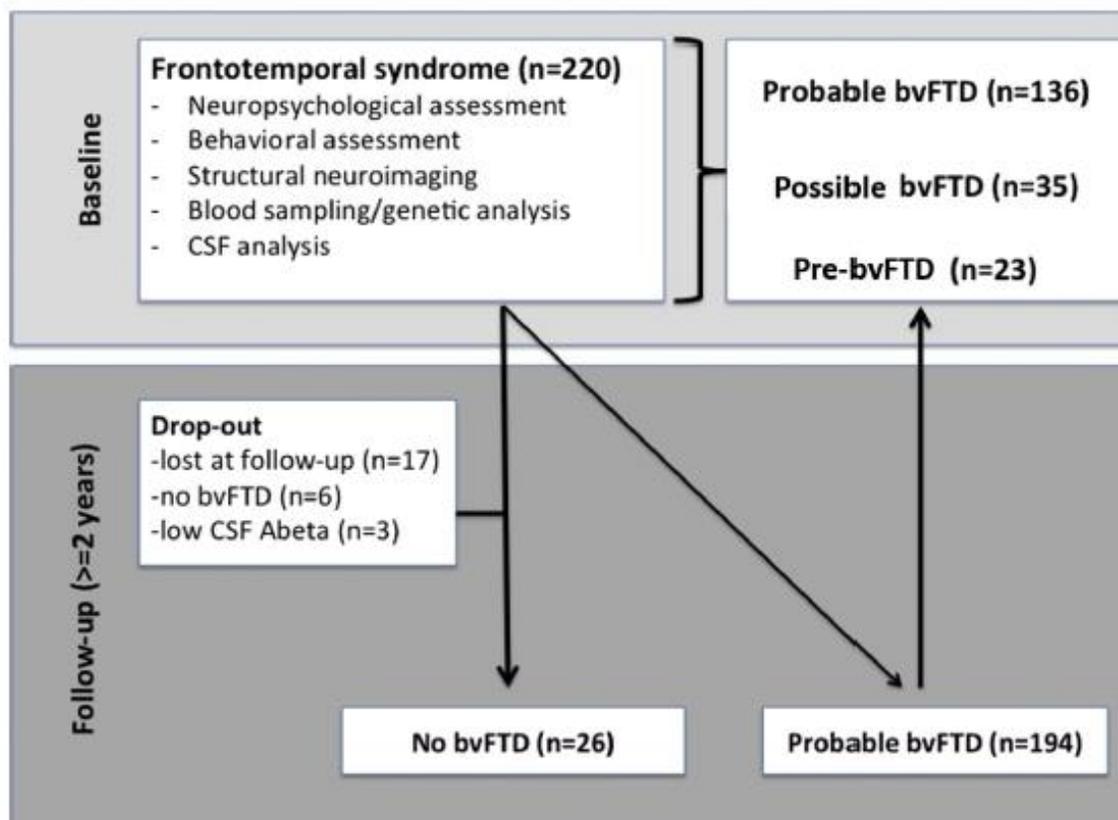
Barbara Borroni<sup>a,\*</sup>, Maura Cosseddu<sup>a</sup>, Andrea Pilotto<sup>a</sup>, Enrico Premi<sup>a</sup>, Silvana Archetti<sup>b</sup>, Roberto Gasparotti<sup>c</sup>, Stefano Cappa<sup>d</sup>, Alessandro Padovani<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Centre for Ageing Brain and Neurodegenerative Disorders, Neurology Unit, University of Brescia, Brescia, Italy

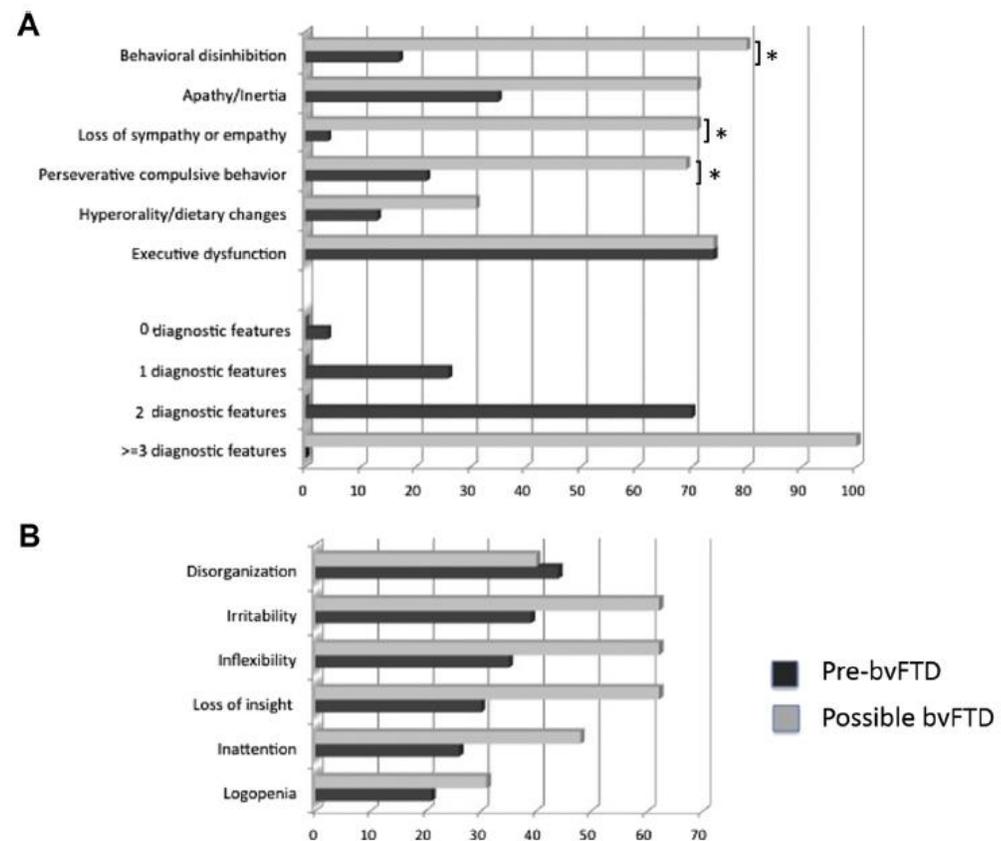
<sup>b</sup>III Laboratory of Analyses, Brescia Hospital, Brescia, Italy

<sup>c</sup>Neuroradiology Unit, University of Brescia, Brescia, Italy

<sup>d</sup>Institute for Advanced Study IJSS Pavia, Pavia, Italy



B. Borroni et al. / Neurobiology of Aging xxx (2015) 1–8



## Sensitivity and specificity of ventromedial prefrontal cortex tests in behavioral variant frontotemporal dementia

Maxime Bertoux<sup>a,b,c,d,\*</sup>, Aurélie Funkiewiez<sup>c,d</sup>, Claire O'Callaghan<sup>e,f</sup>,  
Bruno Dubois<sup>a,b,c,d</sup>, Michael Hornberger<sup>e,f</sup>

<sup>a</sup>Sorbonne Université - Paris 6, Paris, France

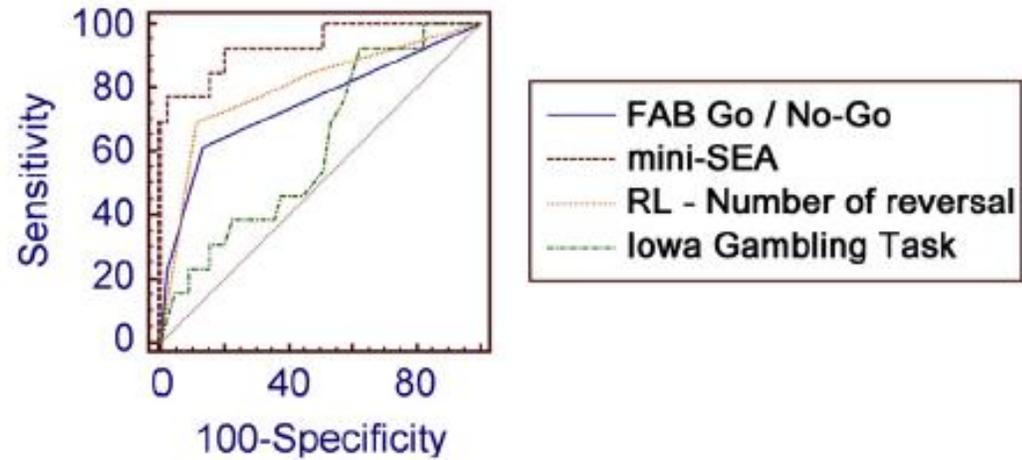
<sup>b</sup>Institut du Cerveau et de la Moelle Epinière, UMRS 975, Paris, France

<sup>c</sup>Institut de la Mémoire et de la Maladie d'Alzheimer (IMMA), Hôpital de la Pitié-Salpêtrière, Paris, France

<sup>d</sup>Reference Centre on Rare Dementias, Hôpital de la Pitié-Salpêtrière, Paris, France

<sup>e</sup>Neuroscience Research Australia, Sydney, NSW, Australia

<sup>f</sup>School of Medical Sciences, University of New South Wales, Sydney, NSW, Australia



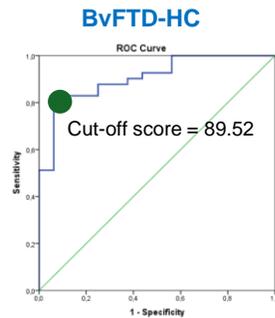
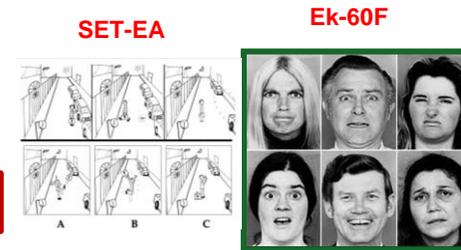
Mini SEA:

1. emotion recognition
2. Theory of mind («faux pas»)

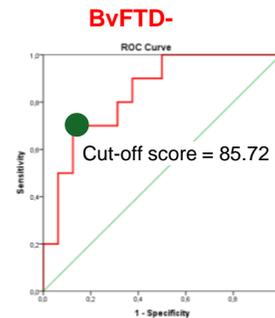
# Detecting emotion recognition and attribution deficits in bvFTD: validation of a new battery

- ✓ 16 bvFTD
- ✓ 10 PPA
- ✓ 14 AD
- ✓ 41 HC

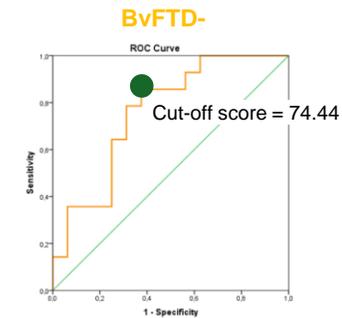
$$ERA \text{ score} = [(SET - EA * 10) + Ek - 60F \text{ gs}]$$



AUC = 0.905,  $p < 0.0001$



AUC = 0.837,  $p < 0.0001$



AUC = 0.759,  $p < 0.016$

Perspective

Neuropsychiatric symptoms as early manifestations of emergent dementia: Provisional diagnostic criteria for mild behavioral impairment

Zahinoor Ismail<sup>a,b,c,d,\*</sup>, Eric E. Smith<sup>b,d</sup>, Yonas Geda<sup>e,f</sup>, David Sultzer<sup>g,h</sup>, Henry Brodaty<sup>i</sup>, Gwenn Smith<sup>j</sup>, Luis Agüera-Ortiz<sup>k</sup>, Rob Sweet<sup>l,m,n</sup>, David Miller<sup>o</sup>, Constantine G. Lyketsos<sup>p</sup>, for the ISTAART Neuropsychiatric Symptoms Professional Interest Area

---

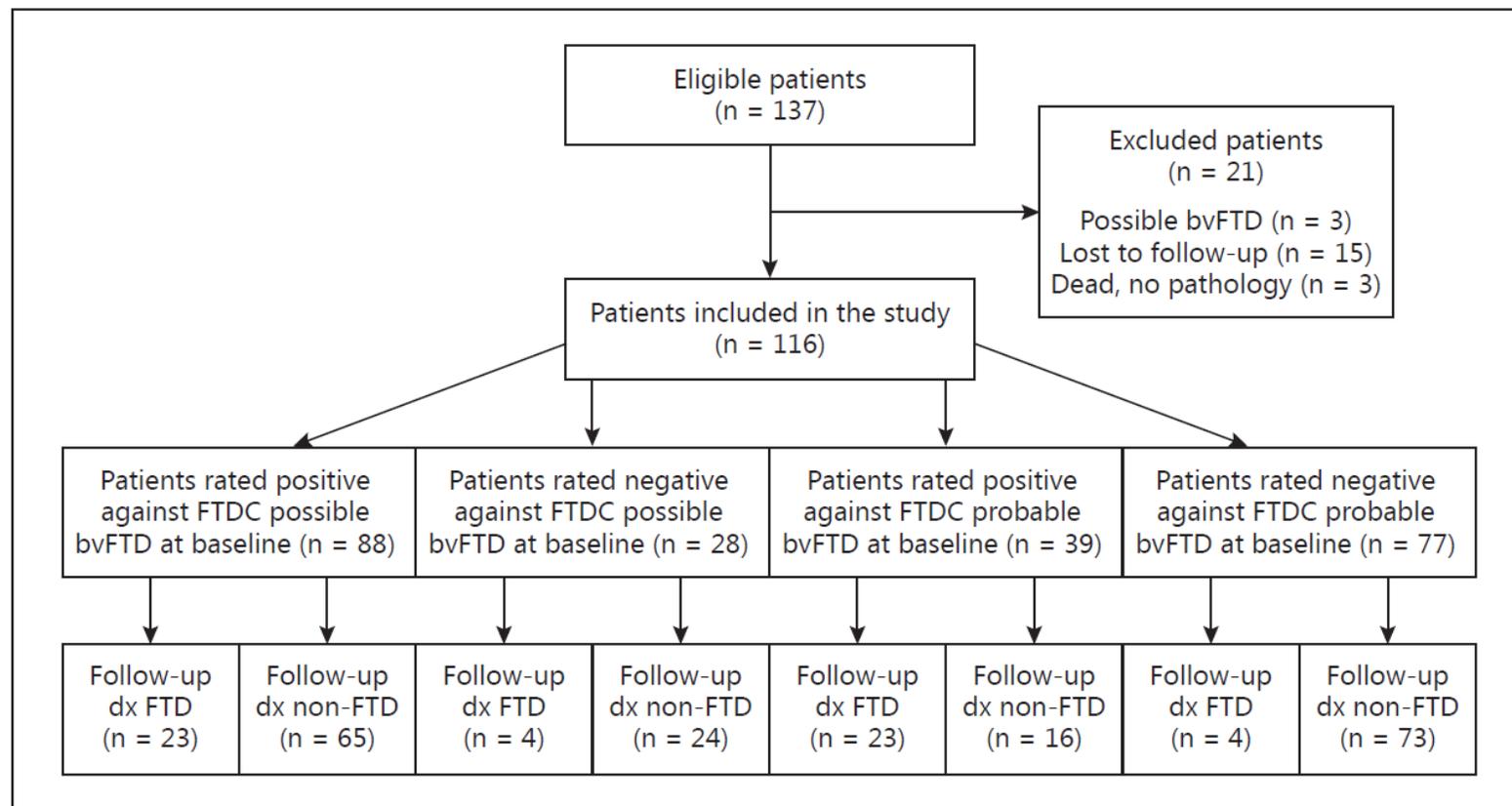
ISTAART research diagnostic criteria for MBI

---

1. Changes in behavior or personality observed by patient, informant, or clinician, starting later in life (age  $\geq 50$  years) and persisting at least intermittently for  $\geq 6$  months. These represent clear change from the person's usual behavior or personality as evidenced by at least one of the following:
    - a. Decreased motivation (e.g., apathy, asponaneity, indifference)
    - b. Affective dysregulation (e.g., anxiety, dysphoria, changeability, euphoria, irritability)
    - c. Impulse dyscontrol (e.g., agitation, disinhibition, gambling, obsessiveness, behavioral perseveration, stimulus bind)
    - d. Social inappropriateness (e.g., lack of empathy, loss of insight, loss of social graces or tact, rigidity, exaggeration of previous personality traits)
    - e. Abnormal perception or thought content (e.g., delusions, hallucinations)
  2. Behaviors are of sufficient severity to produce at least minimal impairment in at least one of the following areas:
    - a. Interpersonal relationships
    - b. Other aspects of social functioning
    - c. Ability to perform in the workplaceThe patient should generally maintain his/her independence of function in daily life, with minimal aids or assistance.
  3. Although comorbid conditions may be present, the behavioral or personality changes are not attributable to another current psychiatric disorder (e.g., generalized anxiety disorder, major depression, manic or psychotic disorders), traumatic or general medical causes, or the physiological effects of a substance or medication.
  4. The patient does not meet criteria for a dementia syndrome (e.g., Alzheimer's disease, frontotemporal dementia, dementia with Lewy bodies, vascular dementia, other dementia). MCI can be concurrently diagnosed with MBI.
-

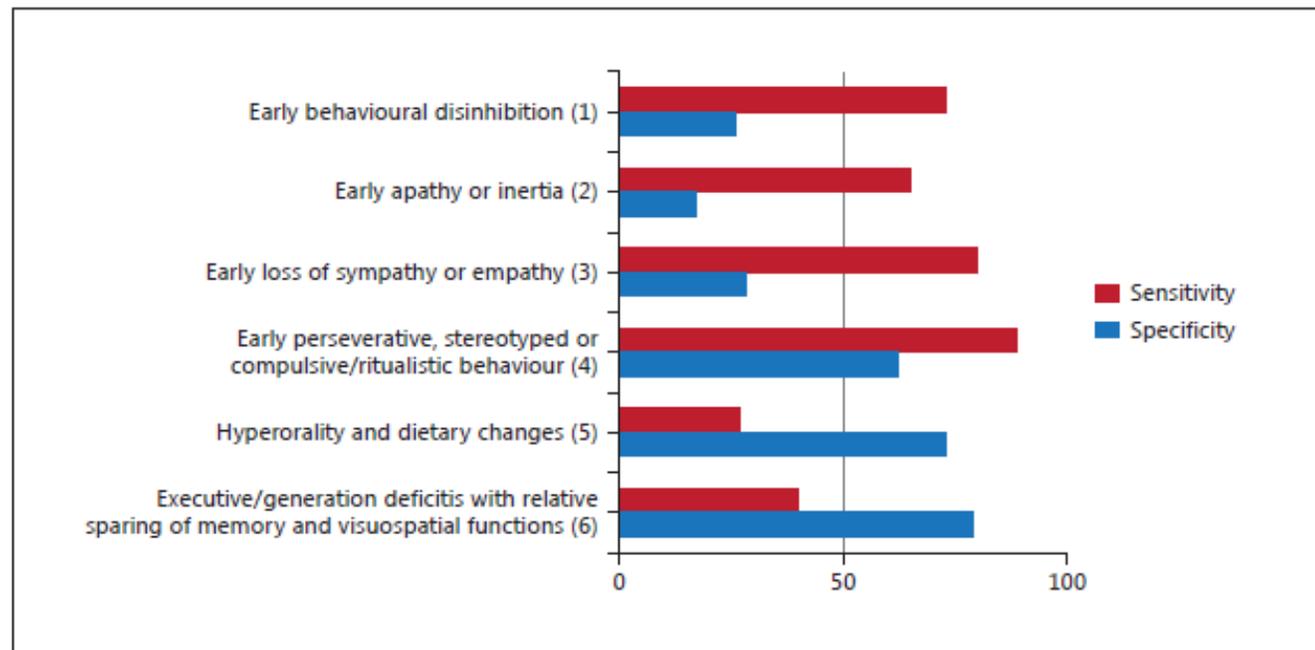
## Diagnostic Accuracy of the Frontotemporal Dementia Consensus Criteria in the Late-Onset Frontal Lobe Syndrome

Everard G.B. Vijverberg<sup>a,b</sup> Annemiek Dols<sup>c</sup> Welmoed A. Krudop<sup>a</sup>  
 Anne Peters<sup>a</sup> Cora J. Kerssens<sup>c</sup> Bart N.M. van Berckel<sup>d</sup> Mike P. Wattjes<sup>e</sup>  
 Frederik Barkhof<sup>e</sup> Flora Gossink<sup>c</sup> Niels D. Prins<sup>a</sup> Max L. Stek<sup>c</sup>  
 Philip Scheltens<sup>a</sup> Yolande A.L. Pijnenburg<sup>a</sup>



|                                | Frequency              |            |
|--------------------------------|------------------------|------------|
|                                | n                      | %          |
| Subjective cognitive decline   | 5                      | 4.2        |
| AD                             | 7                      | 5.9        |
| Probable bvFTD                 | 23                     | 19.3       |
| FTD-ALS                        | 4                      |            |
| Definite bvFTD                 | 4                      | 3.4        |
| Histopathological              |                        |            |
| Tauopathy                      | 1                      |            |
| Pathogenic mutation            |                        |            |
| C9orf72 expansion              | 2                      |            |
| GRN mutation                   | 1                      |            |
| Possible bvFTD                 | 3                      | 2.5        |
| Dementia with Lewy bodies      | 4                      | 3.4        |
| Vascular cognitive impairment  | 7                      | 5.9        |
| Other dementias                | 12                     | 10.1       |
| Progressive supranuclear palsy | 5                      |            |
| Huntington's disease           | 1                      |            |
| Corticobasal degeneration      | 1                      |            |
| Semantic dementia              | 3                      |            |
| Others                         | 2                      |            |
| Neurologic disorders           | 8                      | 6.7        |
| Parkinson's disease dementia   | 2                      |            |
| Multiple sclerosis             | 2                      |            |
| Limbic encephalitis            | 1                      |            |
| Sleep-disorder                 | 1                      |            |
| Postanoxic encephalopathy      | 2                      |            |
| Psychiatric disorders          | 46                     | 38.6       |
| Schizophrenia                  | 1                      |            |
| Major depression               | 12                     |            |
| Minor depression               | 4                      |            |
| Obsessive compulsive disorder  | 1                      |            |
| Bipolar disorder               | 7                      |            |
| Autism spectrum disorder       | 3                      |            |
| Personality disorder           | 3                      |            |
| Relationship problems          | 6                      |            |
| Other psychiatric disorders    | 9                      |            |
| <b>Total</b>                   | <b>119<sup>a</sup></b> | <b>100</b> |

<sup>a</sup> With the exclusion of possible bvFTD (116 cases), percentages measured on n = 119.



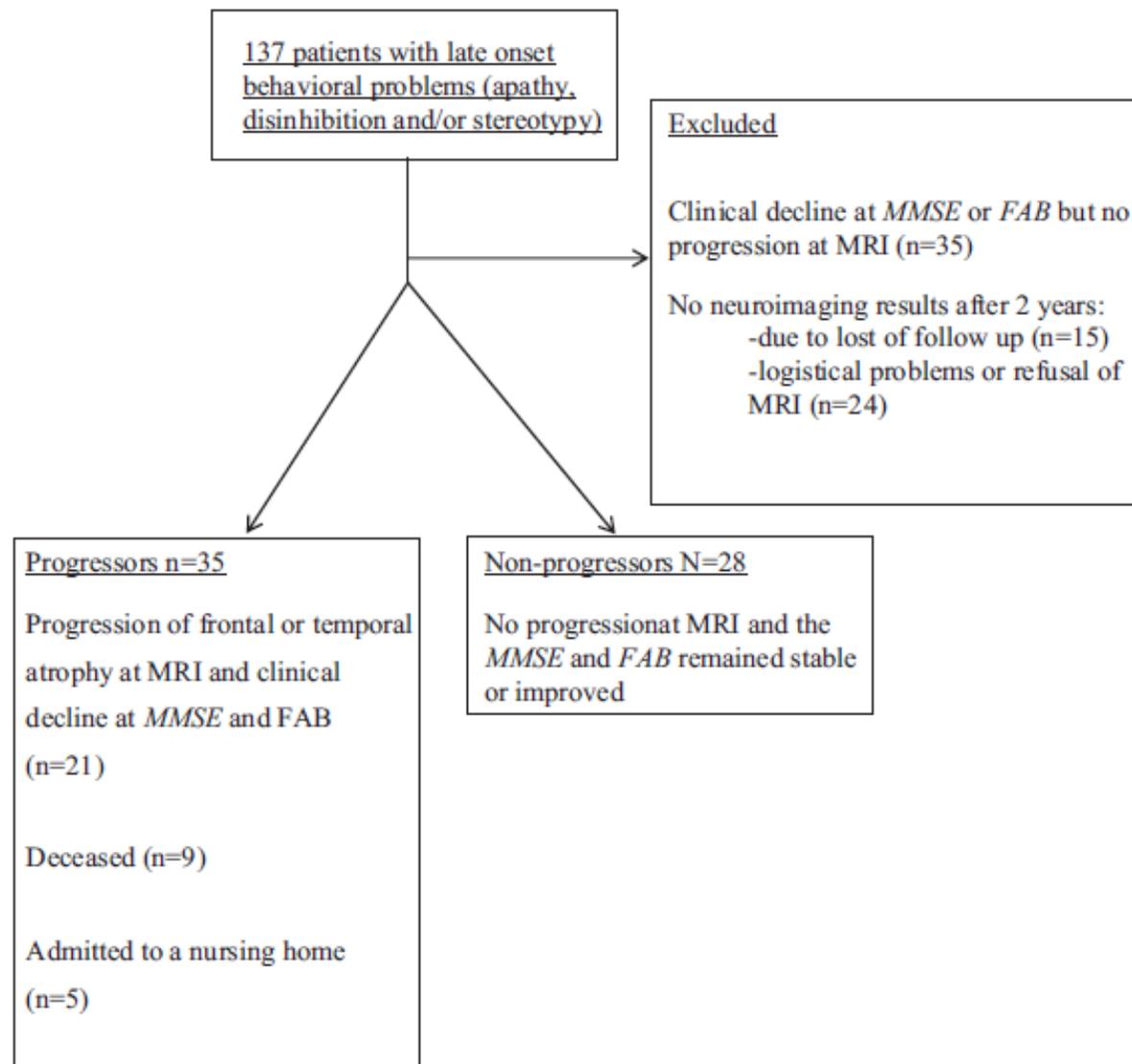
Color version available online

BRIEF REPORT

## Predicting progression in the late onset frontal lobe syndrome

Flora T. Gossink,<sup>1,2</sup> Everard Vijverberg,<sup>2</sup> Welmoed Krudop,<sup>2</sup> Philip Scheltens,<sup>2</sup> Max L. Stek,<sup>1</sup> Yolande A. L. Pijnenburg,<sup>1,2</sup> and Annemiek Dols<sup>1,2</sup>

<sup>1</sup>Department of Old Age Psychiatry, GGZinGast/VU University Medical Center, Amsterdam, the Netherlands  
<sup>2</sup>Alzheimer Centre & Department of Neurology, VU University Medical Center, Amsterdam, the Netherlands



**Table 2.** Diagnoses after two years of follow up in patients with progression and patients without progression

|                                       | PROGRESSOR<br><i>N</i> = 35 | NON<br>PROGRESSOR<br><i>N</i> = 28 |
|---------------------------------------|-----------------------------|------------------------------------|
| <b>Dementia</b>                       |                             |                                    |
| Alzheimer's disease                   | 4                           | 0                                  |
| Possible bvFTD                        | 0                           | 2                                  |
| Probable bvFTD                        | 14                          | 1                                  |
| Definite bvFTD                        | 3                           | 0                                  |
| Vascular Dementia                     | 1                           | 0                                  |
| Lewy Body Dementia                    | 0                           | 2                                  |
| Progressive Supranuclear<br>Palsy     | 2                           | 0                                  |
| Corticobasal Degeneration             | 1                           | 0                                  |
| Semantic Dementia                     | 2                           | 0                                  |
| Other Dementias                       | 2                           | 1                                  |
| <b>Psychiatric disorder</b>           |                             |                                    |
| Major Depressive Disorder             | 0                           | 3                                  |
| Minor Depressive Disorder             | 0                           | 1                                  |
| Bipolar Disorder                      | 1                           | 2                                  |
| Autism Spectrum Disorder              | 0                           | 2                                  |
| Personality Disorder                  | 1                           | 1                                  |
| Other Psychiatric Disorders           | 0                           | 6                                  |
| <b>Other</b>                          |                             |                                    |
| Subjective Cognitive<br>Impairment    | 0                           | 3                                  |
| Vascular Mild Cognitive<br>Impairment | 2                           | 0                                  |
| Marital problems                      | 0                           | 3                                  |
| Neurologic disorders                  | 2                           | 1                                  |

Legend: bvFTD = behavioral variant frontotemporal dementia.

# BIOMARCATORI

- CSF
- IMAGING
  - (MRI)
  - PET
    - FDG
    - Molecular imaging

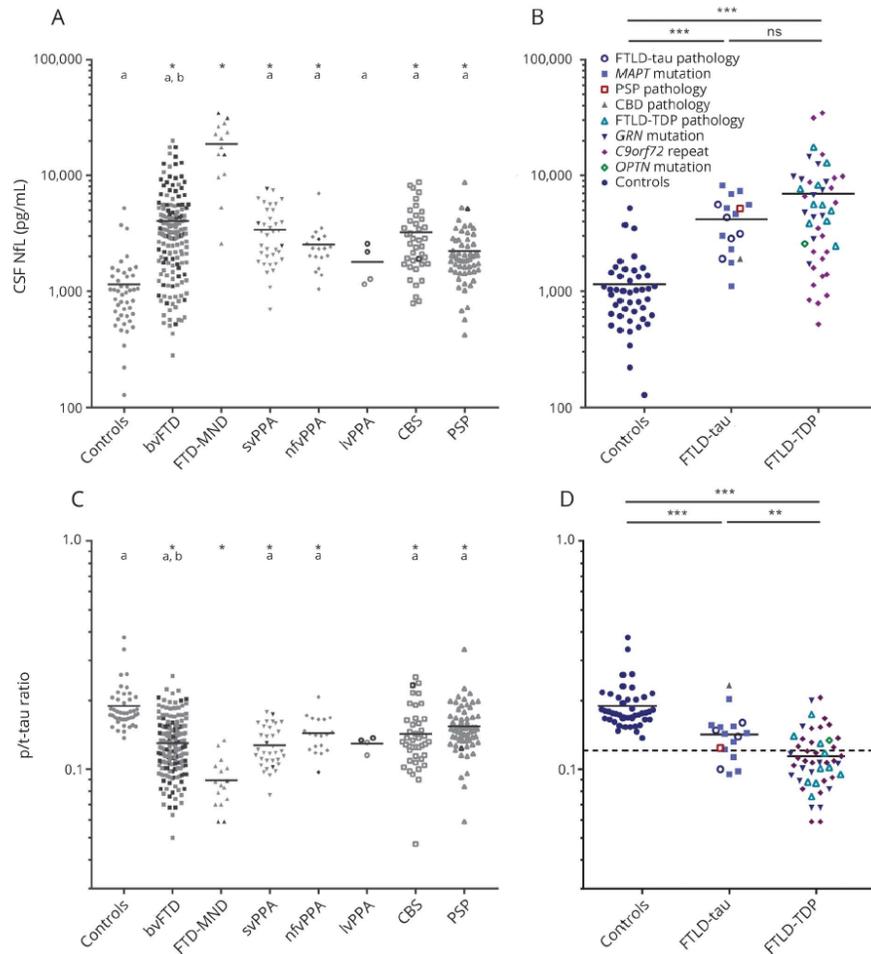
# Clinical value of neurofilament and phospho-tau/tau ratio in the frontotemporal dementia spectrum

Lieke H.H. Meeter, MD, Everard G. Vijverberg, MD, Marta Del Campo, PhD, Annemieke J.M. Rozemuller, MD, Laura Donker Kaat, MD, Frank Jan de Jong, MD, Wiesje M. van der Flier, PhD, Charlotte E. Teunissen, PhD, John C. van Swieten, MD, and Yolande A.L. Pijnenburg, MD

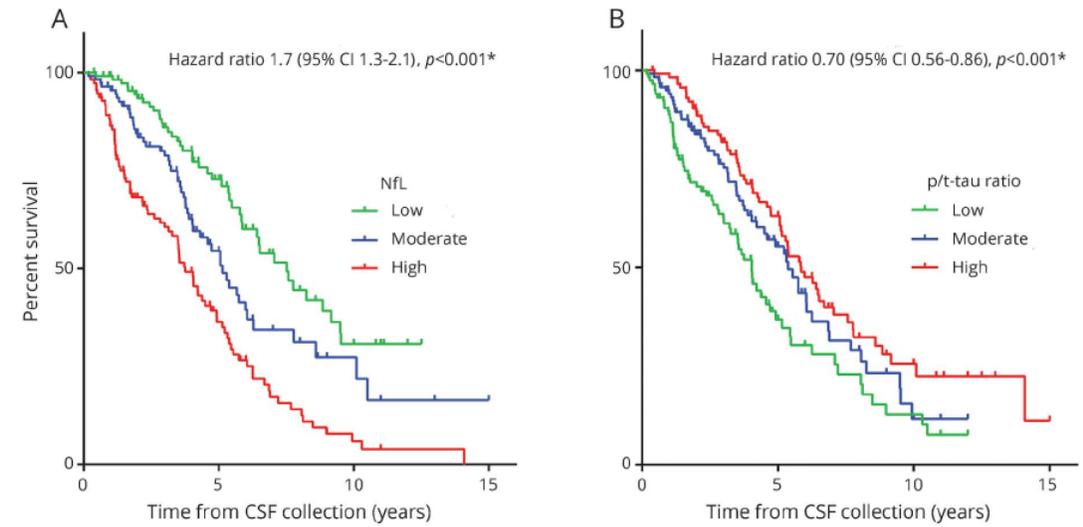
**Correspondence**  
Dr. Meeter  
h.meeter@erasmusmc.nl

Neurology® 2018;0:e1-e9. doi:10.1212/WNL.0000000000005261

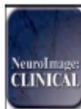
**Figure 1** NfL and p/t-tau ratio levels by clinical diagnosis and by underlying pathology



**Figure 3** Association of NfL and the p/t-tau ratio with survival



Kaplan-Meier curves of (A) NfL levels stratified to tertiles: lowest (green line; NfL <1,989 pg/mL), middle (blue line; NfL 1,989–3,675 pg/mL), or highest (red line; NfL >3,675 pg/mL); and (B) the p/t-tau ratio stratified to lowest (green line, ratio <0.115), middle (blue line, ratio 0.115–0.146), or highest (red line, ratio >0.146) tertiles. Vertical ticks represent living patients. \*Corrected for age, sex, disease duration, and motor neuron disease. CI = confidence interval; NfL = neurofilament light chain; p/t-tau = phospho-tau/total tau.



## Brain metabolic maps in Mild Cognitive Impairment predict heterogeneity of progression to dementia

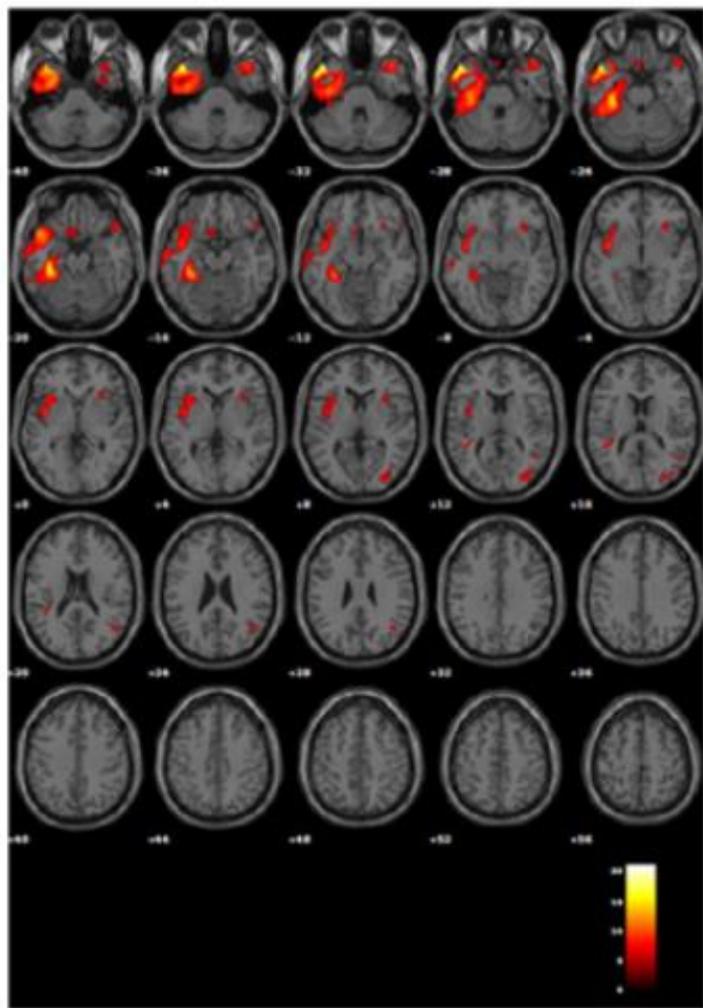
Chiara Cerami<sup>a,b,c,\*</sup>, Pasquale Anthony Della Rosa<sup>d</sup>, Giuseppe Magnani<sup>e</sup>, Roberto Santangelo<sup>e</sup>, Alessandra Marcone<sup>c</sup>, Stefano F. Cappa<sup>f</sup>, Daniela Perani<sup>a,b,d,g</sup>

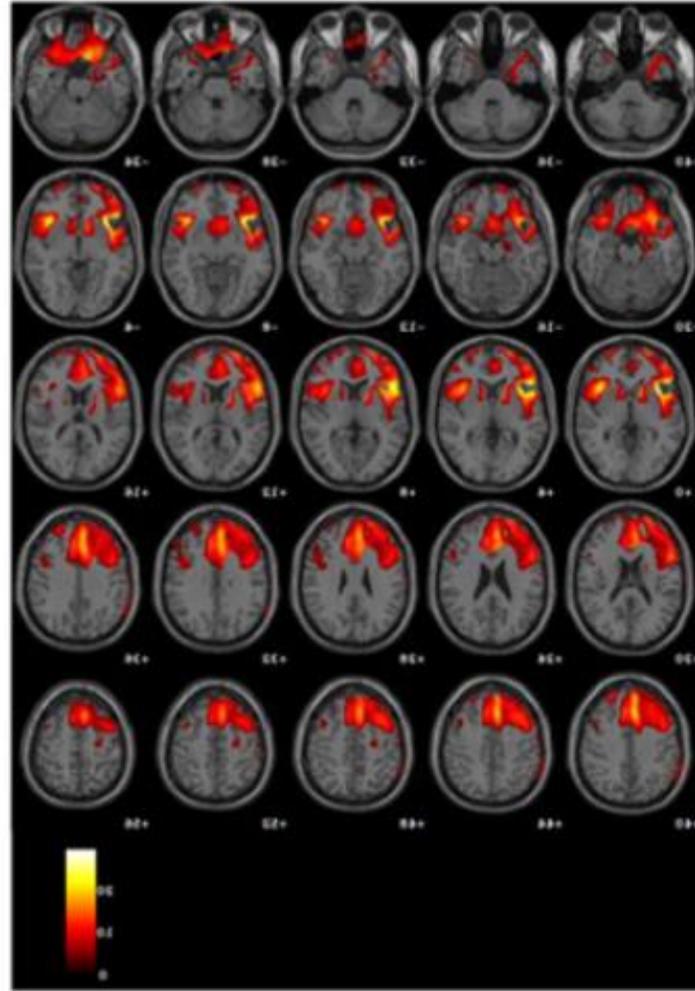
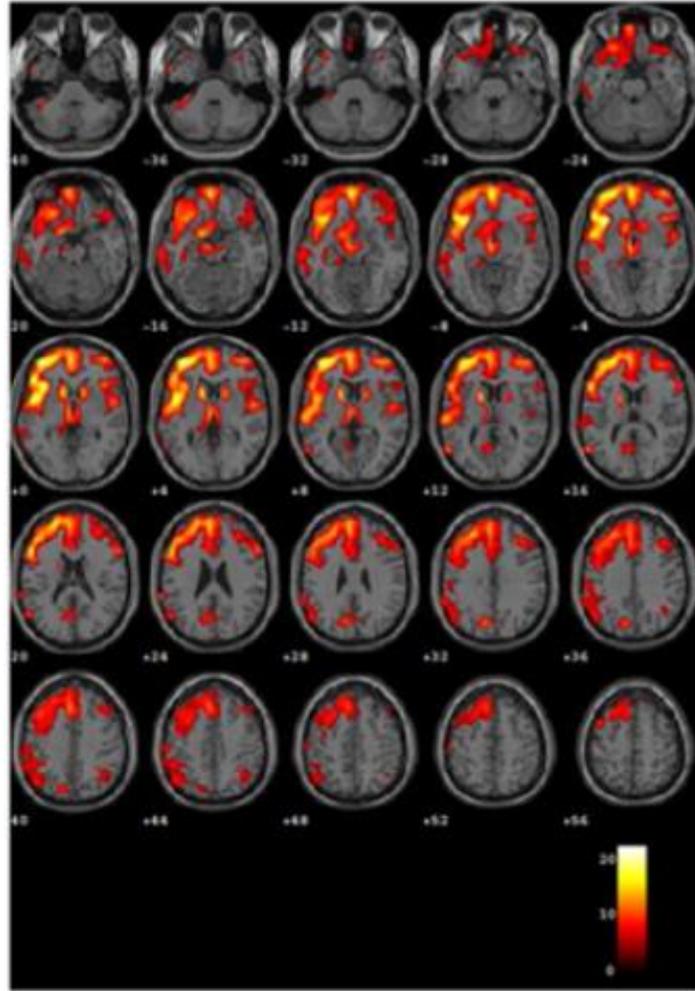


**Table 2**

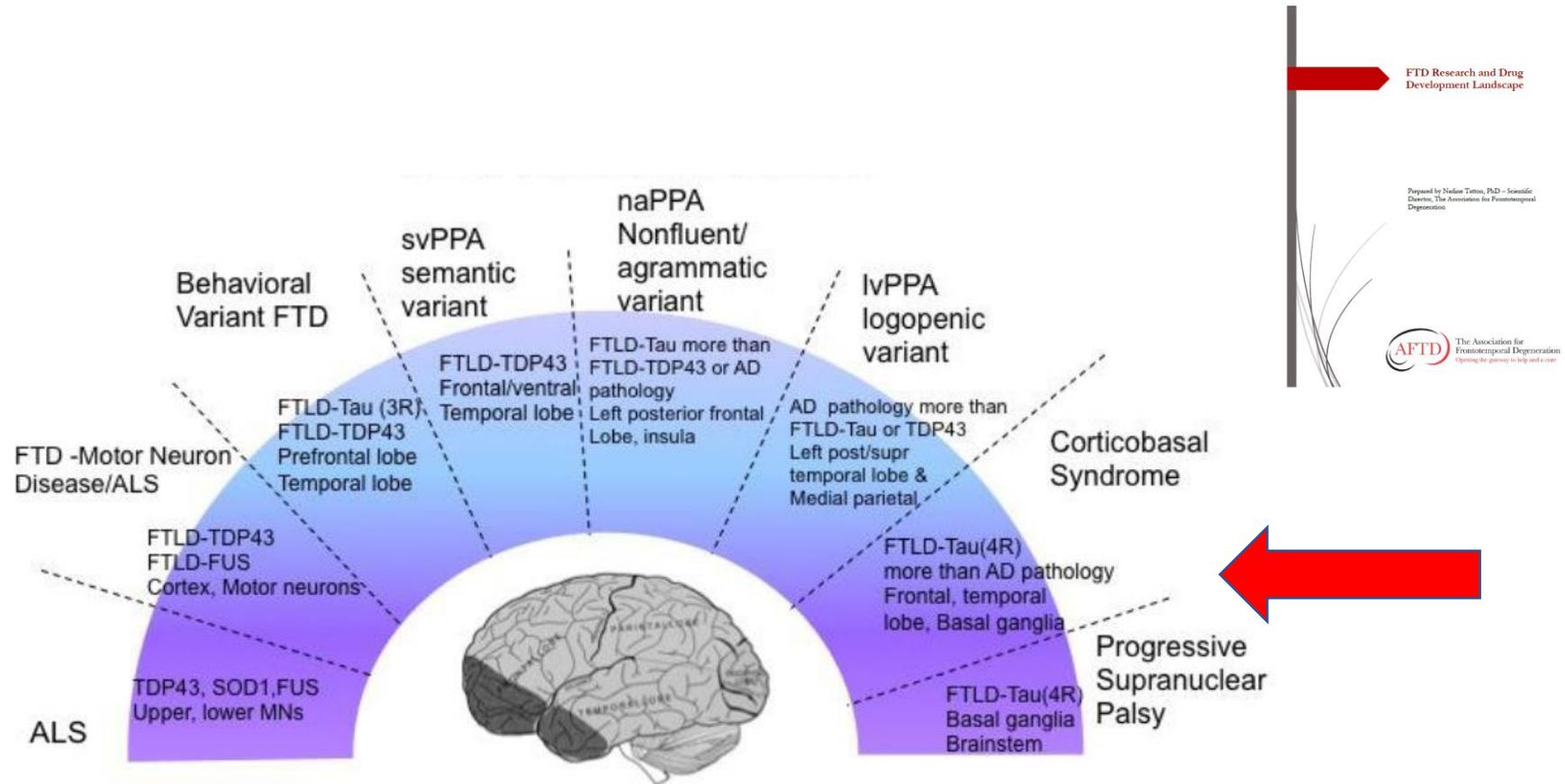
Demographic data, clinical features and instrumental findings of each MCI patient. M = male; F = female; MMSE = Mini-Mental State Examination; a-MCI = amnesic single domain MCI; na-MCI = non-amnesic single domain MCI; md-MCI = amnesic multidomain MCI.

| Patient number | Gender | Age | Education | MMSE | Months from first symptoms to baseline | Diagnosis at the baseline | Time of follow-up | Diagnosis at the follow-up | PET pattern | CSF Abeta | CSF t-Tau | CSF p-Tau |
|----------------|--------|-----|-----------|------|--|---------------------------|-------------------|----------------------------|-------------|-----------|-----------|-----------|
| #1             | M      | 66  | 13        | 24   | 36                                     | md-MCI                    | 24                | md-MCI                     | Negative    | 630       | 122       | 30        |
| #2             | F      | 75  | 13        | 27   | 24                                     | a-MCI                     | 36                | a-MCI                      | Negative    | 557       | 148       | 41        |
| #3             | F      | 62  | 8         | 27   | 18                                     | a-MCI                     | 40                | a-MCI                      | Negative    | 793       | 428       | 87        |
| #4             | F      | 74  | 8         | 29   | 12                                     | a-MCI                     | 32                | a-MCI                      | Negative    | 750       | 233       | 51        |
| #5             | F      | 58  | 12        | 28   | 130                                    | a-MCI                     | 24                | a-MCI                      | Negative    | 529       | 154       | 44        |
| #6             | F      | 60  | 8         | 27   | 24                                     | a-MCI                     | 18                | a-MCI                      | Negative    | 701       | 220       | 62        |
| #7             | M      | 74  | 8         | 30   | 36                                     | a-MCI                     | 22                | a-MCI                      | Negative    | 1237      | 277       | 84        |
| #8             | M      | 68  | 5         | 29   | 132                                    | a-MCI                     | 15                | a-MCI                      | Negative    | 542       | 101       | 26        |
| #9             | F      | 69  | 8         | 26   | 26                                     | md-MCI                    | 27                | md-MCI                     | Negative    | —         | —         | —         |
| #10            | M      | 67  | 13        | 25   | 108                                    | md-MCI                    | 33                | md-MCI                     | Negative    | 580       | 185       | 51        |
| #11            | M      | 77  | 13        | 27   | 60                                     | a-MCI                     | 27                | a-MCI                      | Negative    | 847       | 379       | 84        |
| #12            | M      | 70  | 12        | 26   | 24                                     | na-MCI                    | 40                | na-MCI                     | Negative    | 931       | 289       | 75        |
| #13            | F      | 69  | 13        | 28   | 38                                     | a-MCI                     | 28                | a-MCI                      | Negative    | 493       | 242       | 61        |
| #14            | F      | 75  | 11        | 26   | 20                                     | na-MCI                    | 20                | na-MCI                     | Negative    | —         | —         | —         |
| #15            | F      | 79  | 11        | 28   | 36                                     | a-MCI                     | 26                | AD                         | AD-like     | 754       | 557       | 163       |
| #16            | M      | 77  | 11        | 25   | 24                                     | md-MCI                    | 19                | md-MCI                     | AD-like     | 453       | 313       | 82        |
| #17            | F      | 61  | 8         | 28   | 60                                     | na-MCI                    | 30                | AD                         | AD-like     | 204       | 226       | 56        |
| #18            | F      | 71  | 5         | 28   | 24                                     | a-MCI                     | 60                | AD                         | AD-like     | 243       | 370       | 24        |
| #19            | M      | 68  | 12        | 24   | 12                                     | a-MCI                     | 27                | AD                         | AD-like     | 227       | 899       | 102       |
| #20            | F      | 66  | 15        | 26   | 24                                     | na-MCI                    | 22                | AD                         | AD-like     | —         | —         | —         |
| #21            | M      | 83  | 17        | 27   | 23                                     | na-MCI                    | 33                | AD                         | AD-like     | —         | —         | —         |
| #22            | M      | 66  | 8         | 29   | 12                                     | a-MCI                     | 24                | AD                         | AD-like     | 424       | 200       | 61        |
| #23            | M      | 63  | 8         | 28   | 36                                     | md-MCI                    | 18                | AD                         | AD-like     | 331       | 477       | 120       |
| #24            | F      | 62  | 8         | 24   | 25                                     | md-MCI                    | 32                | AD                         | AD-like     | 253       | 347       | 84        |
| #25            | M      | 77  | 13        | 27   | 48                                     | a-MCI                     | 27                | AD                         | AD-like     | 274       | 199       | 61        |
| #26            | F      | 79  | 12        | 26   | 26                                     | na-MCI                    | 32                | md-MCI                     | AD-like     | —         | —         | —         |
| #27            | M      | 73  | 8         | 28   | 36                                     | a-MCI                     | 31                | md-MCI                     | AD-like     | 194       | 543       | 133       |
| #28            | F      | 72  | 12        | 28   | 24                                     | a-MCI                     | 20                | a-MCI                      | AD-like     | —         | —         | —         |
| #29            | M      | 73  | 8         | 23   | 24                                     | md-MCI                    | 26                | AD                         | AD-like     | —         | —         | —         |
| #30            | F      | 68  | 12        | 27   | 24                                     | na-MCI                    | 28                | bvFTD                      | bvFTD-like  | —         | —         | —         |
| #31            | M      | 73  | 6         | 27   | 36                                     | md-MCI                    | 36                | bvFTD                      | bvFTD-like  | 924       | 275       | 54        |
| #32            | M      | 74  | 17        | 24   | 24                                     | md-MCI                    | 19                | md-MCI                     | bvFTD-like  | 663       | 497       | 89        |
| #33            | M      | 70  | 10        | 28   | 48                                     | md-MCI                    | 33                | bvFTD                      | bvFTD-like  | 491       | 241       | 71        |
| #34            | F      | 70  | 13        | 25   | 23                                     | na-MCI                    | 30                | bvFTD                      | bvFTD-like  | —         | —         | —         |
| #35            | F      | 63  | 8         | 23   | 19                                     | md-MCI                    | 29                | sv-PPA                     | sv-PPA-like | 557       | 132       | 37        |
| #36            | F      | 72  | 17        | 25   | 24                                     | md-MCI                    | 36                | CBD                        | CBD-like    | —         | —         | —         |
| #37            | M      | 72  | 17        | 24   | 36                                     | md-MCI                    | 23                | DLB                        | DLB-like    | 336       | 676       | 132       |
| #38            | F      | 80  | 17        | 28   | 25                                     | a-MCI                     | 25                | DLB                        | DLB-like    | —         | —         | —         |
| #39            | F      | 74  | 13        | 29   | 60                                     | a-MCI                     | 38                | AD                         | mTLD-like   | 407       | 531       | 107       |
| #40            | M      | 75  | 5         | 27   | 40                                     | a-MCI                     | 20                | md-MCI                     | mTLD-like   | 429       | 163       | 41        |
| #41            | F      | 73  | 17        | 29   | 26                                     | a-MCI                     | 32                | a-MCI                      | mTLD-like   | 372       | 373       | 28        |
| #42            | F      | 70  | 18        | 29   | 34                                     | a-MCI                     | 26                | a-MCI                      | mTLD-like   | 422       | 176       | 43        |
| #43            | F      | 78  | 8         | 26   | 24                                     | md-MCI                    | 29                | md-MCI                     | mTLD-like   | 232       | 418       | 80        |
| #44            | F      | 69  | 16        | 29   | 50                                     | a-MCI                     | 30                | AD                         | mTLD-like   | 270       | 339       | 70        |
| #45            | F      | 64  | 8         | 28   | 24                                     | a-MCI                     | 36                | a-MCI                      | mTLD-like   | 437       | 489       | 105       |





# Il lato motorio dello spettro FTD 1.



| Levels of Certainty | Functional Domain  |  |   |  |
|---------------------|--|--|---|--|
|                     | Ocular Motor Dysfunction   | Postural Instability   | Akinesia  | Cognitive Dysfunction  |
| Level 1             | <b>O1:</b><br>Vertical supranuclear gaze palsy                             | <b>P1:</b><br>Repeated unprovoked falls within 3 years                     | <b>A1:</b><br>Progressive gait freezing within 3 years                                  | <b>C1:</b><br>Speech/language disorder, i.e., nonfluent/agrammatic variant of primary progressive aphasia or progressive apraxia of speech |
| Level 2             | <b>O2:</b><br>Slow velocity of vertical saccades                           | <b>P2:</b><br>Tendency to fall on the pull-test within 3 years             | <b>A2:</b><br>Parkinsonism, akinetic-rigid, predominantly axial, and levodopa resistant | <b>C2:</b><br>Frontal cognitive/behavioral presentation  |
| Level 3             | <b>O3:</b><br>Frequent macro square wave jerks or “eyelid opening apraxia” | <b>P3:</b><br>More than two steps backward on the pull-test within 3 years | <b>A3:</b><br>Parkinsonism, with tremor and/or asymmetric and/or levodopa responsive    | <b>C3:</b><br>Corticobasal syndrome  |

## RESEARCH ARTICLE

### Clinical Diagnosis of Progressive Supranuclear Palsy: The Movement Disorder Society Criteria

Günter U. Höglinger, MD <sup>1,2\*</sup> Gesine Respondek, MD,<sup>1,2</sup> Maria Stamelou, MD <sup>3</sup> Carolin Kurz, MD,<sup>4</sup> Keith A. Josephs, MD, MST, MSc,<sup>5</sup> Anthony E. Lang, MD,<sup>6</sup> Brit Mollenhauer, MD,<sup>7</sup> Ulrich Müller, MD,<sup>8</sup> Christer Nilsson, MD,<sup>9</sup> Jennifer L. Whitwell, PhD,<sup>10</sup> Thomas Arzberger, MD,<sup>2,4,11</sup> Elisabet Englund, MD,<sup>1,2</sup> Ellen Gelpi, MD,<sup>13</sup> Armin Giese, MD,<sup>11</sup> David J. Irwin, MD,<sup>14</sup> Wassilios G. Meissner, MD, PhD <sup>15,16,17</sup> Alexander Pantelyat, MD,<sup>18</sup> Alex Rajput, MD,<sup>19</sup> John C. van Swieten, MD,<sup>20</sup> Claire Troakes, PhD, MSc,<sup>21</sup> Angelo Antonini, MD,<sup>22</sup> Kailash P. Bhatia, MD <sup>23</sup> Yvette Bordelon, MD, PhD,<sup>24</sup> Yaroslau Compta, MD, PhD,<sup>25</sup> Jean-Christophe Corvol, MD, PhD,<sup>26</sup> Carlo Colosimo, MD, FEAN,<sup>27</sup> Dennis W. Dickson, MD,<sup>28</sup> Richard Dodel, MD,<sup>29</sup> Leslie Ferguson, MD,<sup>19</sup> Murray Grossman, MD,<sup>14</sup> Jan Kassubek, MD,<sup>30</sup> Florian Krismer, MD, PhD,<sup>31</sup> Johannes Levin, MD,<sup>2,32</sup> Stefan Lorenzl, MD,<sup>33,34,35</sup> Huw R. Morris, MD,<sup>36</sup> Peter Nestor, MD,<sup>37</sup> Wolfgang H. Oertel, MD,<sup>38</sup> Werner Poewe, MD,<sup>31</sup> Gil Rabinovici, MD,<sup>39</sup> James B. Rowe, MD,<sup>40</sup> Gerard D. Schellenberg, PhD,<sup>41</sup> Klaus Seppi, MD,<sup>31</sup> Thilo van Eimeren, MD,<sup>42</sup> Gregor K. Wenning, MD, PhD,<sup>31</sup> Adam L. Boxer, MD, PhD,<sup>39</sup> Lawrence I. Golbe, MD,<sup>43</sup> and Irene Litvan, MD<sup>44</sup>; for the Movement Disorder Society–endorsed PSP Study Group.

# Non fluent/agrammatic variant

- **Nonfluent production with articulation impairment and agrammatism**
- Naming moderately impaired
- Preserved single word comprehension
- Defective comprehension of syntactically complex sentences

## Behavioural Neurology

## The language profile of progressive supranuclear palsy

E. Catricalà<sup>a,1</sup>, V. Boschi<sup>b,1</sup>, S. Cuoco<sup>c</sup>, F. Galiano<sup>d</sup>, M. Picillo<sup>c</sup>, E. Gobbi<sup>e</sup>,  
 A. Miozzo<sup>f</sup>, C. Chesi<sup>a</sup>, V. Esposito<sup>d,g</sup>, G. Santangelo<sup>c,h</sup>, M.T. Pellicchia<sup>c</sup>,  
 V.M. Borsa<sup>a,i</sup>, P. Barone<sup>c</sup>, P. Garrard<sup>j</sup>, S. Iannaccone<sup>g</sup> and S.F. Cappa<sup>a,e,\*</sup>

**Table 6 – The most relevant attributes selected using Information Gain (IG) and minimum-Redundancy Maximum-Relevance (mRMR) methods for each classification and for each measure, i.e., language tests, linguistic features and the combination of language tests and linguistic features.**

|                                  | Controls – PSP      |                                   | PSP – PD |                                  |
|----------------------------------|---------------------|-----------------------------------|----------|----------------------------------|
|                                  | IG                  | mRMR                              | IG       | mRMR                             |
| Sand tests                       | 0,413               | Semantic association              | 0,316    | Semantic association             |
|                                  | 0,394               | Naming (total)                    | 0,308    | Sentence comprehension           |
|                                  | 0,299               | Non-word repetition               | 0,204    | Writing - n. orthographic errors |
|                                  | 0,299               | Sentence comprehension            |          |                                  |
|                                  | 0,254               | Word comprehension (living)       |          |                                  |
|                                  | 0,234               | Sentence repetition (predictable) |          |                                  |
|                                  | 0,168               | Writing – sentences               |          |                                  |
| Linguistic features              | 0,333               | Information units                 | 0,343    | Total words                      |
|                                  | 0,328               | Speech rate                       | 0,28     | Information Units                |
|                                  | 0,254               | Efficiency                        | 0,213    | Mean length of sentences         |
|                                  | 0,232               | Pronoun rate                      | 0,212    | Semantic errors                  |
|                                  | 0,192               | Errors in content elements        | 0,21     | Index of discourse effectiveness |
| Sand tests + Linguistic features | 0,413               | Semantic association              | 0,343    | Total Words                      |
|                                  | 0,388               | Naming (total)                    | 0,316    | Semantic association             |
|                                  | 0,328               | Speech Rate                       | 0,308    | Sentence comprehension           |
|                                  | 0,299               | Reading (total)                   | 0,28     | Information Units                |
|                                  | 0,28                | Reading (words)                   | 0,213    | Mean length of sentences         |
|                                  | 0,28                | Repetition (total)                | 0,212    | Semantic errors                  |
|                                  | 0,279               | Word comprehension (non living)   | 0,21     | Index of discourse effectiveness |
|                                  | 0,254               | Efficiency                        | 0,128    | Writing - n. orthographic errors |
|                                  | 0,232               | Pronoun Rate                      |          |                                  |
|                                  | 0,192               | Errors in Content Elements        |          |                                  |
|                                  | 0,168               | Writing – number of words         |          |                                  |
| 0,168                            | Writing – sentences |                                   |          |                                  |

# Criteria for the diagnosis of corticobasal degeneration



Melissa J. Armstrong,  
MD

Irene Litvan, MD

Anthony E. Lang, MD

Thomas H. Bak, MD

Kailash P. Bhatia, MD

Barbara Borroni, MD

Adam L. Boxer, MD,  
PhD

Dennis W. Dickson, MD

Murray Grossman, MD

Mark Hallett, MD

Keith A. Josephs, MD

Andrew Kertesz, MD

Suzee E. Lee, MD

Bruce L. Miller, MD

Stephen G. Reich, MD

David E. Riley, MD

Eduardo Tolosa, MD

Alexander I. Tröster, PhD

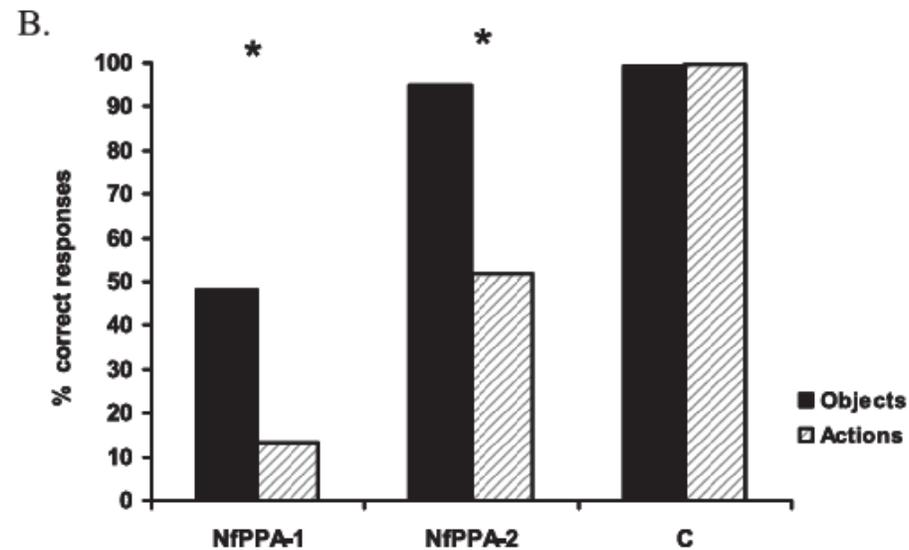
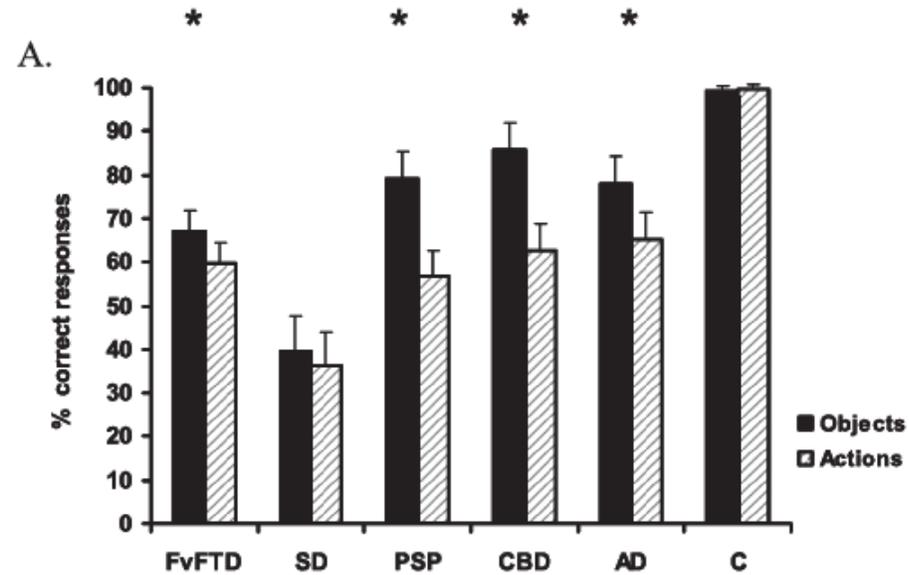
Marie Vidailhet, MD

William J. Weiner, MD

**Table 2** Frequency of higher cortical features in available brain banks and studies with  $\geq 5$  pathologically confirmed corticobasal degeneration cases<sup>a</sup>

| Feature                               | At presentation, n (%) | During entire course, n (%) |
|---------------------------------------|------------------------|-----------------------------|
| <b>Cognitive impairment (general)</b> | 59/114 (52)            | 123/175 (70)                |
| <b>Behavioral changes</b>             | 52/113 (46)            | 82/150 (55)                 |
| <b>Limb apraxia</b>                   | 46/102 (45)            | 81/142 (57)                 |
| <b>Aphasia</b>                        | 40/101 (40)            | 80/155 (52)                 |
| <b>Depression</b>                     | 21/80 (26)             | 42/82 (51)                  |
| <b>Cortical sensory loss</b>          | 20/81 (25)             | 29/107 (27)                 |
| <b>Alien limb</b>                     | 20/90 (22)             | 24/81 (30)                  |

# Action names/verbs



## Action and Object Naming in Frontotemporal Dementia, Progressive Supranuclear Palsy, and Corticobasal Degeneration

M. Cotelli  
Istituto di Ricovero e Cura a Carattere Scientifico San Giovanni di Dio—Fatebenefratelli and University of Turin

B. Borroni  
University of Brescia

R. Manenti  
Istituto di Ricovero e Cura a Carattere Scientifico San Giovanni di Dio—Fatebenefratelli, Vita-Salute San Raffaele University, and San Raffaele Scientific Institute

A. Alberici  
Istituto di Ricovero e Cura a Carattere Scientifico San Giovanni di Dio—Fatebenefratelli

M. Calabria  
Istituto di Ricovero e Cura a Carattere Scientifico San Giovanni di Dio—Fatebenefratelli and University of Padua

C. Agosti  
University of Brescia

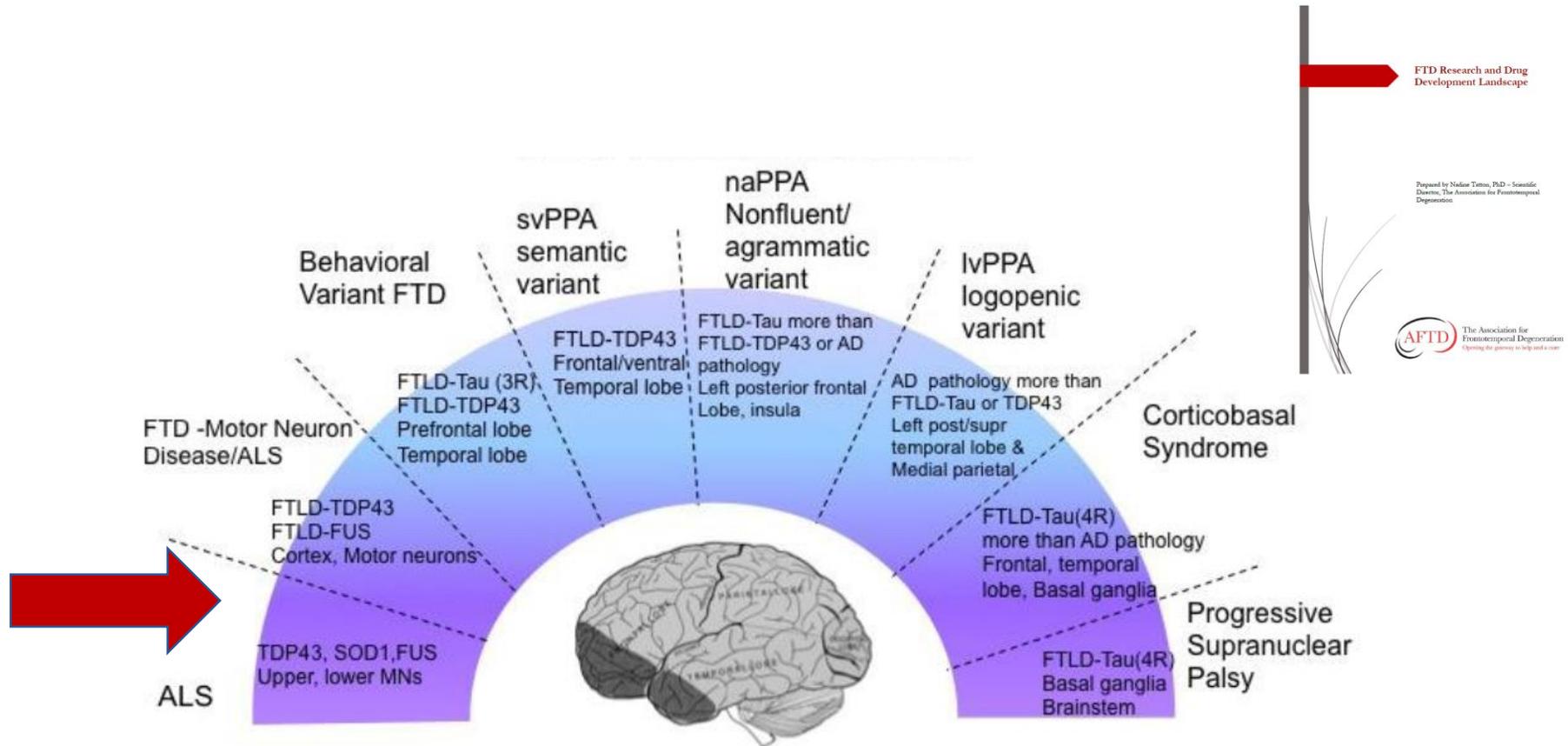
A. Arévalo  
Vita-Salute San Raffaele University, San Raffaele Scientific Institute, and University of California, San Diego

V. Ginex and P. Ortelli  
Vita-Salute San Raffaele University and San Raffaele Scientific Institute

G. Binetti and O. Zanetti  
Istituto di Ricovero e Cura a Carattere Scientifico San Giovanni di Dio—Fatebenefratelli

A. Padovani  
University of Brescia

# Il lato motorio dello spettro FTD 2.



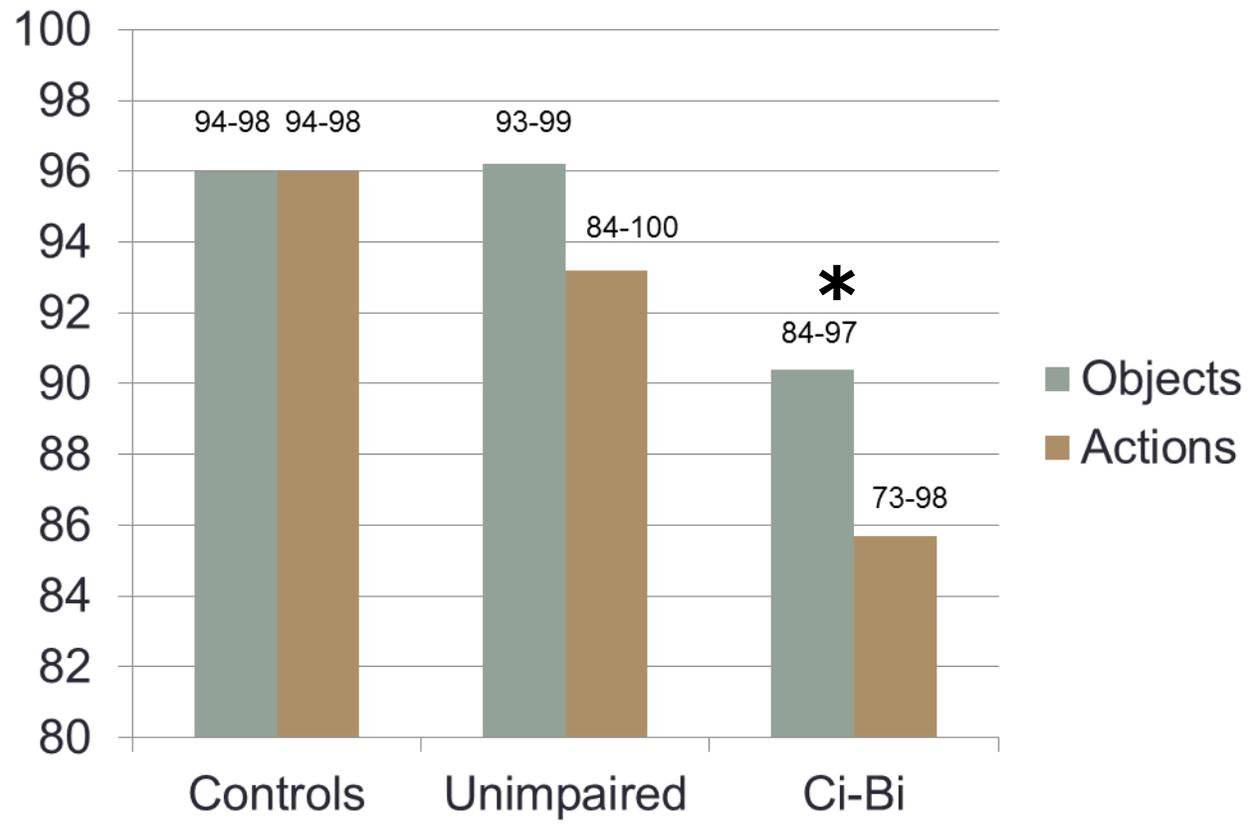


## Cortical markers of cognitive syndromes in amyotrophic lateral sclerosis

Monica Consonni<sup>a,\*,1</sup>, Valeria E. Contarino<sup>b,1,2</sup>, Eleonora Catricalà<sup>c</sup>, Eleonora Dalla Bella<sup>a</sup>, Viviana Pensato<sup>d</sup>, Cinzia Gellera<sup>d</sup>, Giuseppe Lauria<sup>b,c</sup>, Stefano F. Cappa<sup>c,f</sup><sup>a</sup> 3rd Neurology Unit and Motor Neuron Disease Centre, Department of Clinical Neurosciences, IRCCS Foundation "Carlo Besta" Neurological Institute, Via Celoria 11, 20133 Milan, Italy<sup>b</sup> Neurology Unit, IRCCS Foundation "Carlo Besta" Neurological Institute, Via Celoria 11, 20133 Milan, Italy<sup>c</sup> Institute for Advanced Study-ISSP, Palazzo del Broletto e Piazza Vittorio 15, 27100 Pavia, Italy<sup>d</sup> Genetics of Neurodegenerative and Metabolic Diseases Unit and Motor Neuron Disease Centre, Department of Clinical Neurosciences, IRCCS Foundation "Carlo Besta" Neurological Institute, Via Celoria 11, 20133 Milan, Italy<sup>e</sup> Department of Biomedical and Clinical Sciences "Luigi Sacco", University of Milan, Italy<sup>f</sup> IRCCS S. Giovanni & Dio Paolo Hospital, via Filareto 4, 23123 Braccia, Italy**Table 2**  
Neuropsychological performances and between-group comparisons.

| Neuropsychological measures            | HC          | ALScn       | ALSimp       | F/X (p value); post-hoc      |
|--|-------------|-------------|--------------|------------------------------|
| M.M.S.E                                | 29.3 ± 0.93 | 28.6 ± 1.32 | 27.4 ± 2.03  | 13.543 (0.001); a***         |
| Geriatric depression scale             | 1.6 ± 2.73  | 3.8 ± 2.70  | 4.6 ± 3.29   | 17.964 (< 0.001); a***, c*** |
| Behaviour                              |             |             |              |                              |
| Frontal behavioural inventory (part A) | –           | 1.3 ± 1.89  | 3.4 ± 4.54   | Ns                           |
| Frontal behavioural inventory (part B) | –           | 0.7 ± 1.24  | 2.6 ± 4.60   | Ns                           |
| Dysexecutive questionnaire (DEX)       | –           | 5.7 ± 7.08  | 9.6 ± 8.42   | Ns                           |
| Social cognition                       |             |             |              |                              |
| SET intention attribution              | 5.07 ± 1.05 | 4.7 ± 1.12  | 4.2 ± 1.32   | Ns                           |
| SET emotion attribution                | 4.9 ± 1.05  | 4.8 ± 1.10  | 3.8 ± 1.79   | 6.013 (0.049); a*, b*        |
| SET causal inference                   | 4.9 ± 0.89  | 4.6 ± 1.73  | 3.7 ± 1.58   | 8.341 (0.015); a***, b*      |
| Emotion recognition (Ekman test)       | 46.2 ± 6.15 | 47.9 ± 4.23 | 42.0 ± 6.86  | 6.110 (0.004); b*            |
| Memory                                 |             |             |              |                              |
| Verbal immediate recall (RAVLT)        | 48.8 ± 8.4  | 46.2 ± 8.30 | 37.4 ± 10.14 | 10.277 (< 0.001); a***, b*** |
| Verbal delayed memory (RAVLT)          | 10.5 ± 2.43 | 9.6 ± 2.51  | 7.4 ± 2.96   | 8.029 (0.001); a***, b*      |
| Non-verbal recognition memory          | 24.5 ± 3.87 | 23.5 ± 4.3  | 21.3 ± 4.85  | 3.196 (0.047); a*            |
| Attention/executive functions          |             |             |              |                              |
| Digit span forward                     | 6.1 ± 1.37  | 5.8 ± 0.98  | 5.0 ± 1.51   | 8.556 (0.014); a**, b*       |
| Digit span backward                    | 4.6 ± 1.29  | 4.7 ± 1.25  | 3.5 ± 1.20   | 6.255 (0.003); a**, b**      |
| Stroop test (Stroop-effect - time)     | 18.1 ± 7.00 | 19.6 ± 7.70 | 28.6 ± 18.71 | 5.252 (0.007); a*, b*        |
| Phonemic fluency (F + P + L)           | 38.1 ± 9.91 | 34.2 ± 8.7  | 25.3 ± 8.71  | 10.824 (< 0.001); a***, b**  |
| Phonemic fluency index (F)             | 3.9 ± 1.44  | 4.7 ± 2.22  | 7.3 ± 4.38   | 8.434 (0.001); a***, b*      |
| Brixton test                           | 19.1 ± 7.3  | 20.5 ± 9.03 | 21.9 ± 6.69  | Ns                           |
| Cognitive estimation (STEP)            | 41.3 ± 5.96 | 44.4 ± 4.95 | 43.2 ± 4.27  | Ns                           |
| Language                               |             |             |              |                              |
| Object naming (BADA)                   | 28.5 ± 1.52 | 28.5 ± 1.12 | 25.7 ± 3.37  | 21.333 (< 0.001); a***, b*** |
| Auditory sentence comprehension        | 13.9 ± 0.40 | 13.7 ± 0.49 | 13.5 ± 0.82  | 7.274 (0.026); a*            |
| Visuo-spatial abilities                |             |             |              |                              |
| Position discrimination (VOSP)         | 19.6 ± 0.69 | 19.7 ± 0.86 | 19.7 ± 0.71  | Ns                           |

BADA = Batteria per l'analisi del deficit afasico; RAVLT = Rey Auditory Verbal Learning test; SET = Story-based Empathy task; STEP = The Time and Weight Estimation Test; VOSP = Visual object and space perception battery. Ns = not significant difference; a = HC Vs. ALSimp; b = ALScn Vs. ALSimp; c = HC Vs. ALScn; \* =  $p < 0.05$ ; \*\* =  $p < 0.01$ ; \*\*\* =  $p < 0.005$ .



# Conclusioni

La diagnosi di FTD è possibile anche in fase prodromica sulla base di:

- Clinica e neuropsicologia
- Biomarcatori