



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

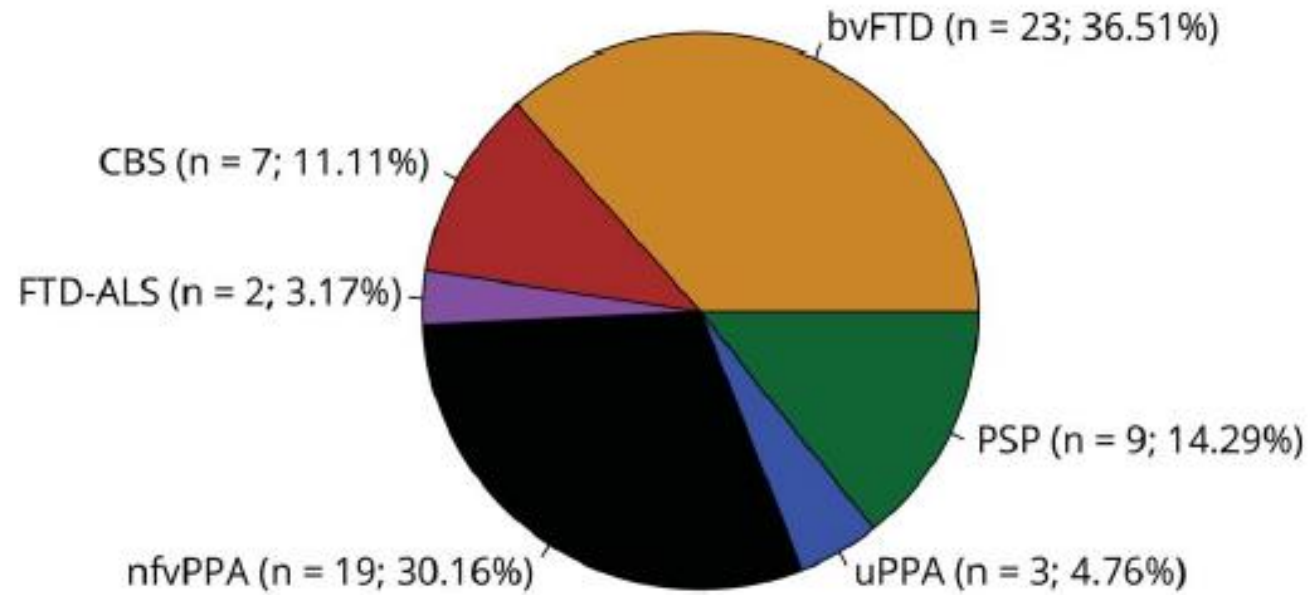
The Salento-Brescia Registry study

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.

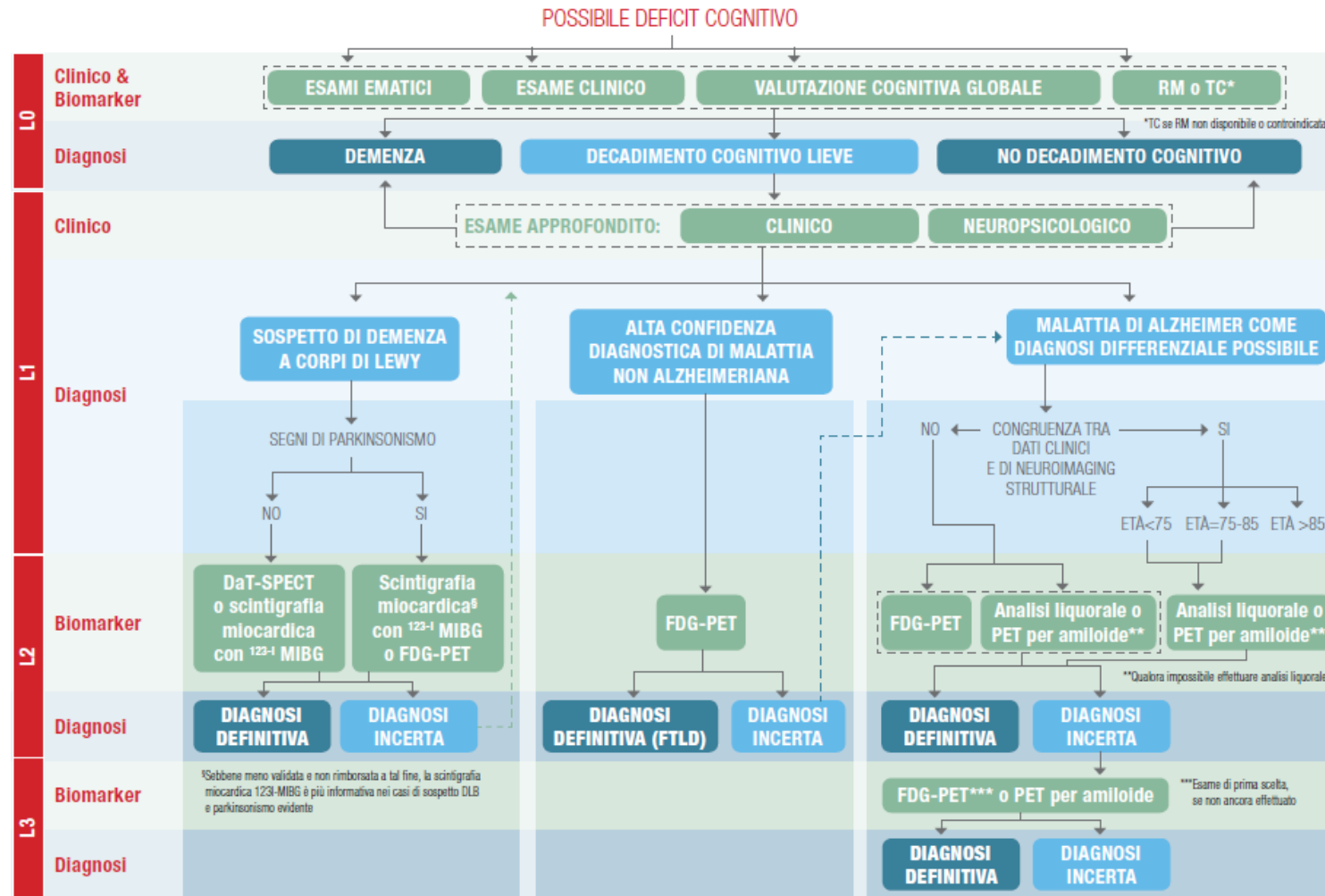
Centri coordinatori



Società Scientifiche



Endorsament

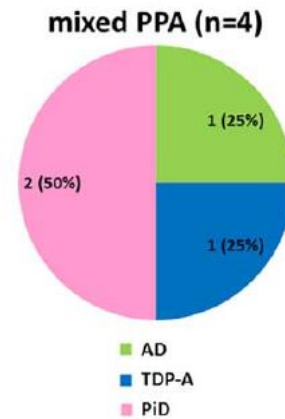
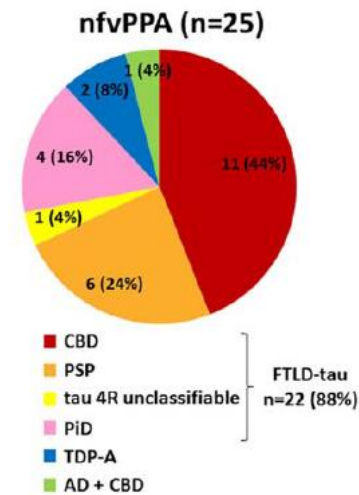
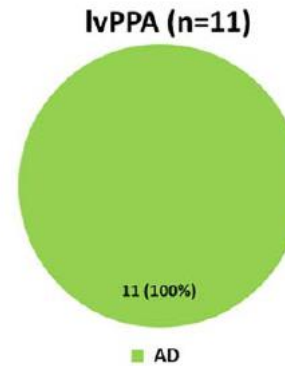
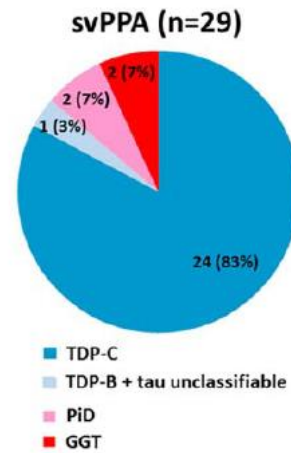


Afasie primarie progressive

Typical and Atypical Pathology in Primary Progressive Aphasia Variants

Edoardo G. Spinelli, MD,^{1,2} Maria Luisa Mandelli, PhD,¹ Zachary A. Miller, MD,¹
 Miguel A Santos-Santos, MD,¹ Stephen M. Wilson, PhD,^{1,3}
 Federica Agosta, MD, PhD,² Lea T. Grinberg, MD, PhD,¹ Eric J. Huang, MD,¹
 John Q. Trojanowski, MD, PhD,⁴ Marita Meyer, BS,¹ Maya L. Henry, PhD,⁵
 Giancarlo Comi, MD,² Gil Rabinovici, MD,¹ Howard J. Rosen, MD,¹
 Massimo Filippi, MD, FEAN,² Bruce L. Miller, MD,¹ William W. Seeley, MD,¹ and
 Maria Luisa Gorno-Tempini, MD, PhD¹

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 Chipi¹ · Giulia Frattini¹ · Paolo Eusebi¹ · Anita Mollica¹ · Katia D'Andrea¹ ·
Mirella Russo¹ · Alice Bernardelli¹ · Chiara Montanucci¹ · Elisa Luchetti¹ ·
Paolo Calabresi^{1,2} · Lucilla Parnetti¹

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

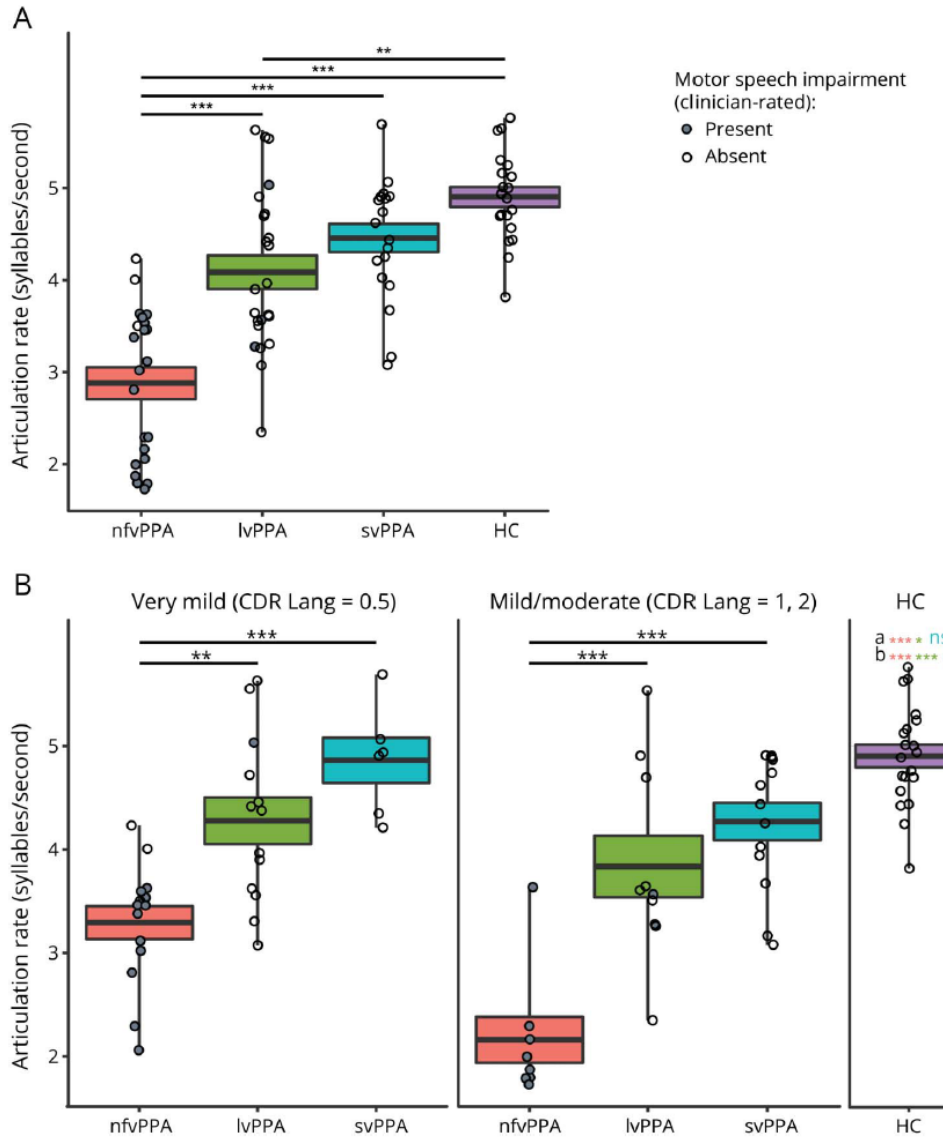
Quantification of motor speech impairment and its anatomic basis in primary progressive aphasia

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

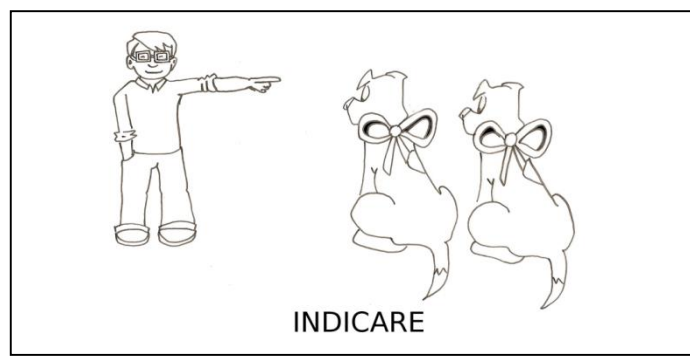


(A) Articulation rate (AR) at baseline is significantly lower for patients with nonfluent variant primary progressive aphasia (nfvPPA) compared to healthy controls (HCs) and patients with all other primary progressive aphasia (PPA) subtypes. AR is also reduced for patients with logopenic variant PPA (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. ^aSignificant 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]). ^bSignificant 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. ** $p < 0.01$, *** $p < 0.001$.

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



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



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

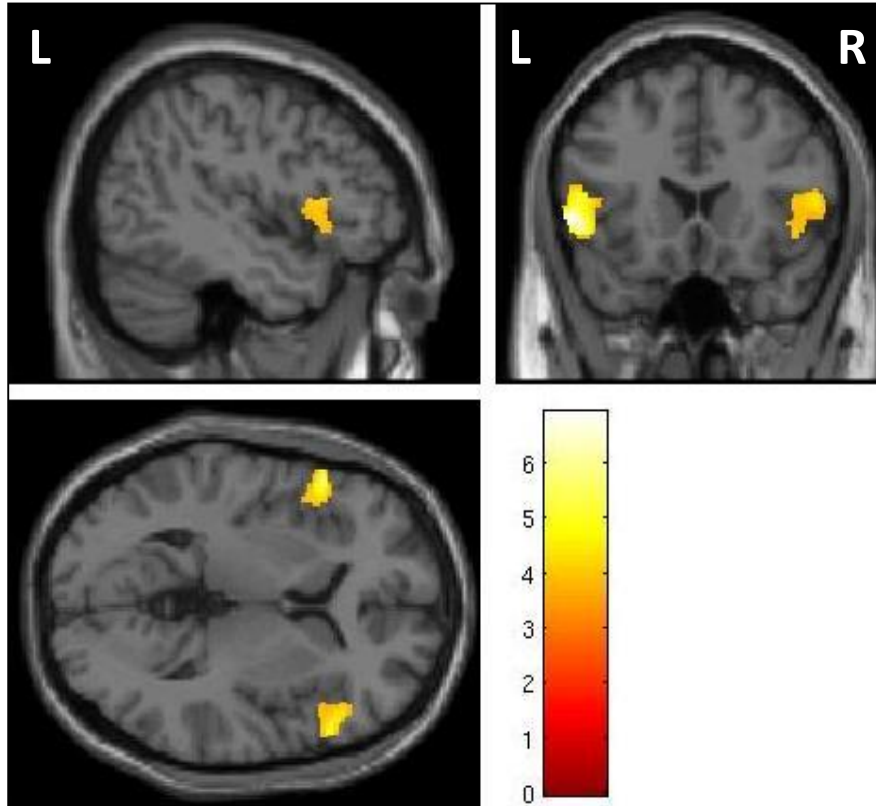
Object-extracted question

animali indica ragazzo
 quali ? il

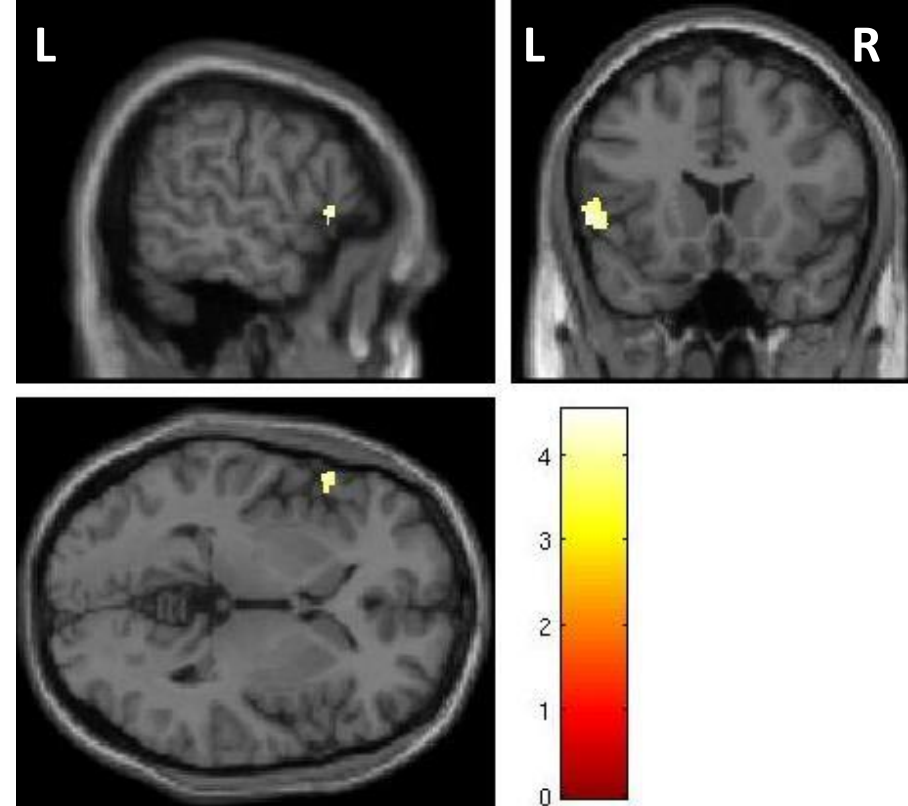
Quali animali indica il ragazzo?

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

Gray matter vs NAT-Total score



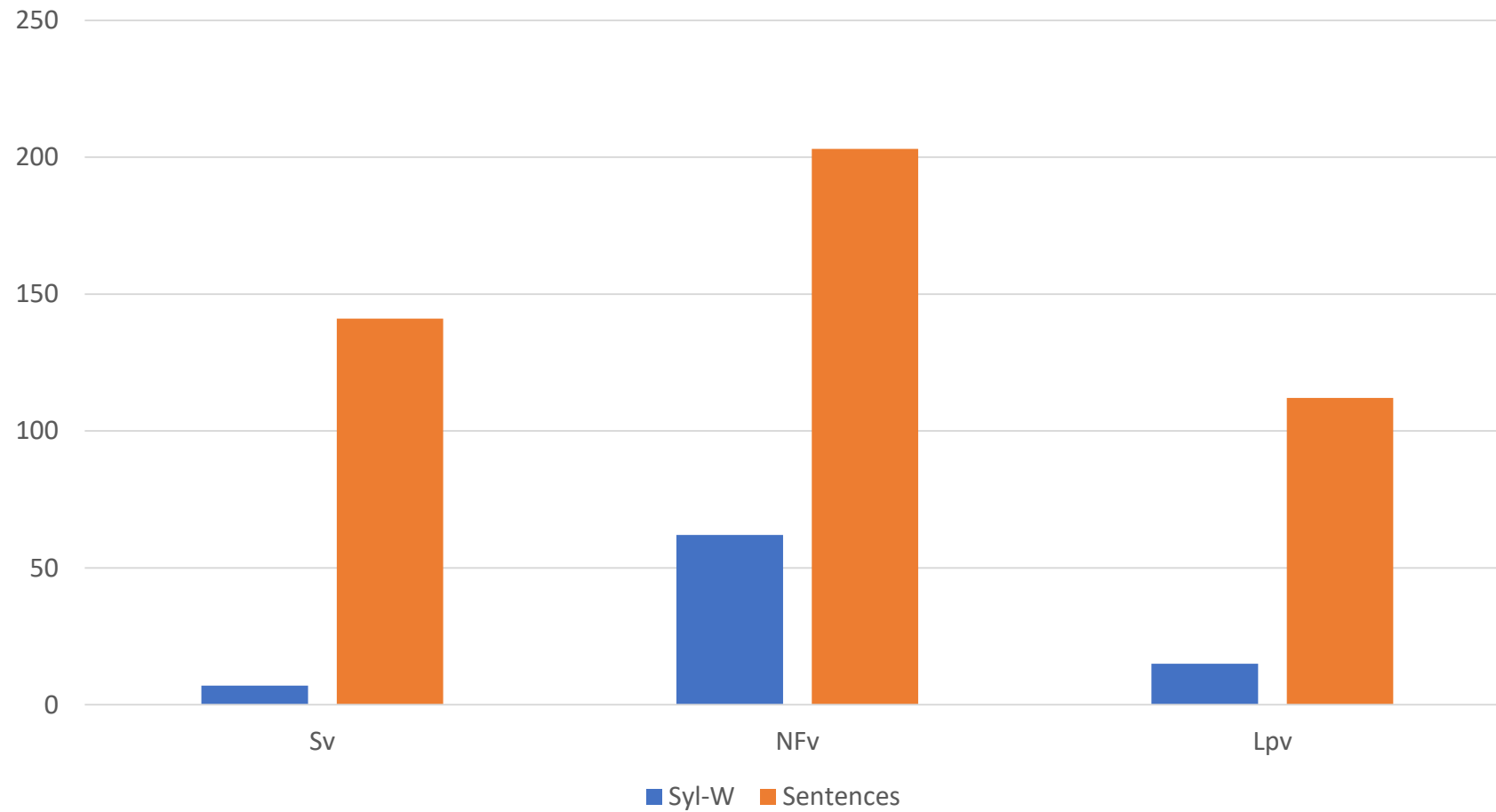
Gray matter vs NAT-Non canonical score



Valutazione della ripetizione

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

Repetizione



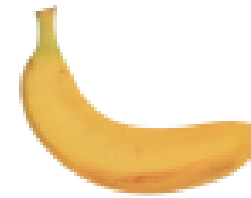
Valutazione sistema semantico/lessicale

- 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

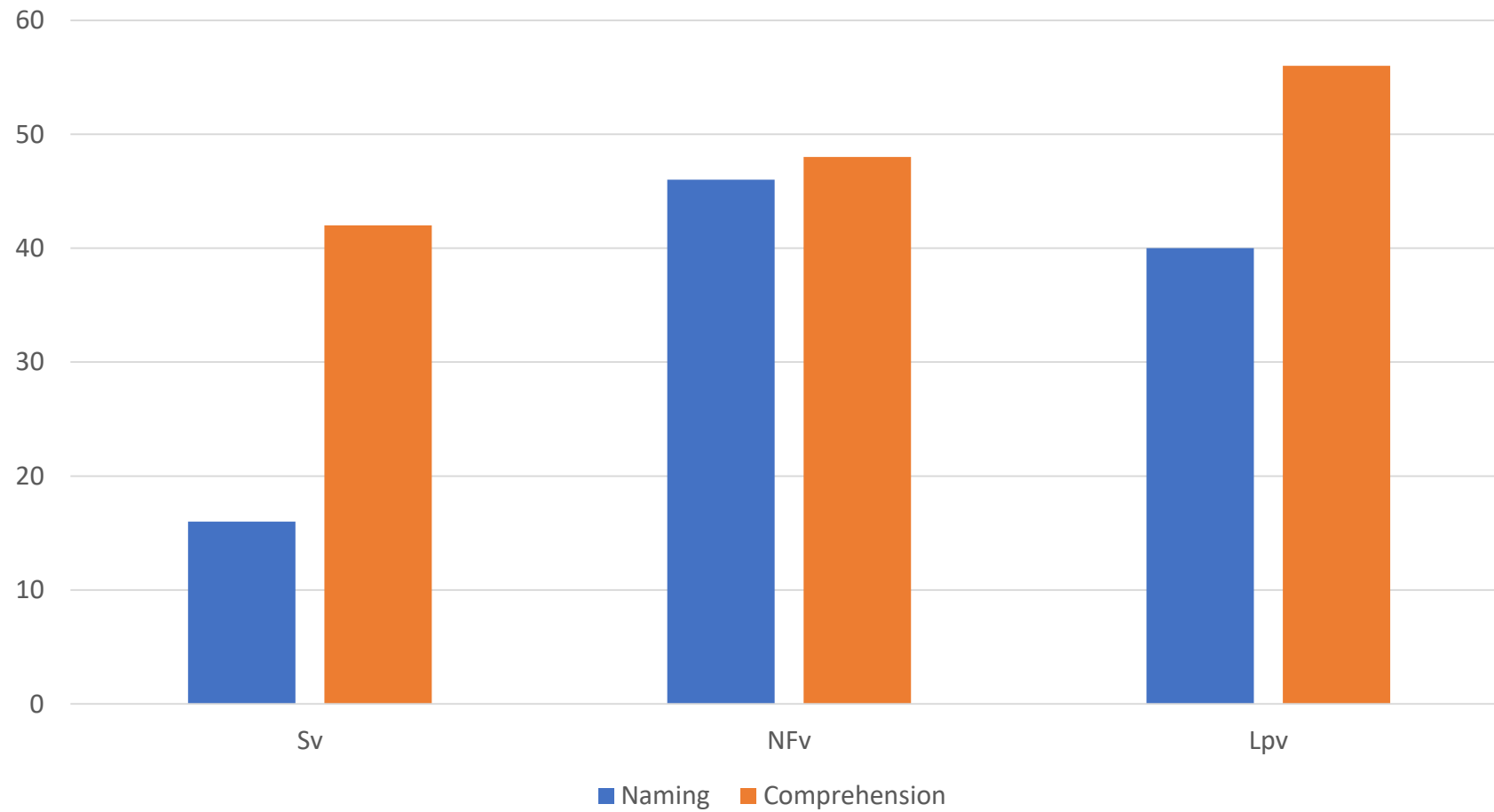
Feature generation and verification



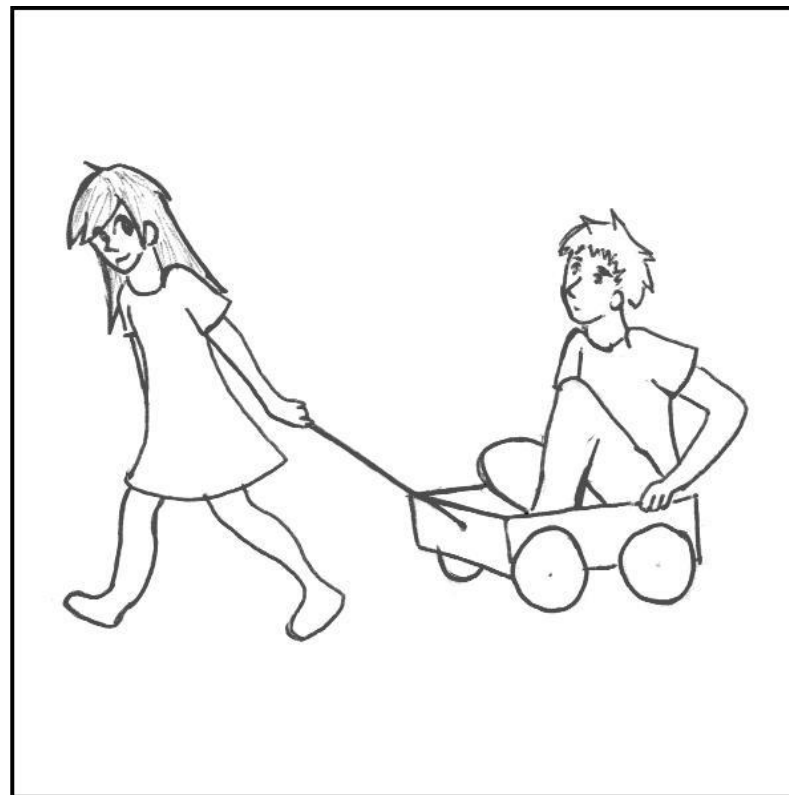
Distractors

Target

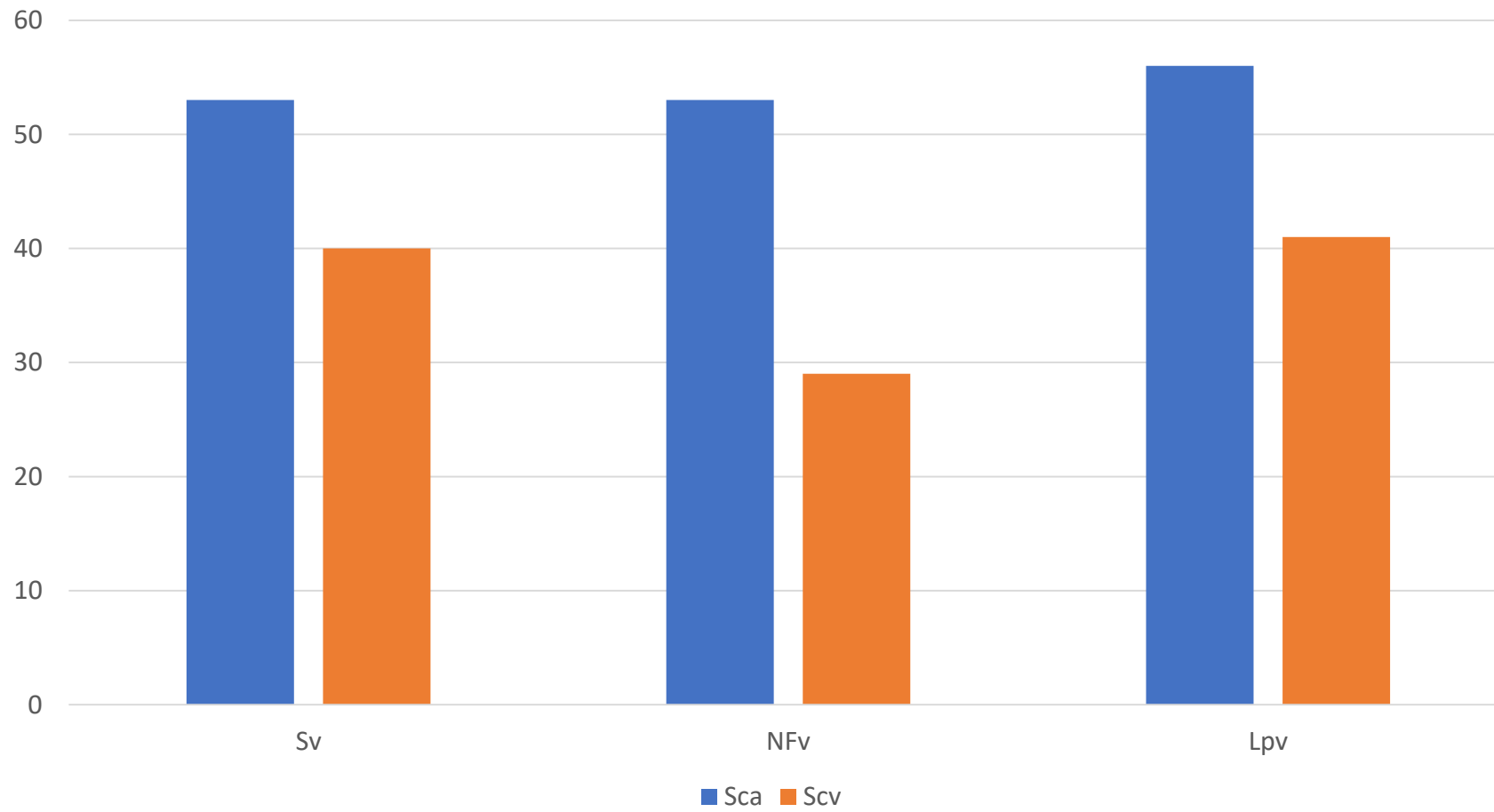
Parole singole



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 Catricalà¹  • Elena Gobbi² • Petronilla Battista^{1,3,4} • Antonio Miozzo⁵ • Cristina Polito⁶ • Veronica Boschi¹ • Valentina Esposito² • Sofia Cuoco⁷ • Paolo Barone⁷ • Sandro Sorbi⁴ • Stefano F. Cappa^{1,8} • Peter Garrard⁹

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

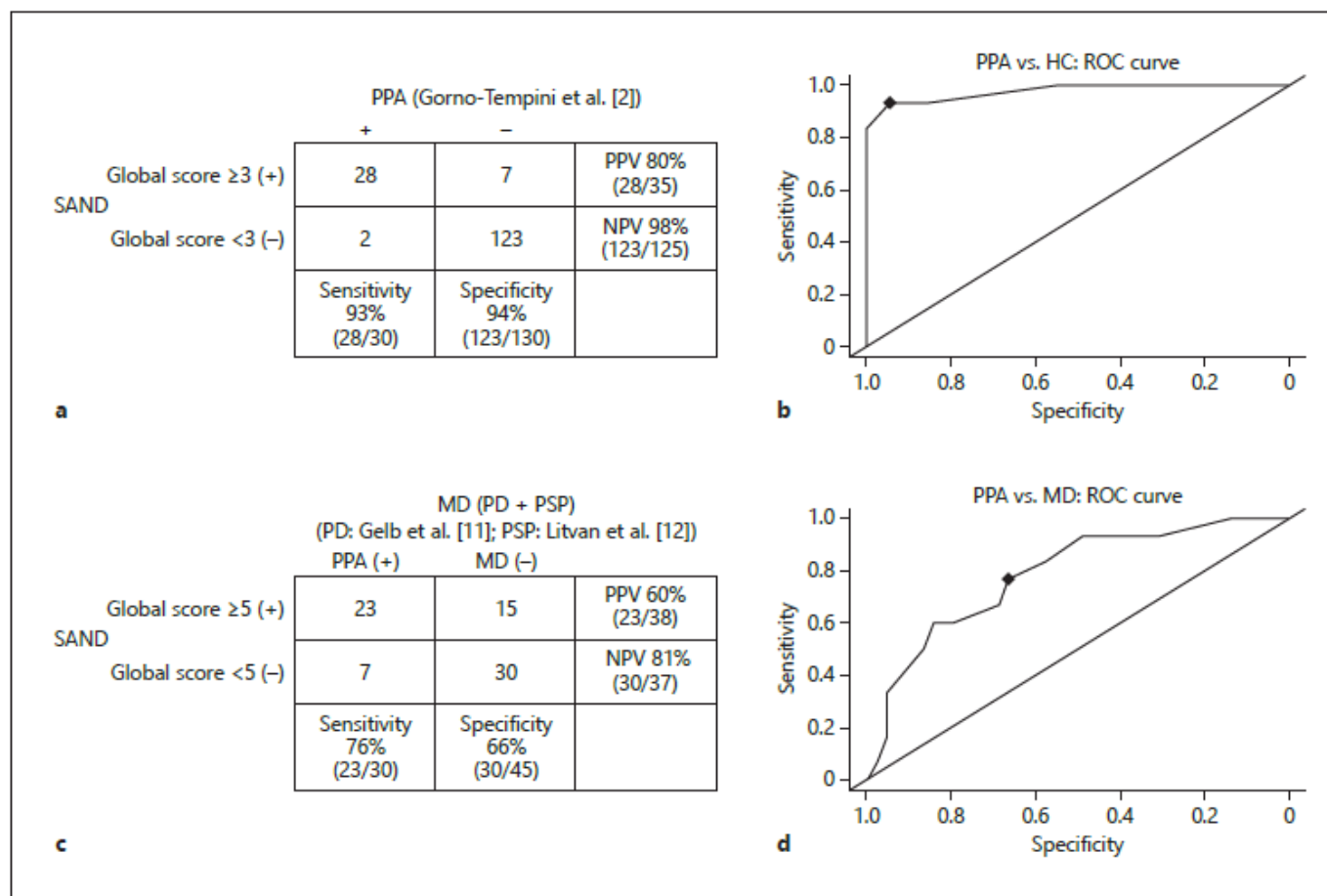
SAND
Screening for Aphasia in NeuroDegeneration
Protocollo di risposta

Data valutazione: _____
Tempo somministrazione (min): _____
Punteggio MMESE: _____ / 50

Scree	Scree	Scree	Scree	
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	
Qualifica e titolo	Qualifica e titolo	Qualifica e titolo	Qualifica e titolo	Es.
Professione (Eloberg-Ha)	Professione (Eloberg-Ha)	Professione (Eloberg-Ha)	Professione (Eloberg-Ha)	
Primo lingua	Primo lingua	Primo lingua	Primo lingua	1. Italiano 2. Altri:
Integrità	Integrità	Integrità	Integrità	Si
Se risponde solo verbale?	Se risponde solo verbale?	Se risponde solo verbale?	Se risponde solo verbale o anche non verbale?	1. Italiano 2. Italiana (spati?)
Deficit motor	Deficit motor	Deficit motor	Deficit motor	Si (spati?)
Deficit sensoriale	Deficit sensoriale	Deficit sensoriale	Deficit sensoriale	Si (spati?)
Eventuali difficoltà rispetto ad un linguaggio, non	Eventuali difficoltà rispetto ad un linguaggio, non	Eventuali difficoltà rispetto ad un linguaggio, non	Eventuali difficoltà rispetto ad un linguaggio, non	Si (spati?)
Altri eventuali d	Altri eventuali d	Altri eventuali d	Altri eventuali d	
Eventi cronici	Eventi cronici	Eventi cronici	Eventi cronici	
Eventi acuti	Eventi acuti	Eventi acuti	Eventi acuti	
Eventi cronici	Eventi cronici	Eventi cronici	Eventi cronici	
Eventi acuti	Eventi acuti	Eventi acuti	Eventi acuti	
Eventi cronici	Eventi cronici	Eventi cronici	Eventi cronici	
Eventi acuti	Eventi acuti	Eventi acuti	Eventi acuti	

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

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



	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 Chipi¹ · Giulia Frattini¹ · Paolo Eusebi¹ · Anita Mollica¹ · Katia D'Andrea¹ ·
Mirella Russo¹ · Alice Bernardelli¹ · Chiara Montanucci¹ · Elisa Luchetti¹ ·
Paolo Calabresi^{1,2} · Lucilla Parnetti¹

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



A. Alberici • C. Geroldi • M. Cotelli • A. Adorni • M. Calabria • G. Rossi • B. Borroni • A. Padovani
O. Zanetti • A. Kertesz

**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. **Inflessibilità, 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
Deliri	[]	[0] [1] [2] [3] [4]	[1] [2] [3]	_____	[0] [1] [2] [3] [4] [5]
Allucinazioni	[]	[0] [1] [2] [3] [4]	[1] [2] [3]	_____	[0] [1] [2] [3] [4] [5]
Agitazione	[]	[0] [1] [2] [3] [4]	[1] [2] [3]	_____	[0] [1] [2] [3] [4] [5]
Depressione/disforia	[]	[0] [1] [2] [3] [4]	[1] [2] [3]	_____	[0] [1] [2] [3] [4] [5]
Ansia	[]	[0] [1] [2] [3] [4]	[1] [2] [3]	_____	[0] [1] [2] [3] [4] [5]
Euforia/esaltazione	[]	[0] [1] [2] [3] [4]	[1] [2] [3]	_____	[0] [1] [2] [3] [4] [5]
Apatia/indifferenza	[]	[0] [1] [2] [3] [4]	[1] [2] [3]	_____	[0] [1] [2] [3] [4] [5]
Disinibizione	[]	[0] [1] [2] [3] [4]	[1] [2] [3]	_____	[0] [1] [2] [3] [4] [5]
Irritabilità/labilità	[]	[0] [1] [2] [3] [4]	[1] [2] [3]	_____	[0] [1] [2] [3] [4] [5]
Attività motoria	[]	[0] [1] [2] [3] [4]	[1] [2] [3]	_____	[0] [1] [2] [3] [4] [5]
Sonno	[]	[0] [1] [2] [3] [4]	[1] [2] [3]	_____	[0] [1] [2] [3] [4] [5]
Disturbi dell'appetito e dell'alimentazione	[]	[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

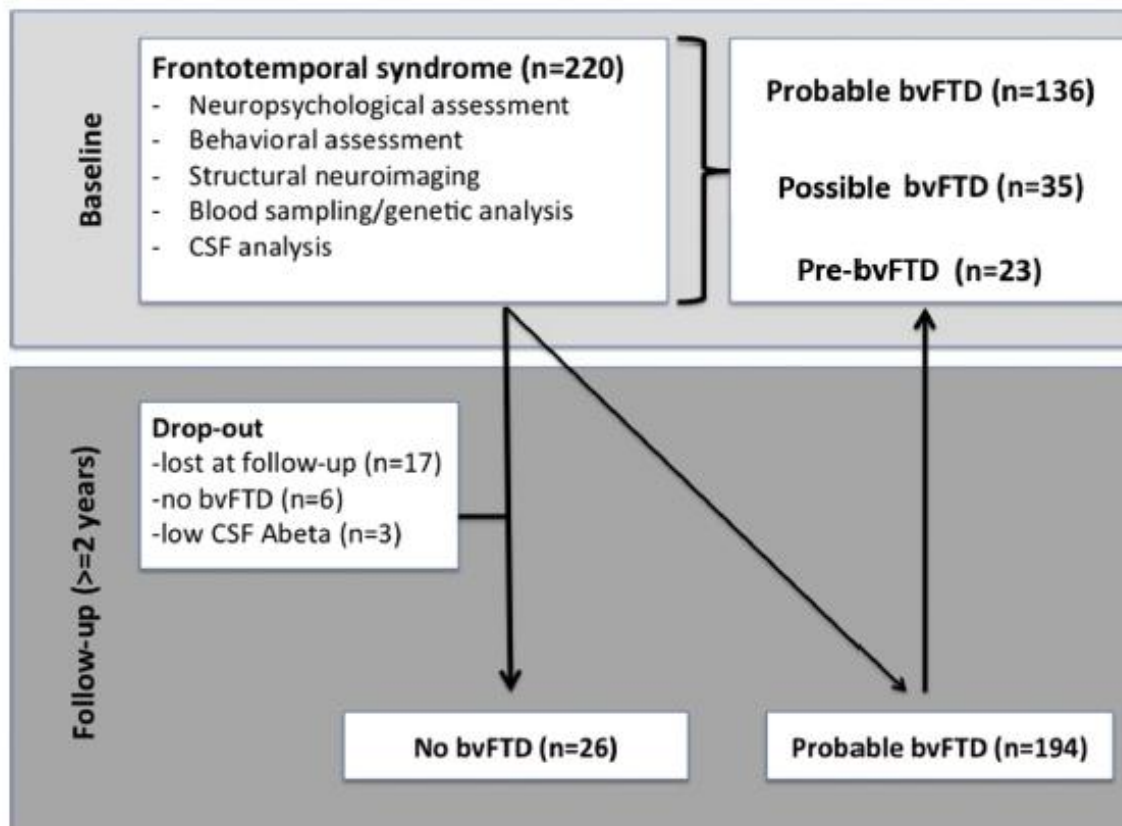
Barbara Borroni^{a,*}, Maura Cosseddu^a, Andrea Pilotto^a, Enrico Premi^a, Silvana Archetti^b, Roberto Gasparotti^c, Stefano Cappa^d, Alessandro Padovani^a

^aCentre for Ageing Brain and Neurodegenerative Disorders, Neurology Unit, University of Brescia, Brescia, Italy

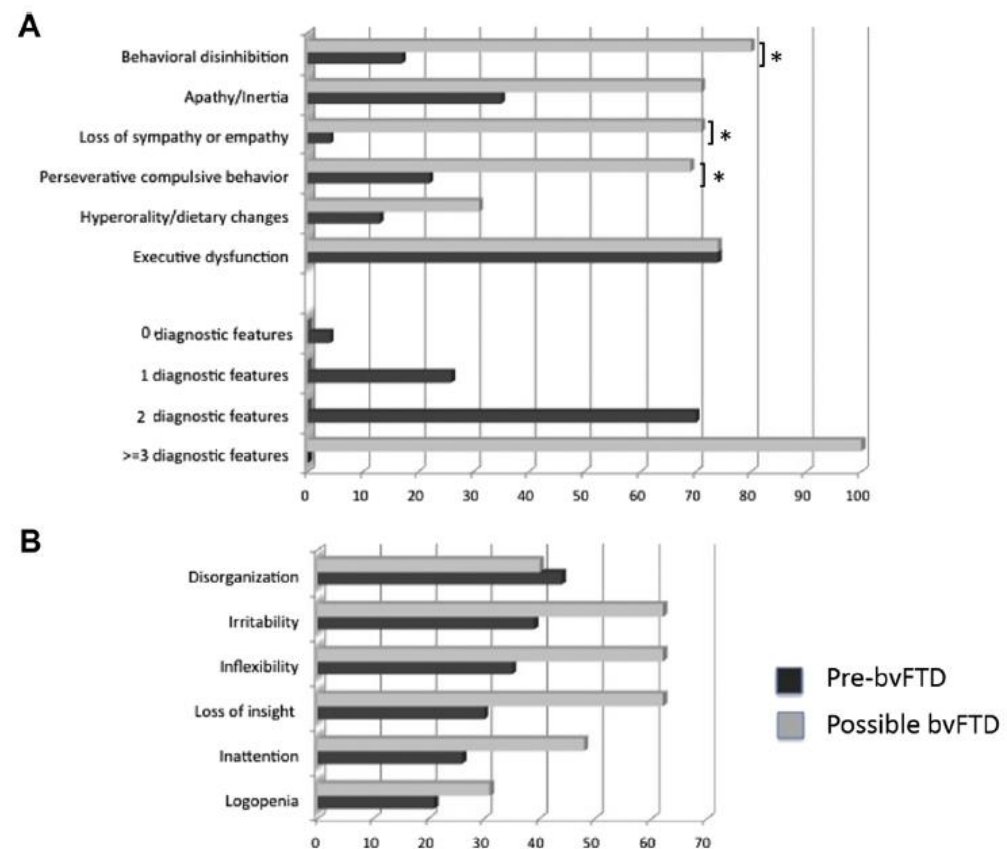
^bIII Laboratory of Analyses, Brescia Hospital, Brescia, Italy

^cNeuroradiology Unit, University of Brescia, Brescia, Italy

^dInstitute 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^{a,b,c,d,*}, Aurélie Funkiewiez^{c,d}, Claire O'Callaghan^{e,f},
Bruno Dubois^{a,b,c,d}, Michael Hornberger^{e,f}

^aSorbonne Université - Paris 6, Paris, France

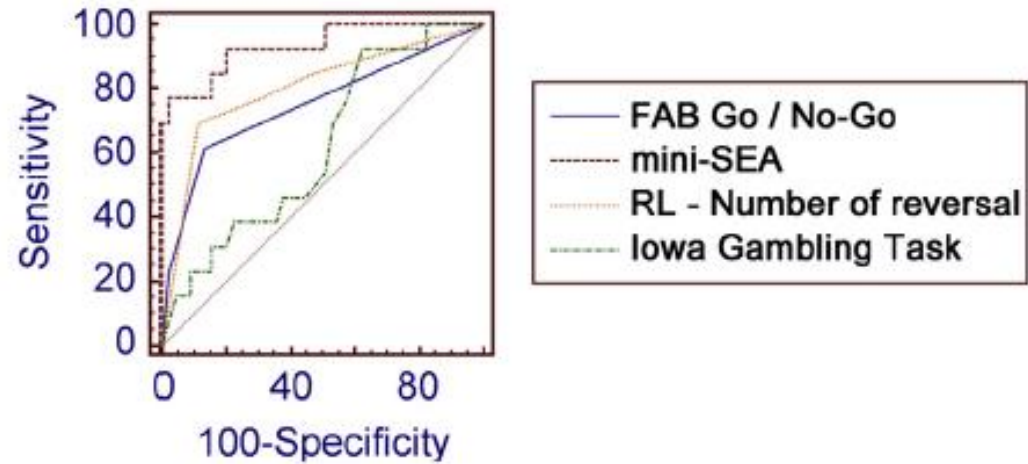
^bInstitut du Cerveau et de la Moelle Epinière, UMRS 975, Paris, France

^cInstitut de la Mémoire et de la Maladie d'Alzheimer (IMMA), Hôpital de la Pitié-Salpêtrière, Paris, France

^dReference Centre on Rare Dementias, Hôpital de la Pitié-Salpêtrière, Paris, France

^eNeuroscience Research Australia, Sydney, NSW, Australia

^fSchool of Medical Sciences, University of New South Wales, Sydney, NSW, Australia



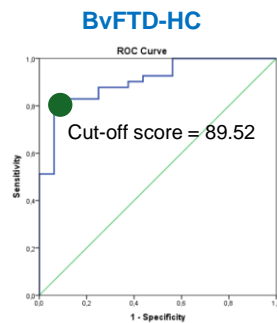
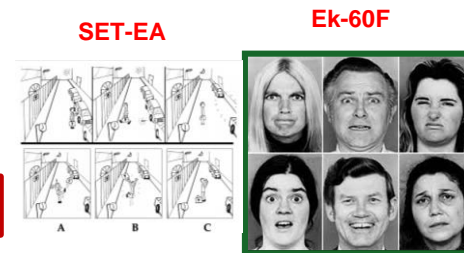
Mini SEA:

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

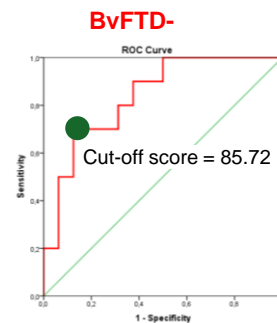
Detecting emotion recognition and attribution deficits in bvFTD: validation of a new battery

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

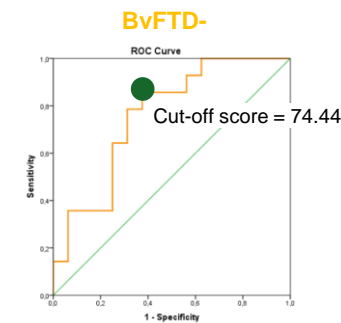
$$ERA \text{ score} = [(SET - EA * 10) + Ek - 60F \text{ gs}]$$



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

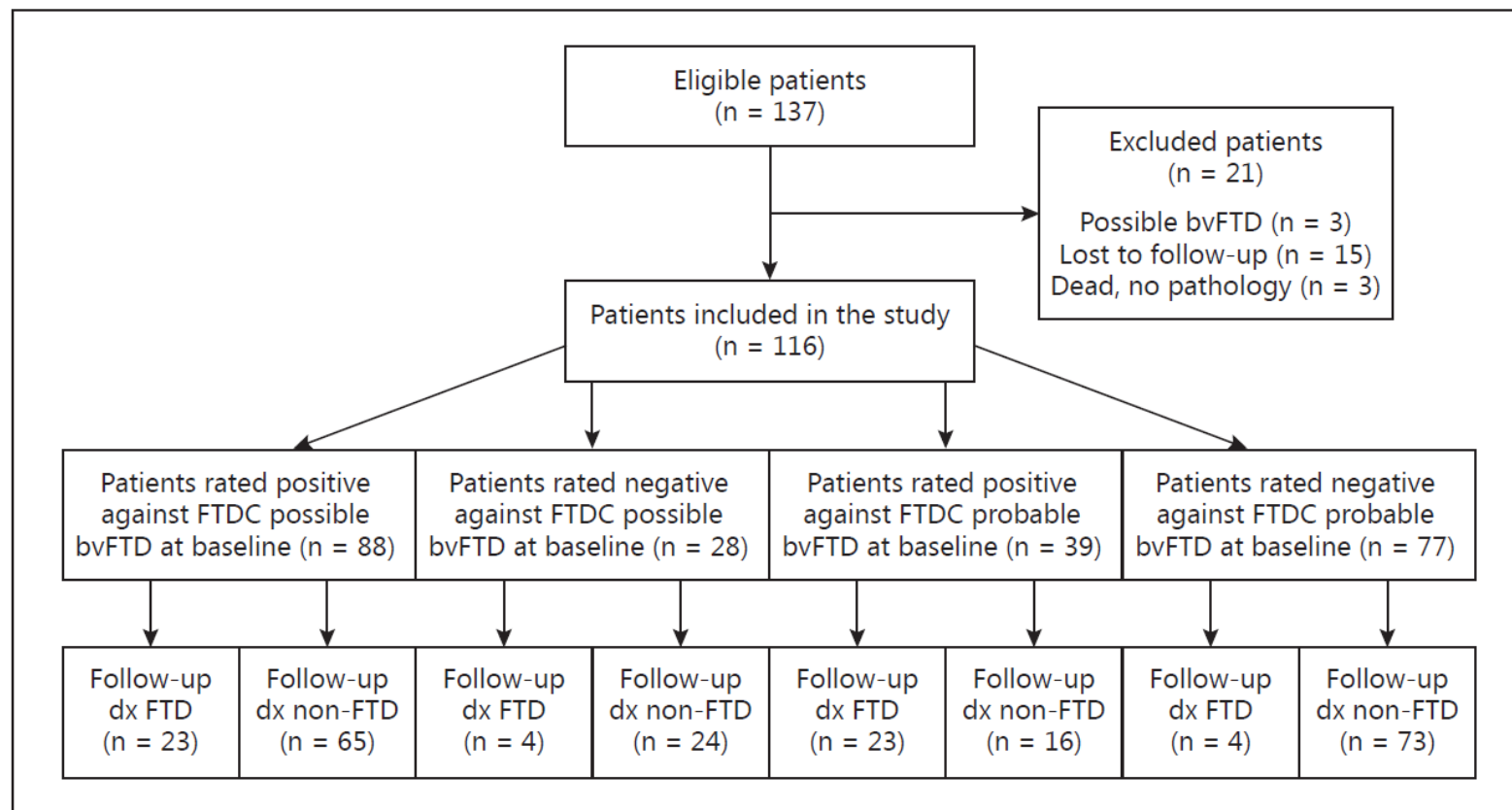
Zahinoor Ismail^{a,b,c,d,*}, Eric E. Smith^{b,d}, Yonas Geda^{e,f}, David Sultzer^{g,h}, Henry Brodatyⁱ, Gwenn Smith^j, Luis Agüera-Ortiz^k, Rob Sweet^{l,m,n}, David Miller^o, Constantine G. Lyketsos^p, for the ISTAART Neuropsychiatric Symptoms Professional Interest Area

ISTAART research diagnostic criteria for MBI

1. Changes in behavior or personality observed by patient, informant, or clinician, starting later in life (age ≥ 50 years) and persisting at least intermittently for ≥ 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.
-

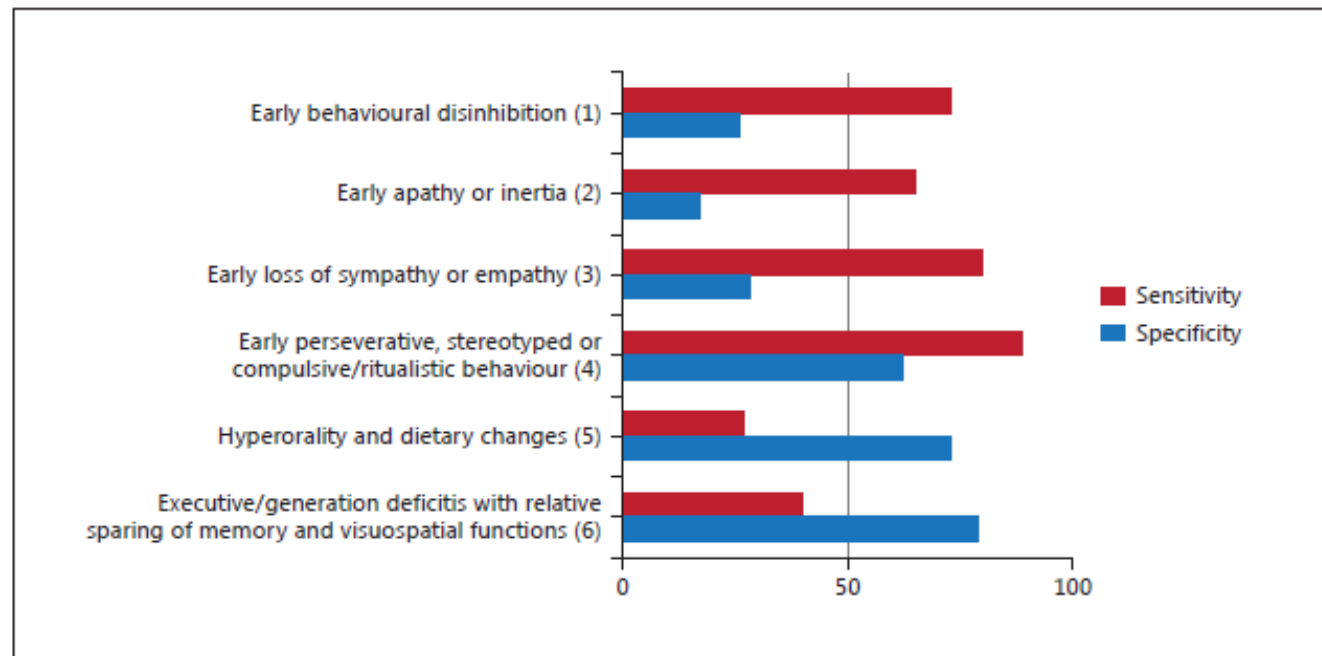
Diagnostic Accuracy of the Frontotemporal Dementia Consensus Criteria in the Late-Onset Frontal Lobe Syndrome

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



	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	
Total	119^a	100

^a 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,^{1,2} Everard Vijverberg,² Welmoed Krudop,² Philip Scheltens,² Max L. Stek,¹ Yolande A. L. Pijnenburg,^{1,2} and Annemiek Dols^{1,2}

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

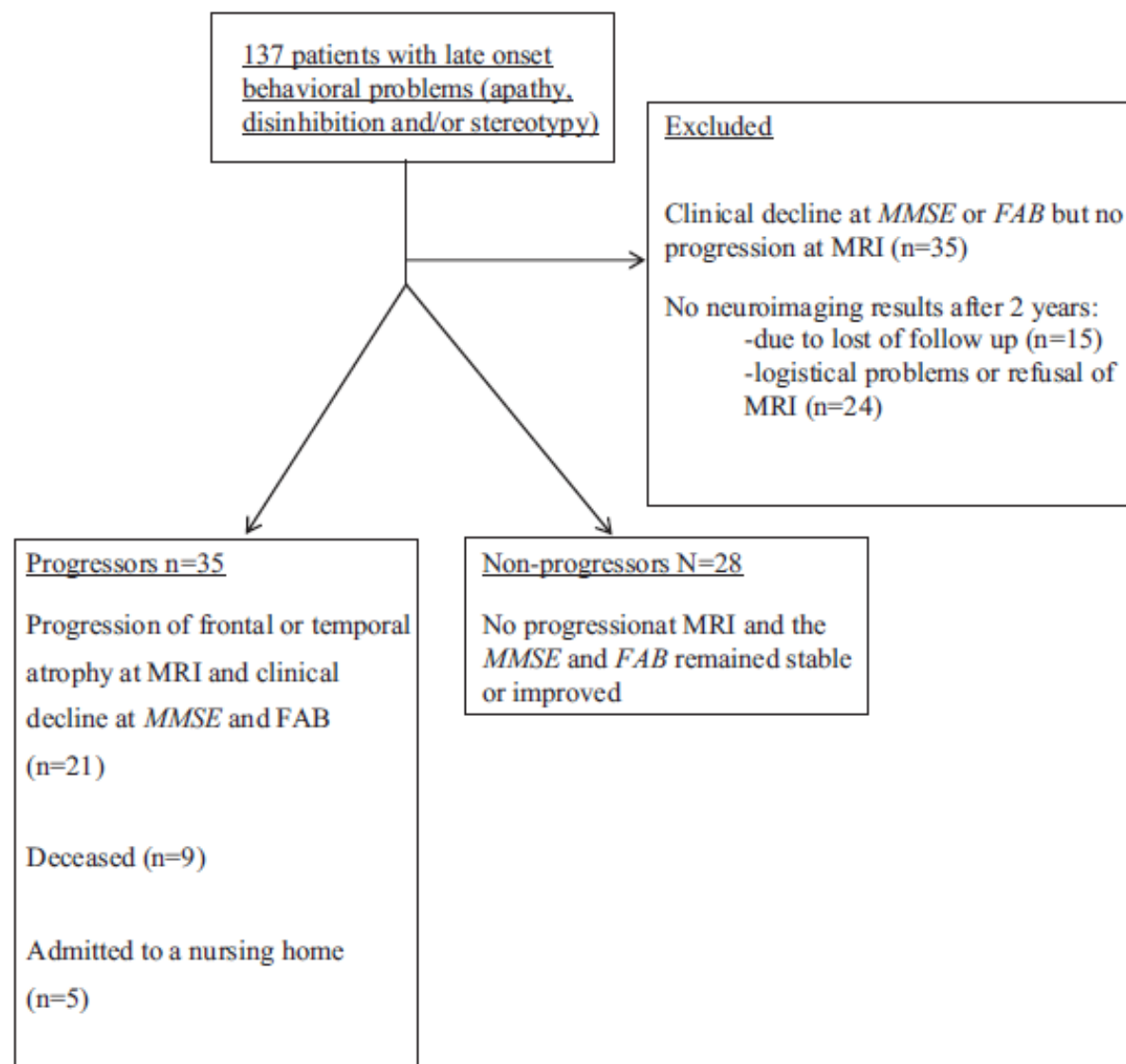


Table 2. Diagnoses after two years of follow up in patients with progression and patients without progression

	PROGRESSOR <i>N</i> = 35	NON PROGRESSOR <i>N</i> = 28
Dementia		
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 Palsy	2	0
Corticobasal Degeneration	1	0
Semantic Dementia	2	0
Other Dementias	2	1
Psychiatric disorder		
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
Other		
Subjective Cognitive Impairment	0	3
Vascular Mild Cognitive 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

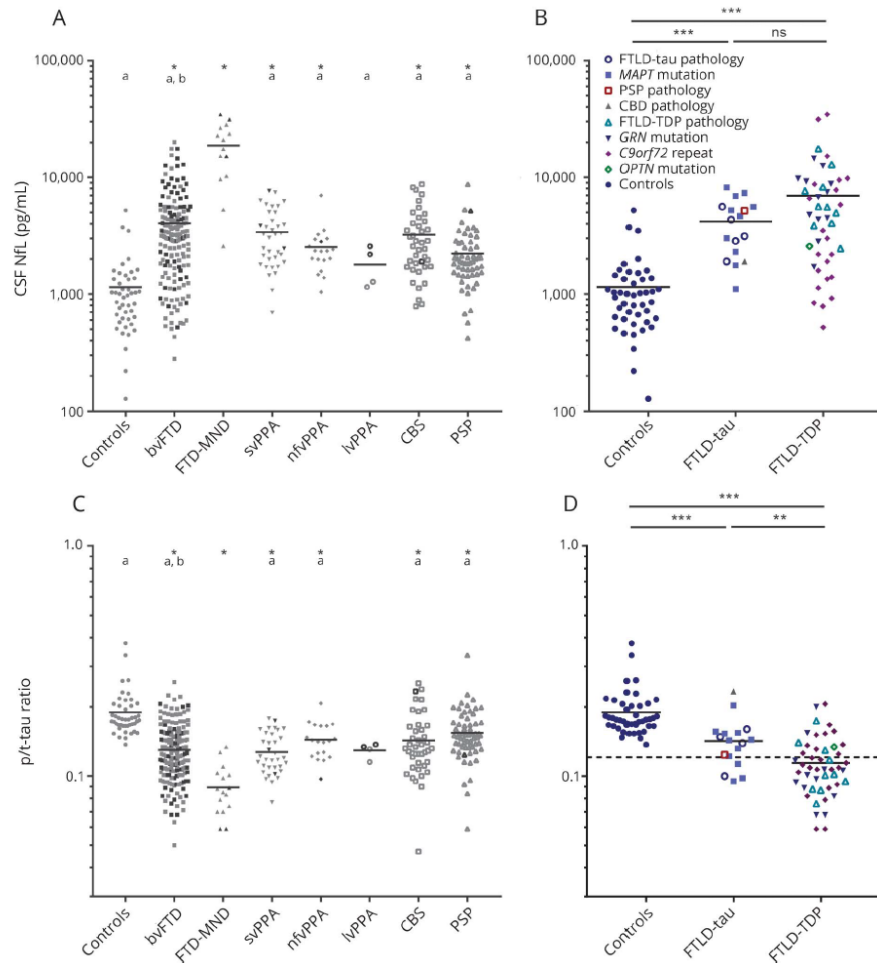
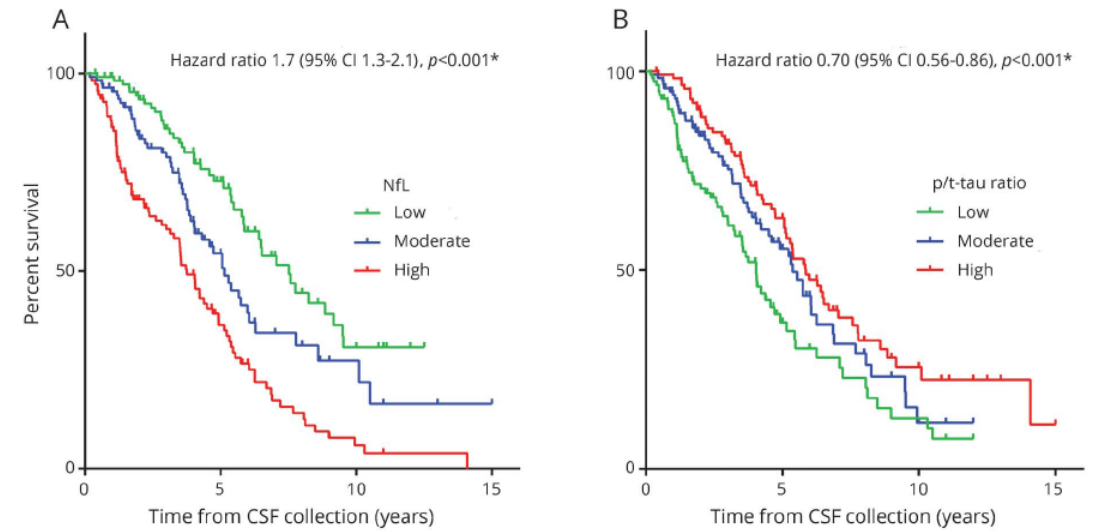


Figure 3 Association of NfL and the p/t-tau ratio with survival



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

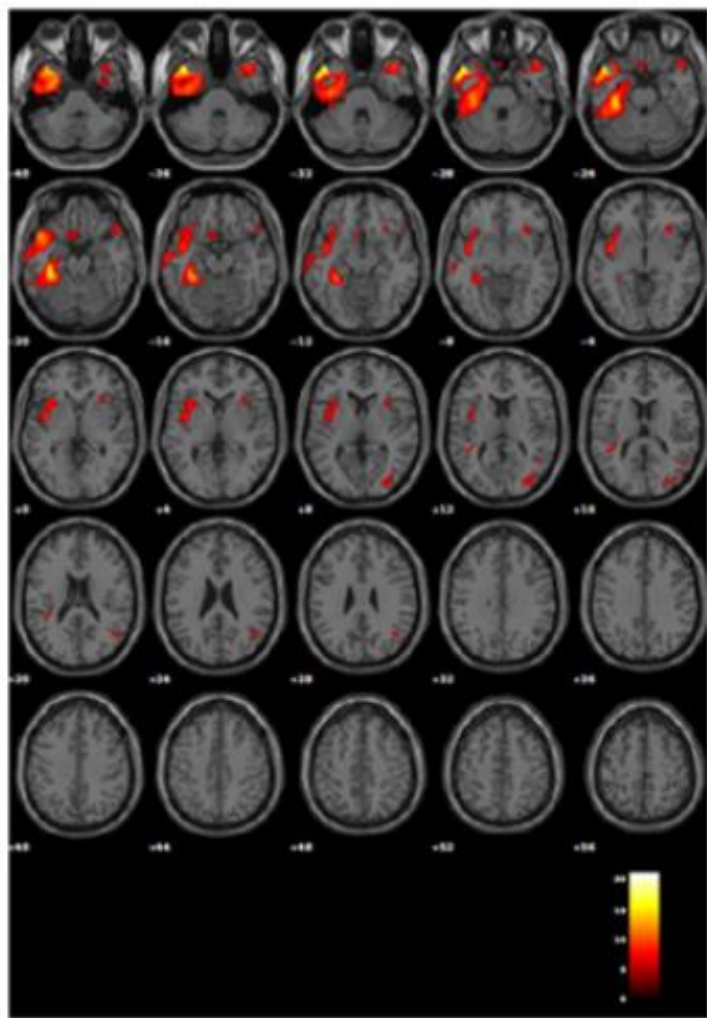
Chiara Cerami^{a,b,c,*}, Pasquale Anthony Della Rosa^d, Giuseppe Magnani^e, Roberto Santangelo^e, Alessandra Marcone^c, Stefano F. Cappa^f, Daniela Perani^{a,b,d,g}

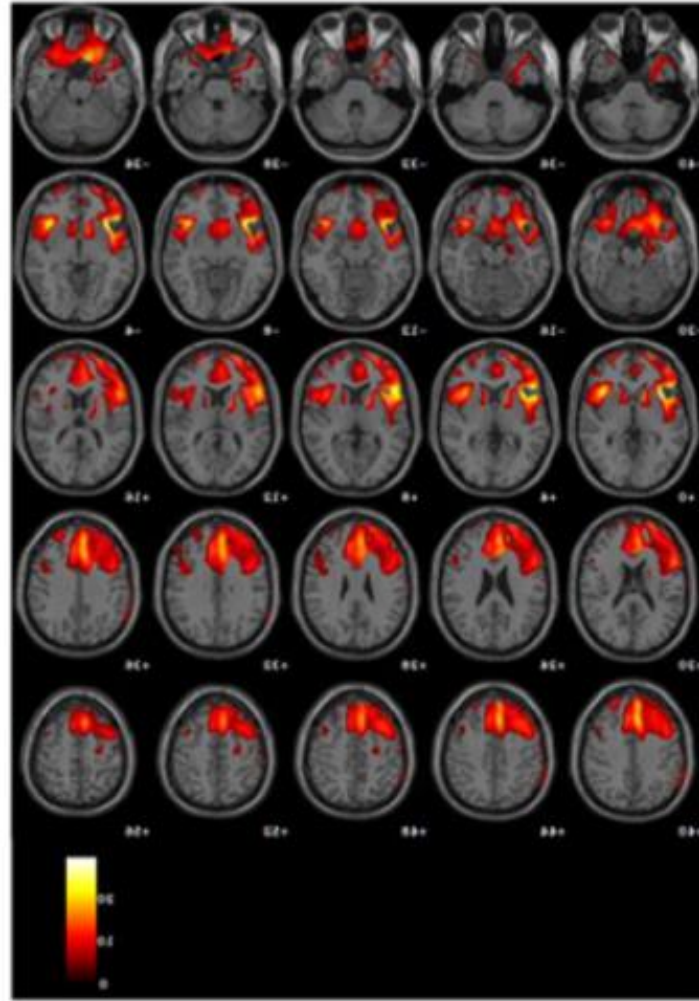
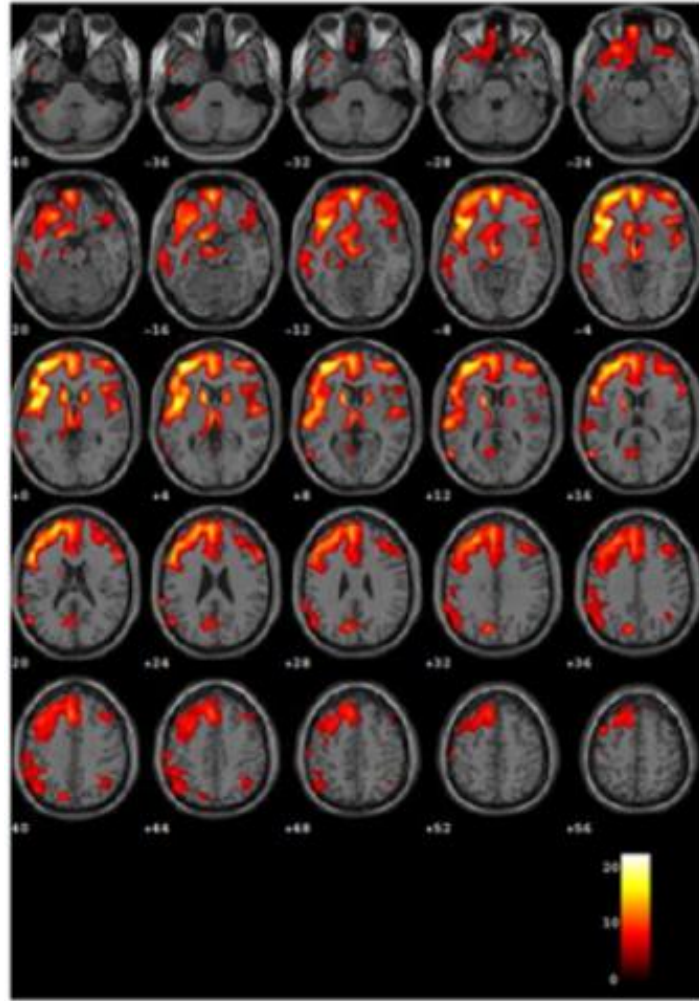


Table 2

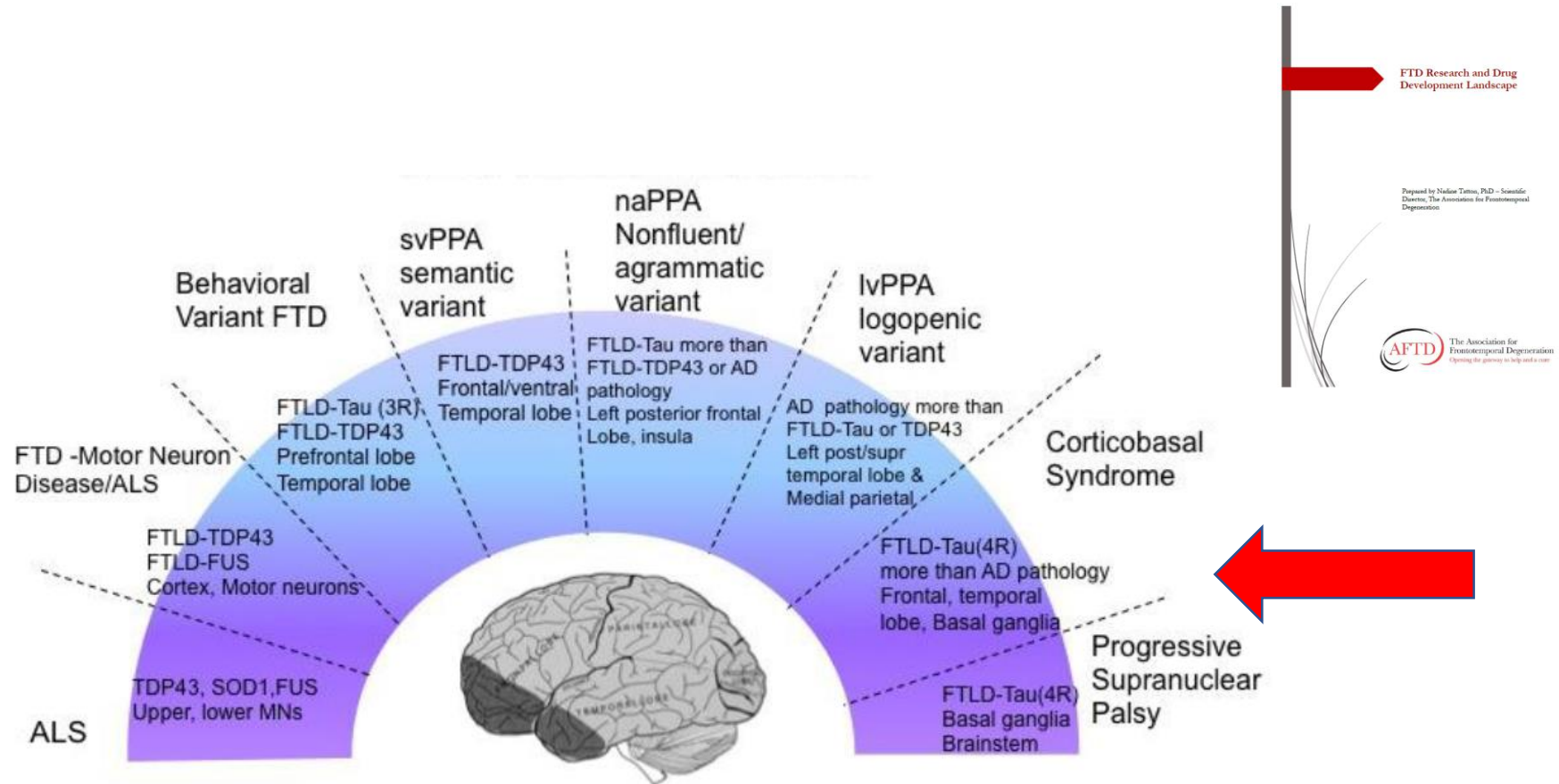
Demographic data, clinical features and instrumental findings of each MCI patient. M = male; F = female; MMSE = Mini-Mental State Examination; a-MCI = amnesic single domain MCI; na-MCI = non-amnesic single domain MCI; md-MCI = amnesic multidomain MCI.

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

RESEARCH ARTICLE

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

Günter U. Höglinger, MD ^{1,2*} Gesine Respondek, MD,^{1,2} Maria Stamelou, MD ³ Carolin Kurz, MD,⁴ Keith A. Josephs, MD, MST, MSc,⁵ Anthony E. Lang, MD,⁶ Brit Mollenhauer, MD,⁷ Ulrich Müller, MD,⁸ Christer Nilsson, MD,⁹ Jennifer L. Whitwell, PhD,¹⁰ Thomas Arzberger, MD,^{2,4,11} Elisabet Englund, MD,^{1,2} Ellen Gelpi, MD,¹³ Armin Giese, MD,¹¹ David J. Irwin, MD,¹⁴ Wassilios G. Meissner, MD, PhD ^{15,16,17} Alexander Pantelyat, MD,¹⁸ Alex Rajput, MD,¹⁹ John C. van Swieten, MD,²⁰ Claire Troakes, PhD, MSc,²¹ Angelo Antonini, MD,²² Kailash P. Bhatia, MD ²³ Yvette Bordelon, MD, PhD,²⁴ Yaroslau Compta, MD, PhD,²⁵ Jean-Christophe Corvol, MD, PhD,²⁶ Carlo Colosimo, MD, FEAN,²⁷ Dennis W. Dickson, MD,²⁸ Richard Dodel, MD,²⁹ Leslie Ferguson, MD,¹⁹ Murray Grossman, MD,¹⁴ Jan Kassubek, MD,³⁰ Florian Krismer, MD, PhD,³¹ Johannes Levin, MD,^{2,32} Stefan Lorenzl, MD,^{33,34,35} Huw R. Morris, MD,³⁶ Peter Nestor, MD,³⁷ Wolfgang H. Oertel, MD,³⁸ Werner Poewe, MD,³¹ Gil Rabinovici, MD,³⁹ James B. Rowe, MD,⁴⁰ Gerard D. Schellenberg, PhD,⁴¹ Klaus Seppi, MD,³¹ Thilo van Eimeren, MD,⁴² Gregor K. Wenning, MD, PhD,³¹ Adam L. Boxer, MD, PhD,³⁹ Lawrence I. Golbe, MD,⁴³ and Irene Litvan, MD⁴⁴; 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^{a,1}, V. Boschi^{b,1}, S. Cuoco^c, F. Galiano^d, M. Picillo^c, E. Gobbi^e,
 A. Miozzo^f, C. Chesi^a, V. Esposito^{d,g}, G. Santangelo^{c,h}, M.T. Pellicchia^c,
 V.M. Borsa^{a,i}, P. Barone^c, P. Garrard^j, S. Iannaccone^g and S.F. Cappa^{a,e,*}

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

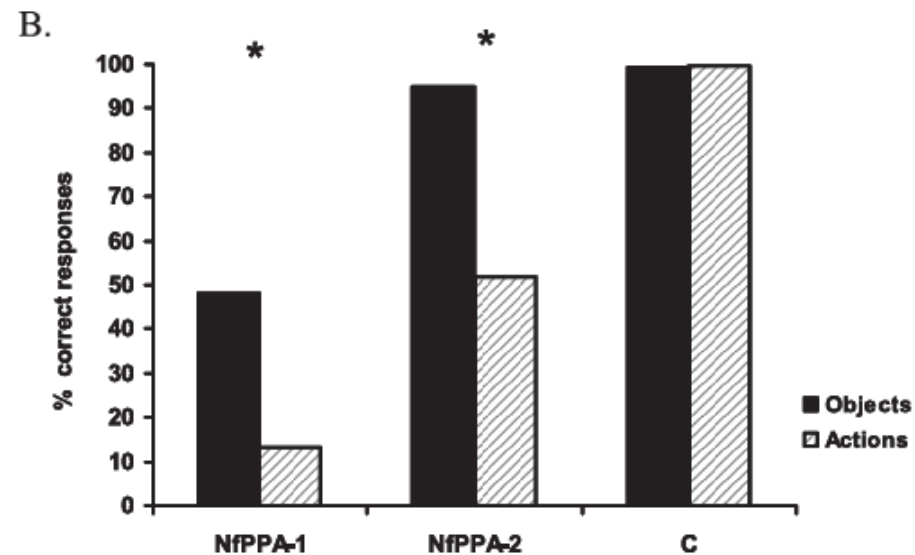
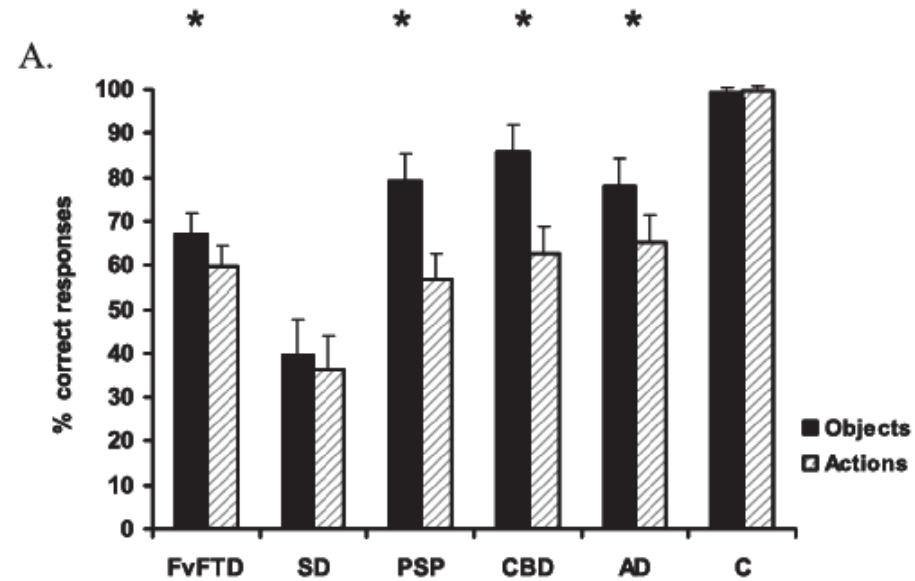
Marie Vidailhet, MD

William J. Weiner, MD

Table 2 Frequency of higher cortical features in available brain banks and studies with ≥ 5 pathologically confirmed corticobasal degeneration cases^a

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

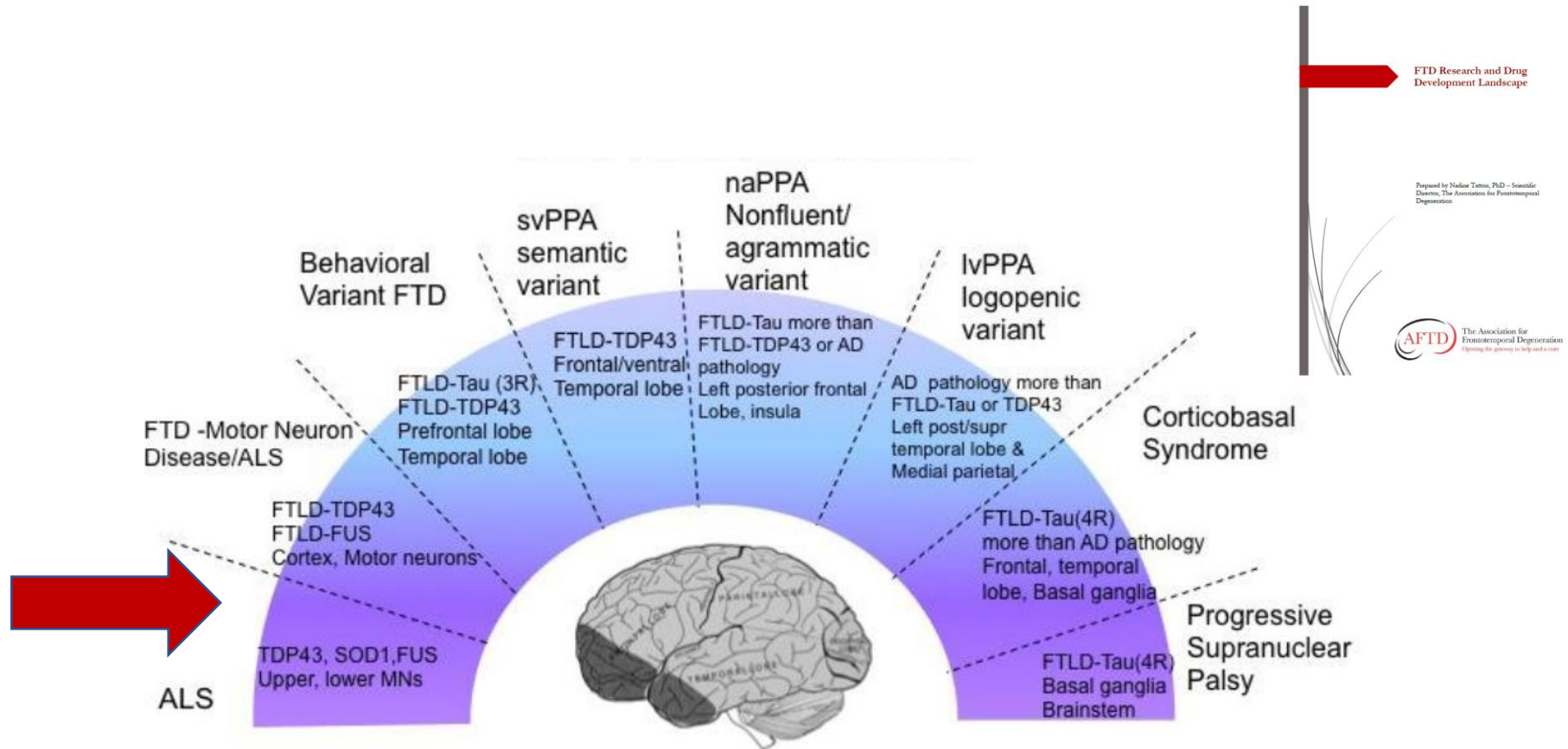
A. Arévalo
Vita-Salute San Raffaele University, San Raffaele Scientific Institute, and University of California, San Diego

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.



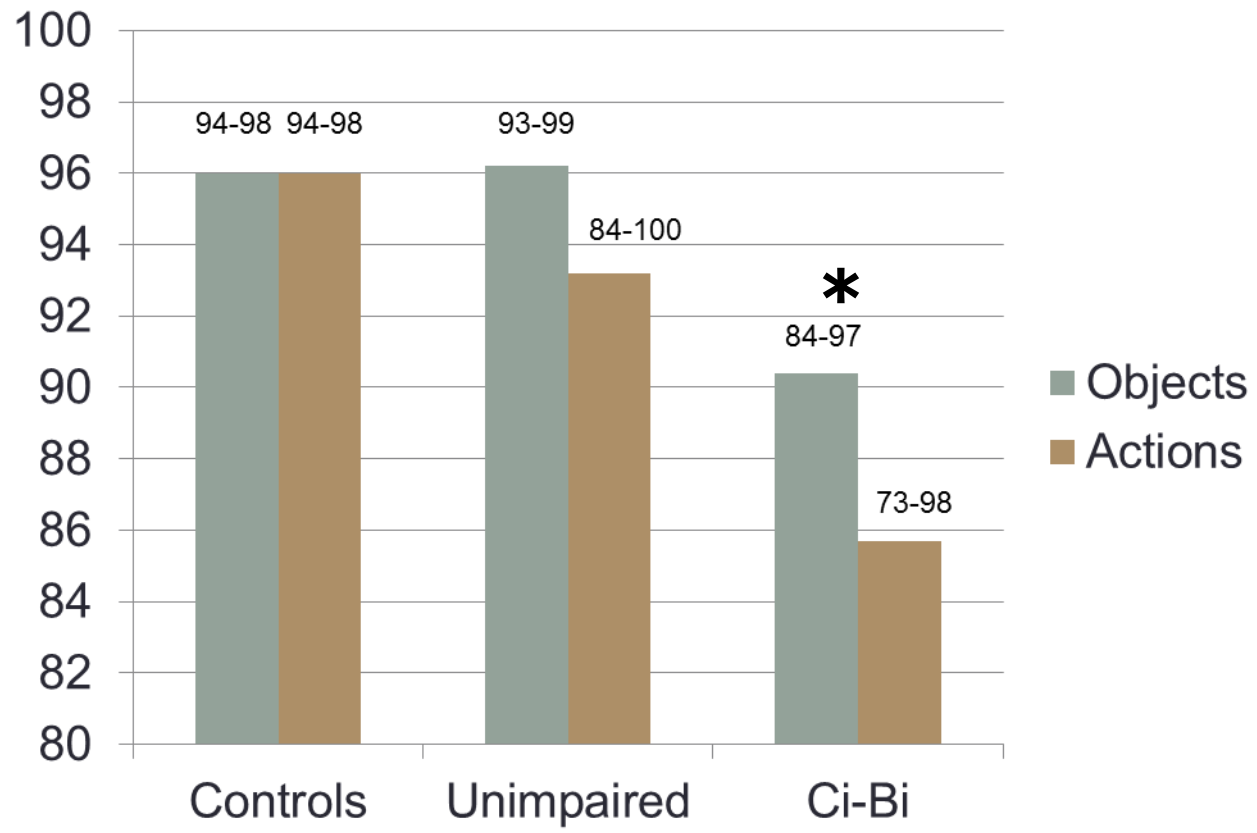


Cortical markers of cognitive syndromes in amyotrophic lateral sclerosis

Monica Consonni^{a,*,1}, Valeria E. Contarino^{b,1,2}, Eleonora Catricalà^c, Eleonora Dalla Bella^a, Viviana Pensato^d, Cinzia Gellera^d, Giuseppe Lauria^{b,c}, Stefano F. Cappa^{c,f}^a 3rd Neurology Unit and Motor Neuron Disease Centre, Department of Clinical Neurosciences, IRCCS Foundation "Carlo Besta" Neurological Institute, Via Goliana 11, 20133 Milan, Italy^b Neurology Unit, IRCCS Foundation "Carlo Besta" Neurological Institute, Via Goliana 11, 20133 Milan, Italy^c Institute for Advanced Study-ISSP, Palazzo del Broletto e Piazza Vittorio 15, 27100 Pavia, Italy^d Genetics of Neurodegenerative and Metabolic Diseases Unit and Motor Neuron Disease Centre, Department of Clinical Neurosciences, IRCCS Foundation "Carlo Besta" Neurological Institute, Via Goliana 11, 20133 Milan, Italy^e Department of Biomedical and Clinical Sciences "Luigi Sacco", University of Milan, Italy^f 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