

Frontotemporális demencia viselkedéses variánsa: egy 54 éves nőbeteg esetének ismertetése

POLYÁK ELIZA¹

¹ Észak-Pesti Centrumkórház-Honvédkórház Pszichiátriai osztály

A frontotemporális demencia az agy frontális és temporális lebenyének atrófiájával járó, jelen ismereteink szerint leginkább genetikai alapokon kialakuló neurodegeneratív betegség, melynek első tünetei viszonylag korán, akár 40-50 éves kor között megjelenhetnek, és éves szinten 100 000 ember közül nagyjából 15-22 főt érint. Megjelenési formái változatosak, emiatt variánsait viselkedéses, afáziás, és motoros kategóriákba sorolják. Leggyakoribb típusa a viselkedéses variáns, ami az esetek mintegy felét teszi ki, elnevezésének megfelelően személyiségváltozással, viselkedésváltozással, kognitív érintettséggel jár, a betegek túlélése az első tünetek megjelenésétől számítva átlagosan 8,5 év. Kuratív terápia egyelőre nem áll rendelkezésünkre, az életminőség javítása egyedül tüneti szinten lehetséges. Az általunk ismertetett betegnél a frontotemporális demencia viselkedéses variánsának tünetei nem tipikus formában, többek közt percepciózavarral és paranoid attitűddel kiegészülve jelennek meg, tovább nehezítve ezzel a végleges diagnózis megalkotását.

(Neuropsychopharmacol Hung 2023; 25(4): 206–211)

Kulcsszavak: frontotemporális demencia, viselkedéses variáns, demencia

BEVEZETÉS

A frontotemporális demencia (FTD), más néven Pick-betegség a központi idegrendszeret érintő betegségek közé tartozó neurodegeneratív elváltozás, mely jellemzően 45 és 65 éves kor között jelentkezik, így a korai kezdetű Alzheimer-kór után a második leggyakoribb demenciatípus 65 éves kor alatt (Knopman és Roberts, 2011). Gyakoriságát tekintve pontprevalenciája 100 000 főre vetítve 15-22 fő (Onyike és Diehl-Schmid, 2013). A FTD tulajdonképpen gyűjtőfogalom, hiszen több klinikopatológiai tünetegyüttest foglal magába, melyek megjelenésük alapján nagyfokú változatosságot mutatnak a neurológiai és pszichiátriai tünetek széles palettáján (1. táblázat). Leggyakoribb, az esetek 50%-t kitevő típusa a frontotemporális demencia viselkedéses variánsa (bvFTD) (Finger, 2016), ami a kezdeti időszakban tapasztalt affektív, kognitív, és személyiséget érintő változások miatt könnyen összetéveszthető

más pszichiátriai kórképekkel. Ezzel szemben a FTD másik csoportját képezik a primer progresszív afáziák, mint a szemantikus és a non-fluens variáns, ahol főként a neurológiai tünetek dominálnak. Előbbi esetben a páciens számára a korábban megtanult szavak jelentése vesz el, azonban a szókincs redukciója mellett a folytonos beszéd megmarad, míg utóbbi esetben a nyelvi, nyelvtani készség hanyatlását, így a folytonos beszéd szétesését tapasztaljuk. Emellett a FTD-k csoportjába sorolható két jelentősen ritkább altípus, a neuronális intermediér filamentumos zárványtestes betegség (NIFID) és a bazofil inklúziós test betegség (BIBD) is, továbbá más csoportosítások külön, motoros alkategóriát képezve szintén ide sorolják a progresszív szupranukleáris bénulást (PSP) és a kortikobazális degenerációt (CBD). Éppen ezért okoz nehézséget a frontotemporális demencia diagnózisának felállítása a klinikusok számára, ami feltételezhetően a betegség aluldiagnosztizáltságához vezet.

1. táblázat A frontotemporális demencia gyakoribb variánsainak összehasonlítása.

Viselkedéses variáns leíró adatok forrásai: Knopman és Roberts, 2011; Fernández-Matarrubia et al., 2014; Lee et al., 2017. Szemantikus variáns leíró adatok forrásai: Roytman et al., 2022; Suárez-González et al., 2021; Hodges et al., 2010. Non-fluens variáns leíró adatok forrásai: Grossman, 2012; PSP-t leíró adatok forrásai: Barer et al., 2022; Golbe, 2018; Lupascu et al., 2023. CBD-t leíró adatok forrásai: Armstrong et al., 2013; Bhandari és Gaillard, 2011; Wilson et al., 2021.

	Viselkedéses variáns	Primer progresszív afáziák		Motoros variánsok	
		Szemantikus variáns	Non-fluens variáns	PSP	CBD
Prevalencia (/100000 fő/év)	2-15,4	1,2	0,5-3	5-7	4,9-7,3
Kezdeti átlagéletkor (év)	58	64	60	63	63,7
Vezető tünetek	Diszinhibíció, apátia, motiváció csökkenése, hiperoralitás, kompulzív viselkedés, végrehajtott funkciók zavara	Anómia, agnózia, szótalálási nehézség a prozódia megtartása mellett	Erőltetett, szaggatott beszéd, nyelvtani hibák, hibás prozódia	Egyensúlyvesztés, járási és nyelési nehézség, fel- és lefele tekintés zavara, szemnyitási nehézség	Parkinsonizmus, idegenkéz sy., apraxia, afázia, demencia, depresszió, irritabilitás
MRI eltérések	Frontális és antero-temporális kérgi atrófia	Bilaterális és aszimmetrikus temporális pólus és elülső hippokampusz atrófia	Atrófia a bal félteke alsó frontális területein	Mérsékelt közepagyú atrófia („Mickey egér” jel)	Aszimmetrikus kérgi, bilat. törzsdúc és corpus callosum atrófia
Patológias fehérje	Túlnyomóan tau	TDP-43-C	FTLD-tau	tau (H1 haplotípus)	tau
prognózis (túlélés)	8,5 év az első tünetektől	medián túlélés 12,8 év	7,1-7,6 év az első tünetektől	5-8 év a diagnózistól	7,9 év a diagnózistól

Jelen ismereteink szerint a betegség neuropatológiájában elsősorban a frontális és temporális lebenyt érintő kóros fehérjeakkumulációk (90%-ban tau és TDP-43, 10%-ban FUS) játszik a meghatározó szerepet (Rademakers et al., 2012), ami a lebenyek progresszív atrófiájához vezet. Mikroszkóposan az elváltozás ezüstimpregnációval kimutatható Pick-zárványok, és ballonszerűen duzzadt és elhalt neuronok (Pick-sejtek), illetve a gliaszövet felszaporodásának formájában mutatkozik, amit összefoglalóan frontotemporális lobáris degenerációnak (FTLD) nevezünk (Dickson et al., 2011). Kialakulásában döntően genetikai tényezők ismertek, mintegy nyolc gént azonosítottak eddig a FTD-val összefüggésben, ezek közül a genetikailag alátámasztott esetek felében a *grn*, *c9orf72* és a *mapt* mutációja észlelhető (Le Ber, 2013). Fontos megjegyezni, hogy az azonosított gének átfedést mutatnak olyan neurológiai kórképek genetikai hátterével, mint az Alzheimer-kór, Parkinson-kór, amitrófiás laterálszklerózis (ALS), így nem meglepő, hogy ezek a betegségek gyakran társulnak frontotemporális demenciához (Karch et al., 2018). Kevés kutatás ismert, ami a FTD etiológiájában kimutatható környezeti hatásokat vizsgálja, azonban

retrospektív eset-kontroll vizsgálatok eredményei arra utalnak, hogy klinikailag diagnosztizált FTD betegek esetében nagyobb a korábban elszenvedett fejsérülések aránya (Finger, 2016).

A tünetek sokszínűsége miatt a frontotemporális demencia viselkedéses variánsa sok esetben diagnosztikai kihívást jelent a klinikusok számára. A Nemzetközi Viselkedéses Variáns Frontotemporális Demencia Kritériumok Konzorciuma (FTDC) 2011-ben átdolgozott irányelveket fejlesztett ki, mely alapján a bvFTD diagnózisa három bizonyossági szinten (I-III.) állítható fel. Lehetséges (I.) a bvFTD fennállása, amennyiben az alábbi hat tünet közül legalább három jelen van:

1. Viselkedéses diszinhibíció, ami megnyilvánulhat kritikátlan, társadalmilag nem elfogadott viselkedésben vagy impulzivitásban.
2. Apátia vagy inercia.
3. Szimpátia vagy empátia elvesztése.
4. Perszeveratív, kompulzív, ritualisztikus viselkedés.
5. Hiperfágia, például falásrohamok formájában, de előfordulhat pica vagy újonnan kialakult dohányzás.
6. Végrehajtott funkciók zavara, különös tekintettel a memória és a téri-vizuális képességek zavarára.

Valószínű (II.) a bvFTD diagnózisa, ha ezen túlmenően fennáll a betegnél jelentős funkciócsökkenés, illetve koponya CT vagy MR felvételen kimutatható fronto- és/vagy anterio-temporális atrófia. A definitív (III.) bvFTD azonban csak akkor mondható ki, ha az előző két szint teljesülése mellett jelen van patogén mutáció vagy a FTLT hisztopatológiai jelei post mortem.

Differenciáldiagnosztikai szempontból szóba jöhetnek a szkizofrénia spektrum zavarai, affektív kórképek, agyi térfoglalások, vagy a FTD-n kívül más degeneratív agyi folyamatok. Számos fertőző betegség, mint például a HIV, luesz, Lyme-kór, Varicella zoster okozta encefalitisz, prionbetegségek szintén járhatnak hasonló neuropszichiátriai megjelenéssel. Továbbá az epilepszia non-convulzív formái is okozhatnak viselkedésváltozást és percepciózavart.

BETEGISMERTETÉS

Anamnézis, a felvétel körülményei

P.E. 54 éves nőbeteg, aki hospitalizációja idején két hónapja költözött Budapestre, egy rendvédelmi szervezetnél dolgozik minősített adatkezelőként. Bekerülése reggelén csapatorvosa irányította pszichiátriai szakrendelőnkbe, mivel munkatársai már egy hete meglátnak, tévovának látták, irányukba paranoid téveszméket hangoztatott, azon a napon ezt felerősíteni érezték. Szakrendelőnkben kollégánk Wahn-állapotot írt le, mivel a beteg úgy érezte, nem tud különbséget tenni álom és valóság között. Pszichotikus állapotára való tekintettel osztályos felvételét tartotta indokoltnak.

Pszichiátriai előzményei negatívak, csupán válása kapcsán szedett rövid ideig nyugtatókat. Szomatikus anamnézisében visszérműtét és konizáció szerepel, gyógyszeres rendszeresen nem szed. Alkohol- és drogfogyasztást hitelesen negál.

Familiáris anamnézisében ismert húga amiotrófiás laterálszklerózis, aki betegsége következtében két éve halt meg, illetve édesanyja demenciája, akinek a leépülése 60 éves kora körül kezdődött, jelenleg súlyos demens és gondozási otthonban ápolják.

Heteroanamnézist huszonéves gyermekeitől tudtunk nyerni, akik két hónapja külön élnek tőle, azóta telefonon tartják a kapcsolatot. Elmondásuk alapján számukra az lett furcsa, hogy egy-másfél hete az addig karakán, határozott édesanyjuk a telefonban szelíd, visszahúzózó lett, mindenért bocsánatot kért, ami korábban nem volt rá jellemző.

Felvételi státusz

Osztályunkon történt vizsgálatokor együttműködésre törekedett, a feltett kérdésekre igyekezett adekvátan válaszolni, azonban beszéde körülményes, oldallancos volt, helyenként inkoherenciába hajlott, közben több alkalommal elrévedt. Hangulatát egy hete már rosszabbnak érezte, alvásában, étvágyában változás nem történt. Néhány héttel korábban egy alkalommal, illetve a bekerülését megelőző napon kommentáló jellegű akusztikus hallucinációt tapasztalt, percepciózavarról aktuálisan nem számolt be, azonban viselkedése alapján meglétük nem volt kizárható. Gondolatai központjában munkahelyével kapcsolatos negatív élményei, félelmei álltak, melyekről paranoid szenzitivitással mesélt. Szubjektív panaszaként egy hete fennálló koncentrációs nehézséget említett. Mikor a hospitalizáció szükségességével (majd később a valószínűsített diagnózissal és lehetséges következményeivel) szembeállítottuk, a beteg apátiával reagált.

Fizikális vizsgálata során belszervi eltérésként a has jobb alsó kvadránsában, a csípőlapáthoz közel hüvelykujjnyi köteges, minimálisan nyomásérzékeny képletet tapintottunk, egyéb eltérés nem volt. Tájékozódó neurológiai vizsgálat alapján neurológiai góccjel, durva neurológiai eltérést nem tapasztaltunk.

Vizsgálati eredmények

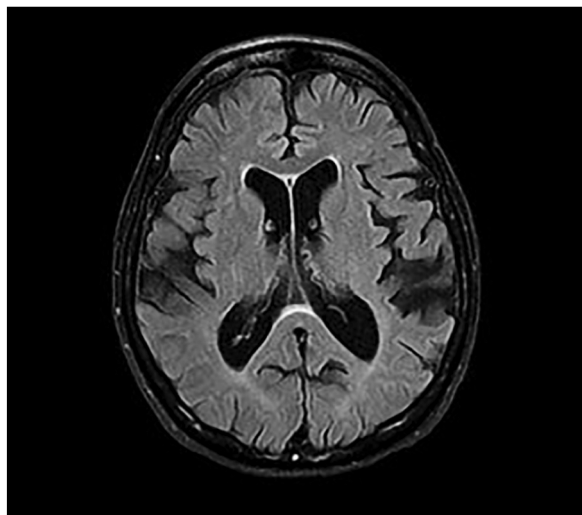
Laborvizsgálatok: A rutin laborvizsgálat nem mutatott eltérést. Mivel nőgyógyászati előzménye és a fizikális vizsgálatkor észlelt terime alapján felmerült neoplasztikus folyamat lehetősége, tumormarkereket (AFP, CEA, CA 15-3, CA 19-9, CA 125, S100) is levetünk. Ezen kívül kreatinin-kináz szintjét ellenőriztünk, aminek megemelkedett szintje a testvérénél is ismert ALS meglétére utalhat. Végül HIV és Treponema fertőzésre szűrtünk. Azonban az elvégzett laborvizsgálatok mindegyike negatív eredménnyel zárult.

A hasi ultrahang diffúz májléziót, adenomyomatosis cholecystae, minimális szabad hasi folyadékot a kis-medencében, atherosclerosis aortae abdominalist írt le, hasi tumor nem igazolódott.

EEG vizsgálat: A regisztrátumon epileptiform jel nem ábrázolódott, ellenben négy perc után hosszabb szakaszon két oldalon centro-temporálisan 5 Hz theta tevékenység jelent meg, mely hiperventilláció hatására generalizálódott. Ez kétoldali centro-temporális túlsúlyt mutató diffúz működészavarra utalt.

Koponya CT vizsgálat kontrasztanyag adásával történt. Intrakraniális térfoglalás vagy definitív vaszkuláris lézió nem volt bizonyítható. A felvéte-

1. ábra Axiális síkú MRI felvétel a páciens agyáról (T2 FLAIR szekvencia)



len kortikális túlsúlyú agyi atrófia, minimális szintű atheroszklerózis, a szupratentoriális kamrarendszer körül gliózisnak megfelelő halvány hipodenz sáv lát-szódot.

Koponya MRI: Szagittális síkú T1, koronális síkú T2, axiális síkú T2, T2* gradiens echo, FLAIR és DWI/ADC méréseket készítettünk, valamint 3D TOF MRA vizsgálatot és rekonstrukciós képeket az intrakraniális bazális nagyerekről.

Diffúz cerebrális atrófia mellett FLAIR szekvencián kamraszárnyak körüli sávszerű jelfokozódás, a frontális kamraszárny mellett kétoldalon 2-3 mm-es egy-egy fehérállományi góc jelent meg (1. ábra).

A pszichológiai vizsgálat és MAWI eredmény alapján megállapítható volt, hogy a beteg egy átlagos és alacsony intelligenciahatáron levő személy, kimutatható organikus érintettséggel a teljesítményben, mindkét agyféltekét érintő szindromatikus intelligenciadeficittelemmel és demetálódási folyamattal.

Neuropszichológiai vizsgálat: A vizsgálatban tapasztalt teljesítménye alapján a végrehajtó funkciók, mint a folyamattartás, az integráció és a váltás-gátlás, valamint a figyelem összpontosítása és a megjegyző emlékezet nehézsége mutatkozott, mely konfabulatív kitöltéssel társult. A tesztekben mutatott teljesítménye fronto-temporális érintettségre utalt. Gátlás fogyatékoság, fókusztartás, konfabulatív kitöltések jellemezték a feladatmegoldásban, sok pozitív tünett. A vizsgálatok során a végrehajtófunkciók, frontotemporális funkciók érintettsége volt tapasztalható, jellegét tekintve nem egyértelműen demenciára

utaló kép rajzolódott ki, de nem is volt kizárható egy induló folyamat kezdete. Hosszmetzeti követést javasoltak.

Neurológiai konzílium, majd az elvégzett vizsgálatok tükrében rekonzílium történt, ami neurológiai gócjel nem talált. A vizsgálati eredmények alapján frontotemporális érintettséget valószínűsített, mely sem akut, sem speciális neurológiai teendőt nem igényel.

Terápia, prognózis

A frontotemporális demenciának jelenleg nincs ismert kuratív ellátása, ezért a beteg életminőségén gyógyszeresen a tünetek enyhítésével vagyunk képesek javítani. Szakirodalmi adatok alapján a bvFTD-ben jelentkező affektív tünetekre elsősorban szelektív szerotonin visszavétel gátlók (SSRI), a gyakran kialakuló parkinsonismusra való tekintettel a pszichotikus tünetekre pedig atípusos antipszichotikumok, például aripirazol, olanzapin vagy risperidon javallottak (Bott et al., 2014).

Páciensünk esetében a pszichotikus állapota miatt akután haloperidolt alkalmaztunk, melyet tartósan per os olanzapinra állítottunk át, ami mellett állapota gyorsan rendeződött, realitáskontrollja javult, beszéde koherensé vált.

Amennyiben klasszikus FTD-ről van szó, a betegség prognózisa kedvezőtlen, rapid állapotromlással jár, az első tünetek megjelenése után a várható túlélés átlagosan 8,5 év (Lee et al., 2017), ezért a beteg szoros pszichiátriai, neurológiai és neuropszichológiai utánkötése fog megvalósulni.

DISZKUSSZIÓ ÉS KONKLÚZIÓ

A páciens tünettana és familiáris érintettségét összevetve valószínűsíthető, hogy a frontotemporális demencia viselkedéses variánsával állunk szemben, ám a definitív diagnózis felállításához minimum genetikai vizsgálatra lenne szükség kiegészítésképpen. Ennek terápiás konzekvenciája abban az esetben lehetne, ha a későbbiekben memóriapanaszok is megjelenének, és felmerülne Alzheimer-kórban használt szerek bevezetése, ugyanis ezek alkalmazása esetenként ronthatja a FTD tüneteit. Ilyen például a donepezil, ami súlyosbítja a neuropszichológiai tüneteket, de nem javítja a kognitív funkciót, szemben a rivastigminnel, melyről azt találták, hogy hatásos lehet a tünetek enyhítésében, míg a memantin esetében semmilyen hatást nem sikerült bizonyítani, a galantamin pedig inkább az afáziás variánsokban hasznos (Bott et al., 2014).

A diagnózist árnyaló jelenségek közé tartozik néhány, egyébként tipikus viselkedéses tünet hiánya, mint például a magatartás diszinhibíciója, kritikátlanlás, empátia elvesztése, hiperoralitás, ritualisztikus viselkedés. Ezek természetesen a betegség progressziójával később is kialakulhatnak, így elengedhetetlen a beteg hosszmetzeti követése.

Mindazonáltal nem alkotja részét a bvFTD kritériumainak a pozitív tünetek megléte. A jelenség ennek ellenére nem ismeretlen, a *c9orf72* repeat mutációval járó esetekre különösen jellemzők vizuális és auditoros hallucinációk, bizarr és szomatikus delúziók (Snowden et al., 2012), ami az esetünk szempontjából azért érdekes, mert az ismert gének közül az európai lakosság körében ugyanennek a génnek a mutációja felelős leggyakrabban az ALS kialakulásáért is (Mejzini et al., 2019), ami felveti annak a lehetőségét, hogy páciensünk családjában a *c9orf72* gén patogén allélja öröklődik.

Agyi képalkotó vizsgálatok nem mutattak FTD-ra utaló specifikus eltérést. Nem találtunk frontotemporális túlsúlyú atrófiát, ami a diagnózist megerősítené, a diffúz atrófia viszont ki sem zárja azt, főleg korai szakaszban, ugyanis egyes tanulmányok szerint a térfogatcsökkenés a legtöbb agyi területet érinti már a kezdeti időszakban is, a frontális és temporális dominancia pedig idővel egyre kifejezettebbé válik (Kril et al., 2005). Ugyanígy nem mondható specifikus eltérésnek a gliózis sem, ami bár jellemző a FTLD hisztológiai képére, előfordul Alzheimer, Parkinson, gyulladásos, iszkémiás betegségekben is. Az MR felvételen látott, sokaknál mellékleletként feltűnő gócszerű fehérállományi jelfokozódás klinikai jelentősége szintén kérdéses, mivel alapvetően abnormalis mielinizációra, azon keresztül vaszkuláris lézióra utal (Sharma et al., 2023).

A bemutatott eset jól példázza a neurodegeneratív betegségek komplexitását, ami egészen egyedi, az előre meghatározott kategóriákba szorosan nem illeszkedő megjelenési forma előfordulását is okozhatja, szükségessé téve ezzel egy multidiszciplináris, akár a beteg élete végéig kitaró diagnosztikai folyamatot.

LEVELEZŐ SZERZŐ: Polyák Eliza
Észak-Pesti Centrumkórház-Honvédkórház
Pszichiátriai osztály
E-mail: polyakeliza@gmail.com

IRODALOM

1. Armstrong, M. J., Litvan, I., Lang, A. E., Bak, T. H., Bhatia, K. P., Borroni, B., Boxer, A. L., Dickson, D. W., Grossman, M., Hallett, M., Josephs, K. A., Kertesz, A., Lee, S. E., Miller, B. L., Reich, S. G., Riley, D. E., Tolosa, E., Troster, A. I., Vidailhet, M., & Weiner, W. J. (2013). Criteria for the diagnosis of corticobasal degeneration. *Neurology*, 80(5), 496–503
2. Barer, Y., Chodick, G., Cohen, R., Grabarnik-John, M., Ye, X., Zamudio, J., & Gurevich, T. (2022). Epidemiology of Progressive Supranuclear Palsy: Real World Data from the Second Largest Health Plan in Israel. *Brain Sciences*, 12(9), 1126
3. Bhandari, A., & Gaillard, F. (2011). Corticobasal degeneration. In *Radiopaedia.org*. Radiopaedia.org.
4. Bott, N. T., Radke, A., Stephens, M. L., & Kramer, J. H. (2014). Frontotemporal dementia: diagnosis, deficits and management. *Neurodegenerative Disease Management*, 4(6), 439–454
5. Dickson, D. W., Kouri, N., Murray, M. E., & Josephs, K. A. (2011). Neuropathology of Frontotemporal Lobar Degeneration-Tau (FTLD-Tau). *Journal of Molecular Neuroscience*, 45(3), 384–389
6. Fernández-Matarrubia, M., Matías-Guiu, J. A., Moreno-Ramos, T., & Matías-Guiu, J. (2014). Behavioural variant frontotemporal dementia: Clinical and therapeutic approaches. *Neurología (English Edition)*, 29(8), 464–472
7. Finger, E. C. (2016). Frontotemporal Dementias. *CONTINUUM: Lifelong Learning in Neurology*, 22(2, Dementia), 464–489
8. Golbe, L. I. (2018). Emergency Management. In *A Clinician's Guide to Progressive Supranuclear Palsy* (pp. 137–144). Rutgers University Press.
9. Grossman, M. (2012). The non-fluent/agrammatic variant of primary progressive aphasia. *The Lancet Neurology*, 11(6), 545–555
10. Hodges, J. R., Mitchell, J., Dawson, K., Spillantini, M. G., Xuereb, J. H., McMonagle, P., Nestor, P. J., & Patterson, K. (2010). Semantic dementia: demography, familial factors and survival in a consecutive series of 100 cases. *Brain*, 133(1), 300–306
11. Karch, C. M., Wen, N., Fan, C. C., Yokoyama, J. S., Kouri, N., Ross, O. A., Höglinger, G., Müller, U., Ferrari, R., Hardy, J., Schellenberg, G. D., Sleiman, P. M., Momeni, P., Hess, C. P., Miller, B. L., Sharma, M., Van Deerlin, V., Smeland, O. B., Andreassen, O. A., ... Desikan, R. S. (2018). Selective Genetic Overlap Between Amyotrophic Lateral Sclerosis and Diseases of the Frontotemporal Dementia Spectrum. *JAMA Neurology*, 75(7), 860
12. Knopman, D. S., & Roberts, R. O. (2011). Estimating the Number of Persons with Frontotemporal Lobar Degeneration in the US Population. *Journal of Molecular Neuroscience*, 45(3), 330–335
13. Kril, J. J., Macdonald, V., Patel, S., Png, F., & Halliday, G. M. (2005). Distribution of brain atrophy in behavioral variant frontotemporal dementia. *Journal of the Neurological Sciences*, 232(1–2), 83–90
14. Le Ber, I. (2013). Genetics of frontotemporal lobar degeneration: An up-date and diagnosis algorithm. *Revue Neurologique*, 169(10), 811–819
15. Lee, J. S., Jung, N.-Y., Jang, Y. K., Kim, H. J., Seo, S. W., Lee, J., Kim, Y. J., Lee, J.-H., Kim, B. C., Park, K.-W., Yoon, S. J., Jeong, J. H., Kim, S. Y., Kim, S. H., Kim, E.-J., Park, K.-C., Knopman, D. S., & Na, D. L. (2017). Prognosis of Patients with Behavioral Variant Frontotemporal Dementia Who have Focal Versus Diffuse Frontal Atrophy. *Journal of Clinical Neurology*, 13(3), 234

16. Lupascu, N., Lupescu, I. C., Caloianu, I., Naftanaila, F., Glogojeanu, R. R., Sirbu, C. A., & Mitrica, M. (2023). Imaging Criteria for the Diagnosis of Progressive Supranuclear Palsy: Supportive or Mandatory? *Diagnostics*, 13(11), 1967.
17. Mejzini, R., Flynn, L. L., Pitout, I. L., Fletcher, S., Wilton, S. D., & Akkari, P. A. (2019). ALS Genetics, Mechanisms, and Therapeutics: Where Are We Now? *Frontiers in Neuroscience*, 13
18. Onyike, C. U., & Diehl-Schmid, J. (2013). The epidemiology of frontotemporal dementia. *International Review of Psychiatry*, 25(2), 130-137
19. Rademakers, R., Neumann, M., & Mackenzie, I. R. (2012). Advances in understanding the molecular basis of frontotemporal dementia. *Nature Reviews Neurology*, 8(8), 423-434
20. Roytman, M., Chiang, G. C., Gordon, M. L., & Franceschi, A. M. (2022). Multimodality Imaging in Primary Progressive Aphasia. *American Journal of Neuroradiology*, 43(9), 1230-1243
21. Sharma, R., Sekhon, S., & Cascella, M. (2023). White Matter Lesions.
22. Snowden, J. S., Rollinson, S., Thompson, J. C., Harris, J. M., Stopford, C. L., Richardson, A. M. T., Jones, M., Gerhard, A., Davidson, Y. S., Robinson, A., Gibbons, L., Hu, Q., DuPlessis, D., Neary, D., Mann, D. M. A., & Pickering-Brown, S. M. (2012). Distinct clinical and pathological characteristics of frontotemporal dementia associated with C9ORF72 mutations. *Brain*, 135(3), 693-708
23. Suárez-González, A., Savage, S. A., Bier, N., Henry, M. L., Jokel, R., Nickels, L., & Taylor-Rubin, C. (2021). Semantic Variant Primary Progressive Aphasia: Practical Recommendations for Treatment from 20 Years of Behavioural Research. *Brain Sciences*, 11(12), 1552
24. Wilson, D., Le Heron, C., & Anderson, T. (2021). Corticobasal syndrome: a practical guide. *Practical Neurology*, 21(4), 276-285

Behavioral Variant of Frontotemporal Dementia: A Case Report of a 54-Year-Old Female Patient

Frontotemporal dementia is a neurodegenerative disease characterized by atrophy of the frontal and temporal lobes of the brain, and it is believed to primarily develop based on genetic factors. Its initial symptoms can appear relatively early, even between the ages of 40-50, affecting approximately 15-22 individuals out of 100,000 annually. The disease manifests in various forms, categorized into behavioral, aphasic, and motor variants due to its diverse presentations. The behavioral variant, constituting about half of the cases, is the most common type. It involves personality changes, behavioral problems, and cognitive decline, with patients surviving an average of 8.5 years from the onset of symptoms. Currently, there is no curative therapy available, and only symptomatic treatment can be administered to improve the quality of life. In the case we presented, the symptoms of the behavioral variant of frontotemporal dementia appeared atypically, accompanied by perceptual disturbances and a paranoid attitude, further complicating the definitive diagnosis.

Keywords: frontotemporal dementia, behavioral variant, dementia