

# Bilag 1

## 1. Kliniske profil ved FTD

Personlighedsændring og utilpasset social adfærd er de dominerende træk både initialt og under hele sygdomsforløbet. Instrumentelle funktioner som perception, rumlige færdigheder, praksis og hukommelse er intakte eller relativt velbevaret

### Diagnostiske kernekriterier

- A. Snigende debut og gradvis progression
  - B. Tab af sociale færdigheder (mangelfuld situationsfornemmelse og selvkritik)
  - C. Svigt i regulering af egen adfærd
  - D. Følelsesmæssig affladning
  - E. Mangelfuld sygdomsindsigt
- B-E optræder tidligt i sygdomsforløbet

## 2. Diagnosen understøttes af

### A. Adfærdsmæssige forstyrrelser

- Svigt i personlig hygiejne og pleje
- Mental rigiditet og mangelfuld fleksibilitet
- Distraherbarhed og mangelfuld vedholdenhed
- Hyperoralitet og ændring i madpræferencer
- Perseveration og stereotyp adfærd
- Stimulusbunden adfærd (*utilization behaviour*)

### B. Tale og sprog

- Ændringer i tale
- a. fåmælted
- b. taletrang
- Stereotypi i talen
- Ekkolali
- Perseveration
- Mutisme

### C. Fysiske tegn

- Primitive reflekser
- Inkontinens
- Akinesi, rigiditet og tremor
- Lavt eller ustabil blodtryk

### D. Undersøgelsesresultater

1. Neuropsykologi: betydelig reduktion i frontallapsprøver, men ingen tegn på alvorlig amnesi, afasi eller perceptuelle forstyrrelser
2. Neurofysiologi: eeg normalt på trods af klinisk evident demens
3. Neuroradiologi (strukturel og/eller funktionel): overvejende frontal og/eller anterior temporal patologi, evt. asymmetrisk

Kilde: Neary, D., Snowden, J. S., Gustafson, L., Passant, U., Stuss, D., Black, S. et al. (1998).

Frontotemporal lobar degeneration: a consensus on clinical diagnostic criteria. *Neurology*, 51, 1546-1554.

## Bilag 2

### Internationale konsensuskriterier for adfærdsvarianten af frontotemporal demens (FTDC)

#### I. Neurodegenerativ sygdom

Følgende symptomer skal være til stede for at opfylde kriterierne for adfærdsvarianten af frontotemporal demens (*behavioural variant of FTD*; bvFTD)

A. Progredierende forringelse af adfærd og/eller kognition påvist via observation eller sygehistorie (ved en informant med godt kendskab til patienten).

#### II. Mulig (*possible*) bvFTD

Tre af de følgende adfærdsmæssige/kognitive symptomer (A-F) skal være til stede for at opfylde kriterierne. Tilstedeværelse af et symptom forudsætter, at det er permanent eller tilbagevendende og ikke blot enkeltstående eller sjældent forekommende.

A. Tidlig\* adfærdsmæssig disinhibition (manglende hæmning) [et af følgende symptomer (A.1-A.3) skal være til stede]:

A.1. Socialt upassende adfærd

A.2. Tab af gode manerer eller høflighed

A.3. Impulsive, overilede eller ubetænksomme handlinger

B. Tidlig apati eller træghed [et af følgende symptomer (B.1-B.2) skal være til stede]:

B.1. Apati

B.2. Træghed (inerti)

C. Tidligt tab af evne til sympati eller empati [et af følgende symptomer (C.1-C.2) skal være til stede]:

C.1. Mindsket reaktion på andre menneskers behov og følelser

C.2. Mindsket social interesse, forbundenhed med andre eller personlig varme

D. Tidlig persevererende, stereotyp eller kompulsiv / ritualistisk adfærd [et af følgende symptomer (D.1-D.3) skal være til stede]:

D.1. Simple, gentagne bevægelser

D.2. Komplekse, kompulsive eller ritualistiske bevægelser

D.3. Stereotypet sprogbrug

E. Hyperoralitet og ændringer i spisevaner [et af følgende symptomer (E.1-E.3) skal være til stede]:

E.1. Ændringer i foretrukne fødevarer

E.2. Ukontrolleret æderi, øget forbrug af alkohol eller cigaretter

E.3. Oral udforskning eller indtagelse af uspiselige ting

F. Neuropsykologisk profil: svigt i eksekutive funktioner / produktivitet med relativ bevarelse af hukommelse og visuelt-rumlige funktioner [alle følgende symptomer (F.1-F.3) skal være til stede]:

F.1. Svigt i eksekutive opgaver

F.2. Relativ bevarelse af episodisk hukommelse

F.3. Relativ bevarelse af visuelt-rumlige færdigheder

#### III. Sandsynlig (*probable*) adfærdsvariant af FTD

Alle de følgende symptomer (A-C) skal være til stede for at opfylde kriterierne.

A. Opfylder kriterierne for mulig bvFTD

B. Udviser væsentlig funktionel forringelse (enten oplyst af primær omsorgsgiver eller dokumenteret ved *Clinical Dementia Rating Scale*

(CDR) eller *Functional Activities Questionnaire* (FAQ)scores)

C. Billedannelsesresultater i overensstemmelse med bvFTD [et af følgende (C.1-C.2) skal være til stede]:

C.1. Frontal og/eller anterior temporal atrofi på MR eller CT

C.2. Frontal og/eller anterior temporal hypoperfusion eller hypometabolisme på PET eller SPECT

#### IV. Adfærdsvariant af FTD med sikker (*definite*) frontotemporal lobar degeneration (FTLD) patologi

Kriterium A og enten kriterium B eller C skal være til stede for at opfylde kriteriet.

A. Opfylder kriterierne for mulig eller sandsynlig bvFTD

B. Histopatologisk evidens for FTLD ved biopsi eller post mortem

C. Tilstedeværelse af en kendt patogen mutation

#### V. Eksklusionskriterier for bvFTD

Både kriterium A og B skal være negative for enhver type bvFTD diagnose. Kriterium C kan være positivt for mulig bvFTD, men skal være negativt for sandsynlig bvFTD.

A. Mønsteret af deficits og symptomer kan forklares bedre af andre ikke-degenerative nervesygdomme eller medicinske tilstande

B. De adfærdsmæssige forstyrrelser kan forklares bedre ved en psykiatrisk diagnose

C. Biomarkører peger tydeligt i retning af Alzheimers sygdom eller andre neurodegenerative processer

\*Betegnelsen 'tidlig' refererer til symptomer, der viser sig indenfor de første 3 år

bvFTD = adfærdsvariant af FTD; FTLD = frontotemporal lobar degeneration

Kilde: [www.videnscenterfordemens.dk](http://www.videnscenterfordemens.dk) Rascovsky, K., Hodges, J. R., Knopman, D., Mendez, M. F., Kramer, J. H., Neuhaus, J. et al. (2011). Sensitivity of revised diagnostic

criteria for the behavioural variant of frontotemporal dementia. *Brain*, 134, 2456-2477

## Bilag 3

### Cambridge Behavioural Inventory Revised (CBI-R) Dansk version

Til omsorgspersonen

Deres navn: \_\_\_\_\_ Dato: \_\_\_\_/\_\_\_\_/\_\_\_\_

Patientens navn: \_\_\_\_\_ Relation til patienten: \_\_\_\_\_

Vi ønsker at stille en række spørgsmål vedrørende forskellige ændringer i patientens adfærd, som du muligvis har bemærket. Det er vigtigt at vi får Deres synspunkt, da dette vil være en hjælp i forbindelse med vores udredning.

Læs venligst beskrivelsen af hvert problem omhyggeligt. Sæt ring om det nummer under overskriften "Hyppighed", der bedst beskriver forekomsten af de adfærdsmæssige forandringer.

Nogle af spørgsmålene vedrørende hverdagsfærdigheder er muligvis ikke relevante, eksempelvis hvis patienten aldrig har stået for indkøb. Udfyld venligst med I/R (ikke relevant).

Alle spørgsmål vedrører patientens adfærd I LØBET AF DEN SIDSTE MÅNED.

| 0<br>Aldrig   | 1<br>Et par gange om<br>måneden | 2<br>Et par gange om<br>ugen | 3<br>Dagligt | 4<br>Hele tiden  |
|---|---------------------------------|------------------------------|--------------|------------------|
| <b>Hukommelse og orientering</b>  |                                 |                              |              | <b>HYPPIGHED</b> |
| Husker dårligt fra dag til dag (f.eks. vedrørende samtaler, ture etc.)                          |                                 |                              |              | 0 1 2 3 4        |
| Stiller de samme spørgsmål igen og igen   |                                 |                              |              | 0 1 2 3 4        |
| Mister eller forlægger ting   |                                 |                              |              | 0 1 2 3 4        |
| Glemmer navnene på velkendte personer   |                                 |                              |              | 0 1 2 3 4        |
| Glemmer navne på genstande og ting  |                                 |                              |              | 0 1 2 3 4        |
| Udviser vanskeligheder ved at koncentrere sig når han/hun læser eller ser fjernsyn              |                                 |                              |              | 0 1 2 3 4        |
| Glemmer hvilken ugedag det er   |                                 |                              |              | 0 1 2 3 4        |
| Bliver forvirret i ukendte omgivelser   |                                 |                              |              | 0 1 2 3 4        |
| <b>Færdigheder</b>  |                                 |                              |              |                  |
| Har vanskeligheder ved at benytte elektriske apparater (f.eks. TV, radio, komfur, vaskemaskine) |                                 |                              |              | 0 1 2 3 4        |
| Har vanskeligheder ved at skrive (f.eks. breve, julekort, lister etc.)                          |                                 |                              |              | 0 1 2 3 4        |
| Har vanskeligheder ved at bruge telefonen   |                                 |                              |              | 0 1 2 3 4        |
| Har vanskeligheder ved at lave varme drikke (f.eks. the/kaffe)                                  |                                 |                              |              | 0 1 2 3 4        |
| Har problemer med at håndtere penge eller betale regninger                                      |                                 |                              |              | 0 1 2 3 4        |
| <b>Selvomsorg</b>   |                                 |                              |              |                  |
| Har vanskeligheder ved personlig pleje (f.eks. barbering eller påføring af makeup)              |                                 |                              |              | 0 1 2 3 4        |
| Har vanskeligheder ved at klæde sig på  |                                 |                              |              | 0 1 2 3 4        |
| Har vanskeligheder ved at spise, uden hjælp   |                                 |                              |              | 0 1 2 3 4        |
| Har vanskeligheder ved at gå i bad alene  |                                 |                              |              | 0 1 2 3 4        |
| <b>Adfærd</b>   |                                 |                              |              |                  |
| Griner eller synes noget er morsomt, som andre ikke finder morsomt                              |                                 |                              |              | 0 1 2 3 4        |
| Har temperamentsudbrud  |                                 |                              |              | 0 1 2 3 4        |
| Er usamarbejdsvillig når han/hun bliver bedt om at gøre noget                                   |                                 |                              |              | 0 1 2 3 4        |
| Udviser socialt upassende/pinlig adfærd   |                                 |                              |              | 0 1 2 3 4        |
| Kommer med taktløse eller anstødelige bemærkninger  |                                 |                              |              | 0 1 2 3 4        |
| Handler impulsivt uden at tænke sig om  |                                 |                              |              | 0 1 2 3 4        |

## Bilag 3

### Cambridge Behavioural Inventory Revised (CBI-R)

| 0<br>Aldrig   | 1<br>Et par gange om<br>måned | 2<br>Et par gange om<br>ugen | 3<br>Dagligt | 4<br>Hele tiden |
|---|-------------------------------|------------------------------|--------------|-----------------|
| <b>Humør</b>  |                               |                              |              |                 |
| Græder  |                               |                              |              | 0 1 2 3 4       |
| Virker trist eller deprimeret   |                               |                              |              | 0 1 2 3 4       |
| Er meget rastløs eller ophidset   |                               |                              |              | 0 1 2 3 4       |
| Er meget irriteret  |                               |                              |              | 0 1 2 3 4       |
| <b>Overbevisninger</b>  |                               |                              |              |                 |
| Ser ting som i virkeligheden ikke er til stede (visuelle hallucinationer)   |                               |                              |              | 0 1 2 3 4       |
| Hører lyde som i virkeligheden ikke er til stede (auditive hallucinationer)                                       |                               |                              |              | 0 1 2 3 4       |
| Har mærkelige eller bizarre ideer som ikke kan være virkelige/sande   |                               |                              |              | 0 1 2 3 4       |
| <b>Spisevaner</b>   |                               |                              |              |                 |
| Foretrækker søde sager mere end tidligere   |                               |                              |              | 0 1 2 3 4       |
| Vil spise den samme slags mad igen og igen  |                               |                              |              | 0 1 2 3 4       |
| Har større appetit, spiser mere end tidligere   |                               |                              |              | 0 1 2 3 4       |
| Bordskik er aftagende, propper eksempelvis maden i munden   |                               |                              |              | 0 1 2 3 4       |
| <b>Søvn</b>   |                               |                              |              |                 |
| Søvnen er afbrudt om natten   |                               |                              |              | 0 1 2 3 4       |
| Sover mere i løbet af dagen end tidligere (små lure etc.)   |                               |                              |              | 0 1 2 3 4       |
| <b>Stereotypi og handlemønstre</b>  |                               |                              |              |                 |
| Er rigid eller fastlåst i sine ideer og holdninger  |                               |                              |              | 0 1 2 3 4       |
| Udvikler rutiner som han/hun ikke nemt kan tales fra, f.eks. at ville spise eller gå ture på bestemte tidspunkter |                               |                              |              | 0 1 2 3 4       |
| Kigger meget på uret, eller virker besat af tiden   |                               |                              |              | 0 1 2 3 4       |
| Bruger gentagne gange den samme vending eller ord   |                               |                              |              | 0 1 2 3 4       |
| <b>Motivation</b>   |                               |                              |              |                 |
| Udviser mindre entusiasme for hans/hendes sædvanlige interesser   |                               |                              |              | 0 1 2 3 4       |
| Udviser meget lidt interesse for at gøre nye ting   |                               |                              |              | 0 1 2 3 4       |
| Mangler initiativ til at holde kontakt med familie og venner  |                               |                              |              | 0 1 2 3 4       |
| Virker ligeglad med familiemedlemmers bekymringer og anliggender  |                               |                              |              | 0 1 2 3 4       |
| Udviser mindre omsorg   |                               |                              |              | 0 1 2 3 4       |

Andre kommentarer:

# Bilag 4

## Moral Behavior Inventory (Mendez et al., 2005) (Dansk udgave)

Dette spørgeskema består af nogle handlinger, som du skal bedømme ud fra termerne *rigtig* eller *forkert*. Der er ikke flere oplysninger end dem, du får her, så svar venligst så godt, som du kan.

Vælg 1, hvis handlingen synes at være Ikke Forkert.

Vælg 4, hvis handlingen synes at være Meget Forkert.

Vælg 2 og 3 som grader af Forkert imellem 1 og 4.

1 – Ikke Forkert; 2 – Lidt Forkert; 3 – Ret Forkert; 4 – Meget Forkert

| 1. Ikke<br>forkert | 2. Lidt<br>forkert | 3. Ret<br>forkert | 4. Meget<br>forkert |
|--------------------|--------------------|-------------------|---------------------|
|--------------------|--------------------|-------------------|---------------------|

|  |  |  |  |  |
|--|--|--|--|--|
| 1. Ikke holder mindre løfter   |  |  |  |  |
| 2. Tager den sidste plads i en bus fuld af mennesker                                 |  |  |  |  |
| 3. Sælger en defekt bil til en anden person  |  |  |  |  |
| 4. Kører efter at have drukket alkohol   |  |  |  |  |
| 5. Snyder ind foran i køen, når du har travlt  |  |  |  |  |
| 6. Vælger ikke at give blod, når der søges bloddonorer                               |  |  |  |  |
| 7. Er ondskabsfuld over for en person, du ikke kan lide                              |  |  |  |  |
| 8. Siger en hvid løgn for at få en bedre billetpris                                  |  |  |  |  |
| 9. Forsøger at tvinge de hjemløse væk fra dit boligområde                            |  |  |  |  |
| 10. Altid lader andre betale på restaurant   |  |  |  |  |
| 11. Ikke hjælper en anden person med at samle nogle papirer op, som han/hun har tabt |  |  |  |  |
| 12. Beholder pengene, hvis du har fået for mange byttepenge i en butik               |  |  |  |  |
| 13. Ikke tilbyder at hjælpe efter en ulykke  |  |  |  |  |
| 14. Ignorerer en fremmed person, som er sulten                                       |  |  |  |  |
| 15. Ikke stemmer ved mindre valg   |  |  |  |  |

## Bilag 4

1. Ikke  
forkert

2. Lidt  
forkert

3. Ret  
forkert

4. Meget  
forkert

|   |  |  |  |  |
|---|--|--|--|--|
| 16. Beholder penge, som du har fundet på jorden             |  |  |  |  |
| 17. Midlertidigt parkerer på en handicapplads               |  |  |  |  |
| 18. Kører lige ind foran andre bilister på motorvejen       |  |  |  |  |
| 19. Tager det største stykke af en kage                     |  |  |  |  |
| 20. Beder andre om at lave nogle af dine lektier            |  |  |  |  |
| 21. Tager æren for andres arbejde                           |  |  |  |  |
| 22. Nægter at hjælpe andre personer, som ikke fortjener det |  |  |  |  |
| 23. Holder mere fri end dine kolleger                       |  |  |  |  |