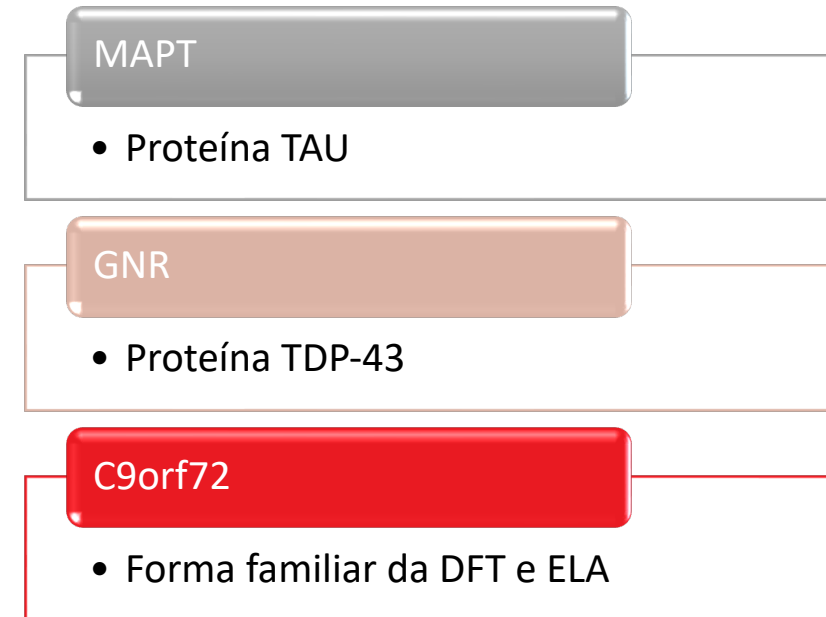


# Transtornos frontotemporais

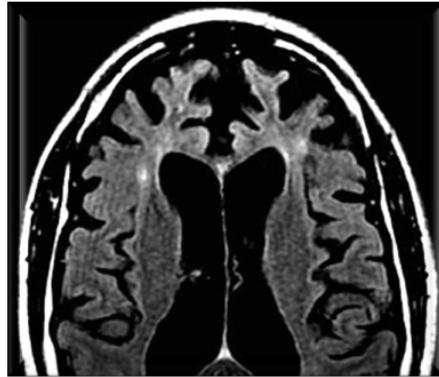
- Agrupados sob o termo guarda-chuva demência frontotemporal (DFT), são o resultado de vulnerabilidade seletiva dos neurônios frontais e temporais a diferentes substratos anatomopatológicos
  - ✓ Tendem a ocorrer em uma idade mais jovem do que outras formas de demência
    - 60% iniciam seus sintomas entre 45 e 64 anos
  - ✓ 50% a 60% das DFT são consideradas de etiologia esporádica
    - A maioria dos fatores de risco estão associados às mutações genéticas

- 40% das DFTs estão associadas a um padrão de herança autossômico dominante



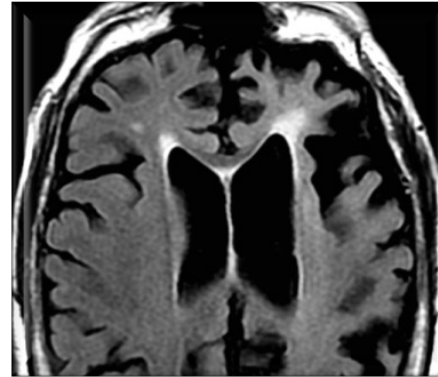
- Existem três tipos de transtornos frontotemporais classificados de acordo com a manifestação clínica inicial ou predominante, incluindo distúrbios comportamentais, de comunicação ou motores. As variações na apresentação clínica entre os subtipos de DFTs são atribuídas a diferenças nas regiões cerebrais afetadas e guardam estreita correlação com os achados de imagem

## Distúrbios comportamentais



Variante comportamental de demência frontotemporal

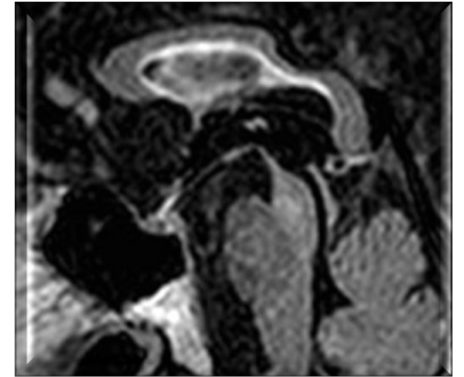
## Distúrbios de comunicação



Afasia progressiva primária (APP)

- APP não fluente
- APP semântica
- APP logopênica

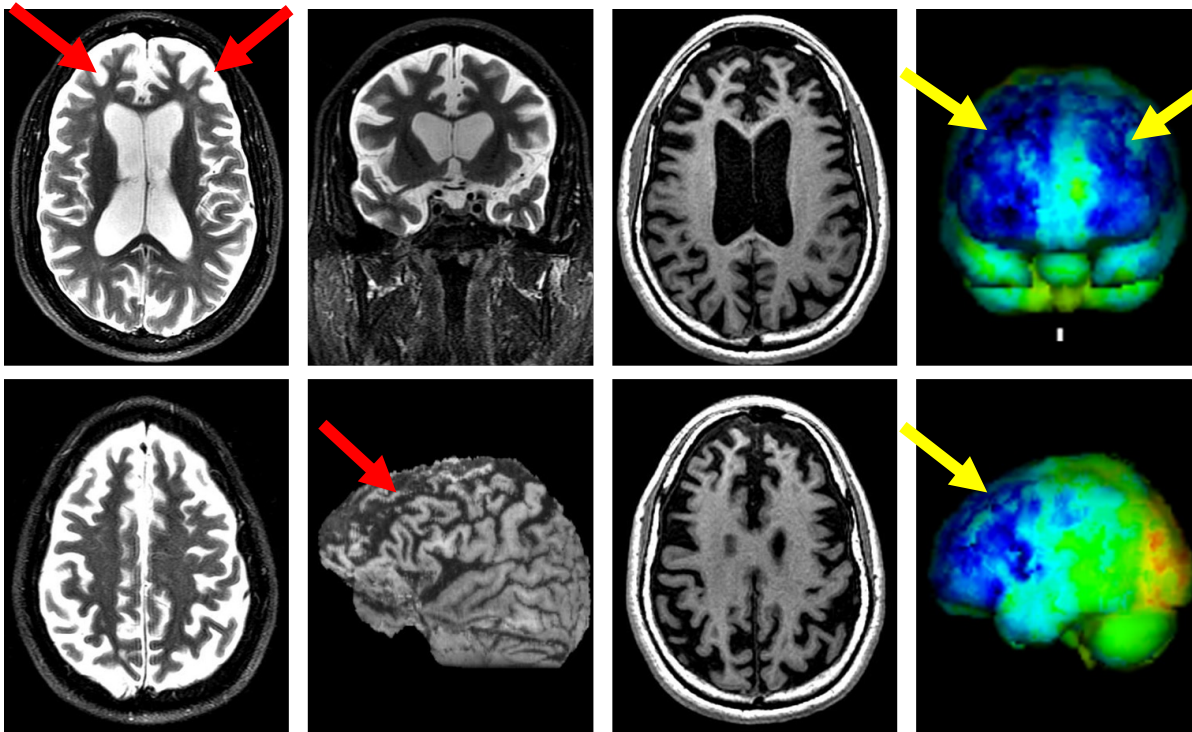
## Distúrbios motores



- Esclerose lateral amiotrófica (ELA)
- Degeneração corticobasal (DCB)
- Paralisia supranuclear progressiva (PSP)

# Variante comportamental da DFT

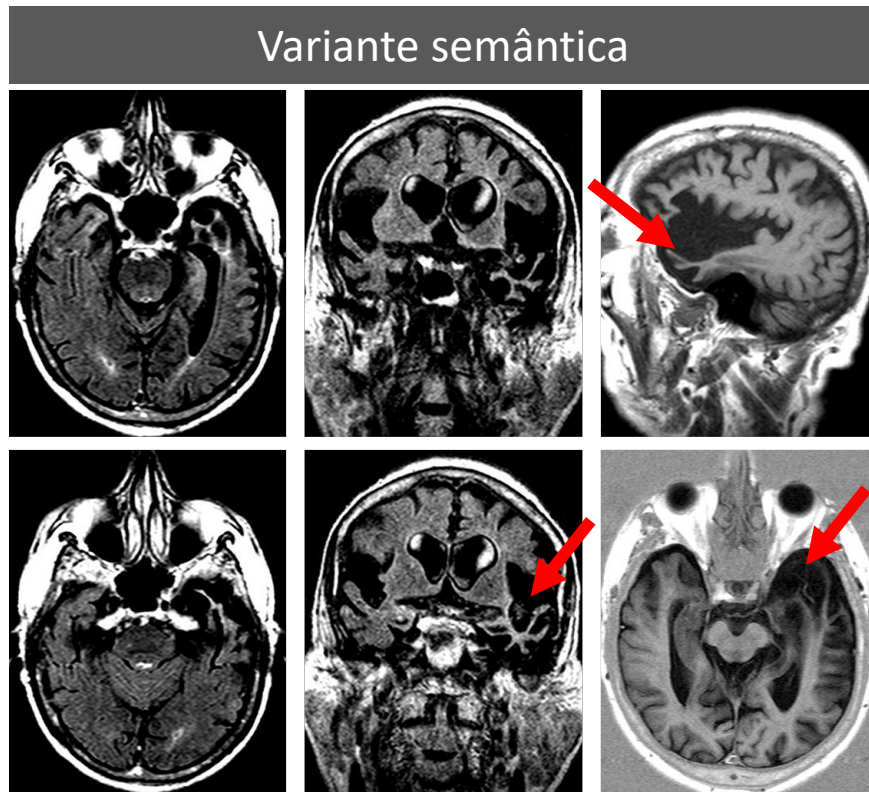
- Predominam **alterações do comportamento social e personalidade**, refletindo a distribuição frontal do substrato histopatológico
- Heterogeneidade das manifestações clínicas que resulta do comprometimento seletivo das regiões cerebrais
  - ✓ Desinibição, hiperatividade, distração, comportamento social inadequado e desinteresse → Comprometimento da região orbitobasal
  - ✓ Apatia e inércia → Envolvimento da porção frontal anteromedial do giro do cíngulo



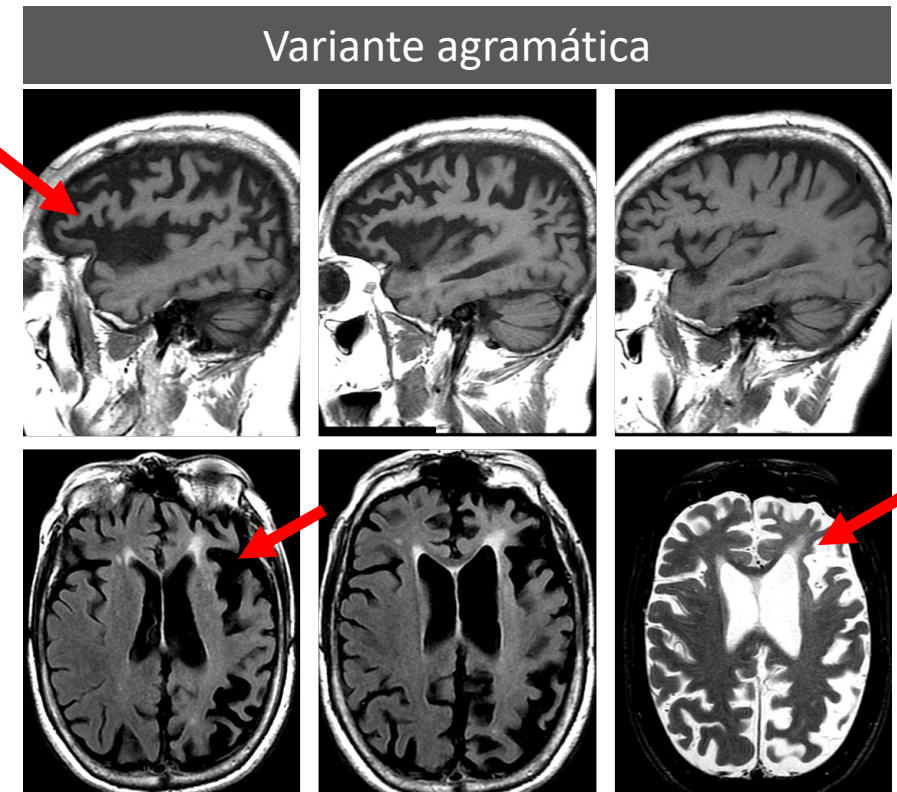
- Os estudos de imagem participam dos critérios diagnóstico. O padrão radiofenotípico característico inclui a atrofia (setas vermelhas) ou hipometabolismo (setas amarelas) dos lobos frontais, especialmente à direita e/ou do lobo temporal direito. O envolvimento bilateral do lobo frontal também pode ser observado, embora quando a atrofia é observada no hemisfério dominante, na maioria das vezes à esquerda, sintomas de linguagem também estão presentes. Neste paciente fica evidente o gradiente de comprometimento volumétrico anterior para a posterior melhor representado na imagem tridimensional.

# Afasia primária progressiva (APP)

- Mudanças na capacidade de comunicação
  - ✓ Problemas de memória, raciocínio e julgamento não são aparentes no início, mas podem se desenvolver com o tempo. São categorizados pelo tipo de problemas de linguagem que aparecem primeiro



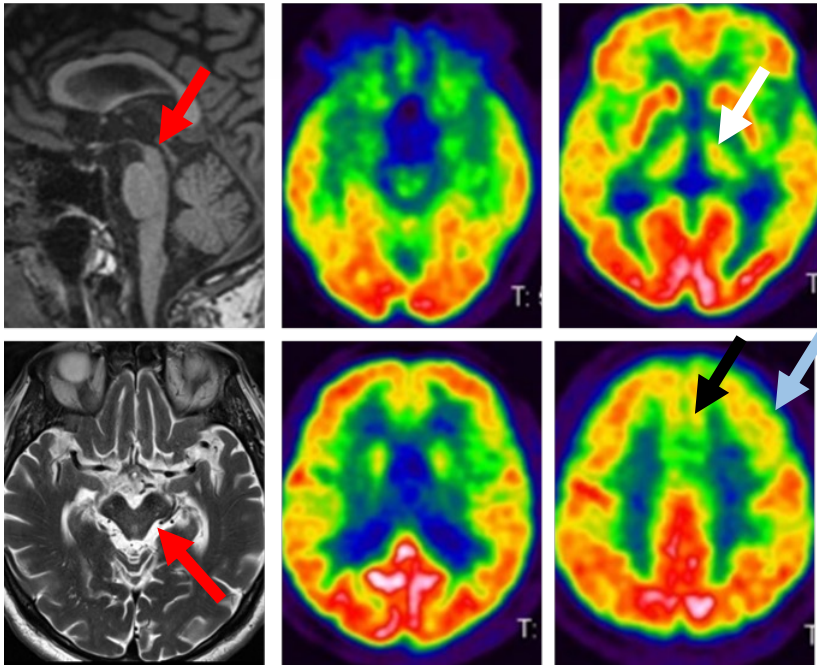
O padrão radiofenotípico inclui a atrofia ou hipometabolismo do lobo temporal anterior do hemisfério dominante (setas vermelhas). No contexto clínico apropriado a identificação de sinais de atrofia seletiva dessas regiões permite o diagnóstico de demência semântica suportada por imagem



O padrão da imagem associado a essa condição é a atrofia frontoinsular esquerda (setas vermelhas) e/ou hipoperfusão nos estudos da medicina nuclear. É possível notar atrofia do hemisfério cerebral esquerdo, com destaque para o comprometimento do lobo frontal, particularmente do giro frontal inferior, incluindo a área de Broca

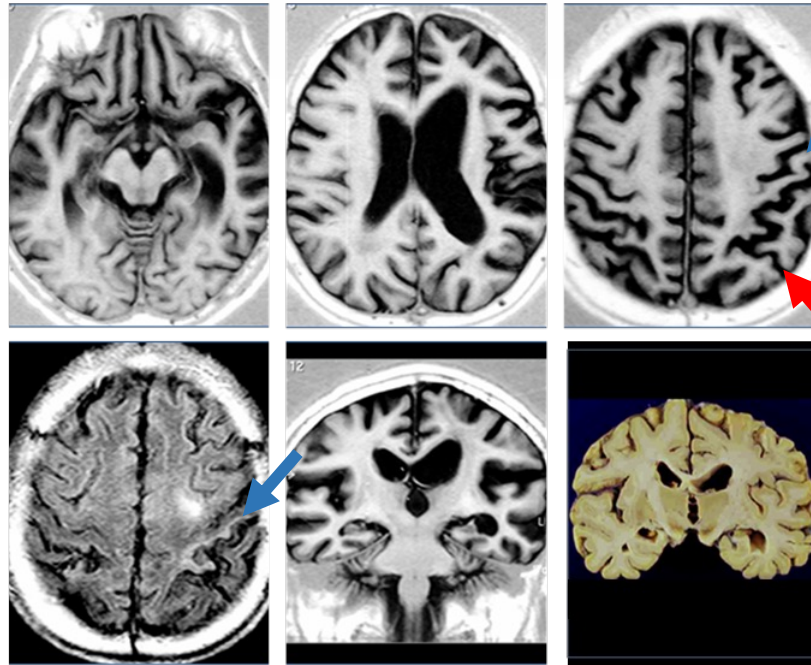
# DFTs com distúrbios de movimento

## Paralisia supranuclear progressiva



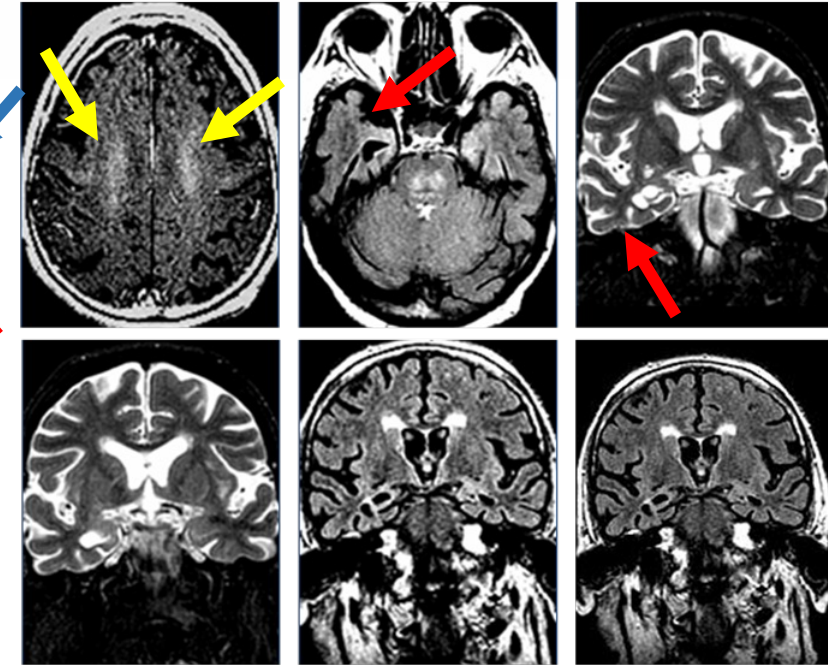
Originalmente classificada como uma síndrome Parkinson-plus. Incluída como um transtorno frontotemporal com base na presença de envolvimento do lobo frontal e da proteína tau. 20% dos pacientes com PSP apresentam sintomas de DFT. A chave para o diagnóstico por imagem está na avaliação de sinais de atrofia do mesencéfalo (setas vermelhas). Os estudos de PET evidenciam a distribuição do comprometimento característico, com marcado hipometabolismo glicolítico que afeta predominantemente o mesencéfalo, mas também comprometendo os tálamos (seta branca), os cíngulos anteriores (seta preta) e o córtex frontolateral (seta azul), o que justifica as alterações comportamentais, além do comprometimento dos estriados e tálamos.

## Degeneração corticobasal



É um distúrbio neurodegenerativo progressivo – outra taupatia – que afeta o córtex dos lobos frontais e parietais, os núcleos da base e tálamos. Os achados de imagem típicos incluem atrofia cortical assimétrica do lóbulo parietal superior (seta vermelha) – a característica mais constante –, dos giros peri-rolândicos (setas azuis), tálamos e dos núcleos da base. A anatomia do tronco encefálico é relativamente preservada, o que pode ser o útil no diferencial com paralisia supranuclear progressiva. As alterações podem ser bilaterais, porém assimétricas, com comprometimento mais exuberante do lado contralateral ao membro alienígena.

## Esclerose lateral amiotrófica - DFT



Sintomas de DFT são encontrados em aproximadamente 30% dos pacientes diagnosticados com esclerose lateral amiotrófica (ELA). Pacientes com ELA-DFT podem apresentar alterações comportamentais consistentes com a forma comportamental da DFT ou um perfil disexecutivo mais leve, incluindo déficits de fluência verbal. A ELA geralmente é diagnosticada na meia-idade e o déficit cognitivo pode preceder, acompanhar ou seguir os achados clínicos motores. Nos pacientes ELA-DFT o hipersinal T1 MTC se estende além dos limites do trato motor (setas amarelas) e são demonstradas inclusões neuronais ubiquitinadas fora do sistema motor. Neste paciente observa-se atrofia do lobo temporal direito (setas vermelhas), padrão radiofenotípico da variante comportamental.