

El Síndrome de Landau-Kleffner

¿Qué es el síndrome de Landau-Kleffner?

El síndrome de Landau-Kleffner (también llamado afasia infantil adquirida, afasia epiléptica adquirida, o afasia con desorden convulsivo) es un desorden del lenguaje. Frecuentemente se da en niños con un desarrollo normal, generalmente entre los tres y siete años de edad, y se caracteriza por la pérdida gradual o repentina de la capacidad para usar o comprender el lenguaje hablado.

En un desorden raro, con aproximadamente 160 casos diagnosticados entre 1957, cuando se identificó el primer caso, y 1990.

¿Cuáles son los signos del síndrome de Landau-Kleffner?

- ✚ Los signos tempranos se conocen como agnosia acústica, que hacen que el niño:
 - Repentinamente tenga problemas al entender lo que se le dice.
 - Parezca tener problemas con la audición -- se puede pensar en la posibilidad de que padezca de sordera.
 - Parezca que es autista o con retraso en el desarrollo.
- ✚ El lenguaje hablado se ve afectado tarde o temprano, lo que puede conducir a la pérdida completa de la capacidad para hablar.
- ✚ Algunos niños desarrollan su propio método de comunicación, tales como gestos o señas.

Aproximadamente el 80 por ciento de los niños con síndrome de Landau-Kleffner tienen una historia de uno o más ataques epilépticos que normalmente suceden en la noche. Tienen una actividad eléctrica cerebral anormal en ambos lados del cerebro.

La audición y la inteligencia normalmente se confirman normales en los niños con el síndrome de Landau-Kleffner. Sin embargo, la enfermedad puede verse acompañada de problemas psicológicos o de comportamiento, entre los cuales se encuentran los siguientes:

- ✚ Hiperactividad
- ✚ Agresividad
- ✚ Depresión

Los síntomas del síndrome de Landau-Kleffner pueden parecerse a otras condiciones o problemas médicos, tales como sordera o discapacidades para el aprendizaje

¿Cómo se diagnostica el síndrome de Landau-Kleffner?

El síndrome de Landau-Kleffner se diagnostica generalmente mediante un electroencefalograma (su acrónimo en inglés es EEG), trazos que muestran las ondas eléctricas del cerebro, así como otros exámenes de diagnóstico.

Tratamiento del síndrome de Landau-Kleffner

El tratamiento específico será determinado por su médico, o médicos basándose en lo siguiente:

- ✚ Su edad, su estado general de salud y su historia médica.
- ✚ Que tan avanzada está la enfermedad.
- ✚ Su tolerancia a determinados medicamentos, procedimientos o terapias.
- ✚ Sus expectativas para la trayectoria de la enfermedad.
- ✚ Su opinión o preferencia.

El tratamiento puede incluir medicamentos para las convulsiones y la capacidad del lenguaje. También se recomienda el aprendizaje del lenguaje por señas.

AFASIA EPILEPTICA ADQUIRIDA (SÍNDROME DE LANDAU-KLEFFNER): ESTUDIO DE UN CASO CON RESPUESTA A LAMOTRIGINA

(ACQUIRED EPILEPTIC APHASIA IN A CHILD: LAMOTRIGINE RESPONSE)

COMMUNICATION TOPIC: NEUROPEDIATRICS

Authors:

M^aT. Ferrando-Lucas, R. Gassió, P. Poó, A.Sans, C. Escofet, C. Blanco, M. Maristany, J. López- Casas, E. Fernández- Álvarez

Servei de Neurología. Grupo de trabajo de Neuropsicología. Unitat Integrada Hospital Sant Joan de Déu - Hospital Clínic. Universidad de Barcelona. Pg. Sant Joan de Déu, nº 2. 08950 - Esplugues LL. (Barcelona).

E-mail: efernand@medicina.ub.es

Abstract

We report the aphasia evolution in a child with Landau-Kleffner syndrome. The propositus is a 4-year-old girl who after the onset of epileptic seizures, myoclonic and myoclonic-astatic type, develops an acquired aphasia with a behaviour disorder. The EEG showed a left parieto-temporal spike-wave with tendency to diffusion and continuous spike-wave during the no REM-sleep. Different treatments were tried but only Lamotrigine was succesful in electroclinical normalization. The neuropsychological assessment performed during the acute clinical stage and the performed after controlling epilepsy show an improvement in the neurocognitive functions.

Resumen

Presentamos la evolución de la afasia en una niña afecta de síndrome de Landau-Kleffner. Se trata de una niña de 4 años de edad que tras presentar crisis epilépticas de tipo mioclónico y mioclónico-astático, desarrolla una afasia adquirida con trastorno de la conducta. El EEG demostró una punta-onda parietotemporal izquierda con tendencia a la difusión y una punta-onda continua durante el sueño no REM. Se ensayaron distintas pautas terapéuticas sin resultados. El tratamiento con lamotrigina consiguió la normalización electroclínica. La valoración neuropsicológica realizada durante la fase clínica aguda y posteriormente tras controlar la epilepsia muestra una mejoría de las funciones cognitivas.

SINDROME DE LANDAU- KLEFFNER (1)



1957- Neurology

“Syndrome of Acquired Aphasia with Convulsive Disorder in Children” William M. Landau and Frank R. Kleffner

CRITERIOS DIAGNOSTICOS

CLINICOS

- * Deterioro Lenguaje
- * Adquisición previa normal
- * Crisis Epilépticas

E.E.G.

- * Paroxismos PO.
- * Temporales; multifocales
- * Localización variable dcha./ izda.
- * Tendencia a difusión
- * POC durante el sueño n-REM

St. Jose de Oca - Barrocas

En 1957, **William Landau** y **Frank Kleffner** publican en Neurology la clínica de 6 pacientes, cuya previa adquisición del lenguaje había sido adecuada, y que en el contexto de crisis epilépticas presentaron una severa afasia global, con importante compromiso de la comprensión.

Desde ese momento a la actualidad alrededor de 200 casos han sido publicados de esta entidad cuyos **critérios diagnósticos** se basan en dos aspectos:

1-Clinicos: Deterioro del lenguaje que había sido normal hasta ese momento, en forma de **afasia** mixta, apareciendo en un primer momento deterioro de la comprensión que en los casos más graves adquiere la forma de agnosia auditiva.

La afasia aparece en el contexto de crisis convulsivas; existe la posibilidad de que las crisis no sean frecuentes, que se trate de crisis única e incluso que no hayan sido apreciadas nunca crisis clínicas.

Las **crisis** son de semiología diversa: parciales complejas, generalizadas tónico- clónicas, atónicas. También pueden ser mioclónicas, y así consta en la publicación primera sobre el síndrome.

2-Electroencefalográficos: **Paroxismos multifocales** de polipuntas y punta-onda, de localización variable (derecha- izquierda), con tendencia a la

difusión dentro del mismo hemisferio y al hemisferio contralateral. Adquiere trazado de **punta-onda** continua durante el **sueño n-REM**.



SINDROME DE LANDAU- KLEFFNER (2)	
✓ EDAD	4- 7 años. (18 meses - 13 años)
✓ SEXO	Sin datos concluyentes
✓ ANTECEDENTES FAMILIARES	Sin datos concluyentes
✓ ETIOLOGIA	Desconocida. Múltiples causas invocadas
✓ PATOGENIA	Hipotesis Lesional " Funcional - Landau y Kleffner Heterogeneidad del Síndrome - Deona
✓ T.A.C., R.M Y OTROS E. C.	Normales

St. Juan de Dios - Quito

La **edad** más frecuente de presentación oscila entre los 4 y los 7 años, siendo el caso más precoz aceptado el de un paciente de 18 meses y el más tardío, 13 años.

No existen datos concluyentes en cuanto a una mayor incidencia en uno u otro **sexo**, ni se han descrito **antecedentes familiares** significativos. La **etiología** es igualmente desconocida, habiéndose invocado causas infecciosas así como vasculares.

Otros **exámenes complementarios**: La neuroimagen, TAC y RM cerebral son normales. Existe evidencia de alteración de la perfusión (SPECT) e hipometabolismo (PET) en áreas cerebrales del lenguaje, en estos pacientes.

Se postulan diferentes **hipotesis patogénicas** para el Síndrome de Landau- Kleffner:

Lesional: Las alteraciones electroencefalográficas y del lenguaje serian consecuencia de un proceso inflamatorio.

Funcional: Por ablación de las áreas del lenguaje debido a las descargas bilaterales.

La **heterogeneidad del síndrome**, defendida por Deona postula causas lesionales, que darían lugar a una clínica de corta duración, reversible. En otros casos, la duración de las crisis produciría una lesión en hemisferio dominante y el hemisferio no dominante sería responsable de una posibilidad de recuperación a largo plazo. En un tercer grupo de pacientes, la alteración bihemisférica daría lugar a alteraciones irreversibles.

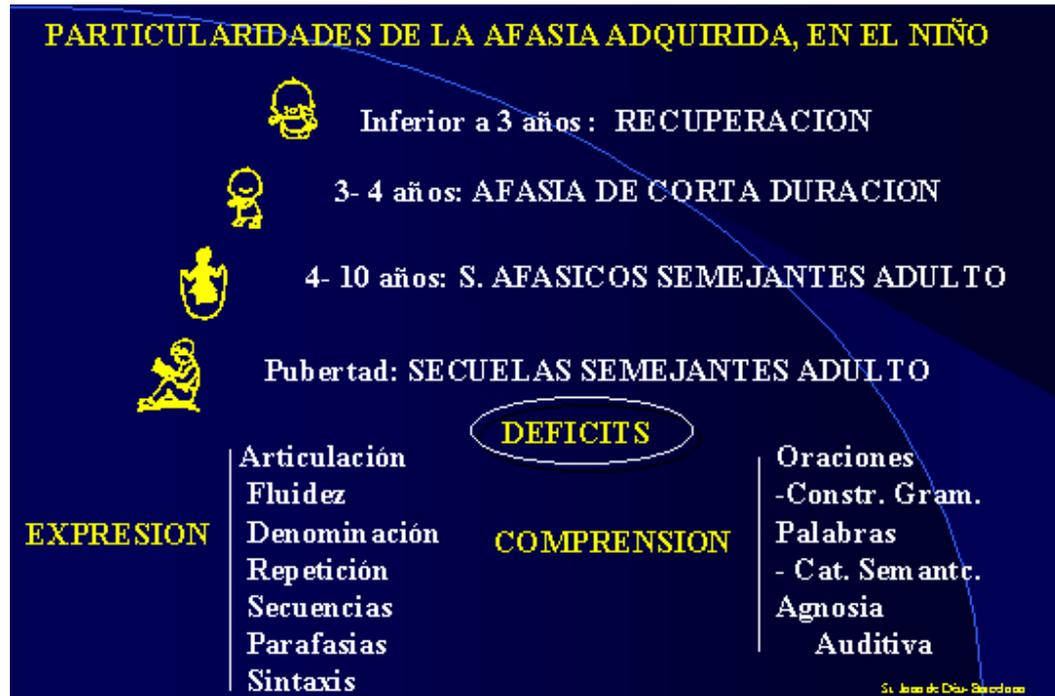


El deterioro del lenguaje, en forma de **afasia**, puede pasar por un primer estadio de mutismo. En la evolución de la misma puede apreciarse déficit de predominio comprensivo, mixto, o expresivo.

Habitualmente, se alteran en primer lugar los **aspectos comprensivos**. Secundariamente a la comprensión, aparece alteración de la **expresión**. Debe ser señalado que la **agnosia auditiva verbal** es el tipo de afasia más frecuente, pudiendo llegarse a agnosia auditiva global; sin embargo que se presente como una afasia comprensiva menos severa no invalida el diagnóstico, existiendo incluso casos en que en la afasia predomina deterioro de la expresión.

Los pacientes presentan además **dispraxia orolingual**, alteración de la **prosodia** y **trastorno de conducta**, con tendencia al aislamiento o bien a la hipercinesia motivado por la situación de dificultad para comprender y expresarse, cuando previamente podía hacerlo. La situación es particularmente dramática cuando presentan agnosia auditiva. En los casos en que no han aparecido crisis clínicas, puede darse un falso diagnóstico de niño psicótico. El estudio E.E.G. (vigilia y sueño) aclarará el diagnóstico.

No se encuentra ningún dato patológico en la **exploración neurológica** de estos pacientes.



Es importante recordar que entre los 4 y 10 años, en el niño ya pueden reconocerse **síndromes afásicos**, aunque no idénticos, sí con déficit semejantes a los del adulto y que permiten su clasificación.

En este sentido debemos tener presentes los **diferentes déficit** que podemos hallar, tanto en la vertiente expresiva como comprensiva. Podemos encontrarnos con cuadros de afasia muy florida por el número de déficit que se presenten, predominantemente en una u otra área, o mixtos. Pero lo más importante es recordar que las afasias pueden tener una **manifestación** muy **sutil** en la que solo se afecte la denominación, o la capacidad de comprender determinados tipos de estructuras gramaticales, o determinadas categorías semánticas, por ejemplo. Una exploración con **baterías objetivas** y apropiadas a la edad del paciente debe formar parte del diagnóstico y seguimiento de estos niños.

La afasia en la infancia sí se diferencia de la del adulto en cuanto a las **secuelas**. Su evolución no conoce la gravedad de la del adulto hasta llegar a la pubertad.

El síndrome de Landau- Kleffner, es una **excepción**. Es la única afasia adquirida en la edad infantil en que peor es el pronóstico cuanto más precoz haya sido la edad de comienzo de la clínica.



El **tratamiento** conoce dos aspectos, el de la **epilepsia** y el de la **afasia**.

En el primer caso, no existe un fármaco antiepiléptico que haya mostrado una eficacia significativa. La norma es la rebeldía al control tanto de las crisis como del trazado E.E.G.

Existen numerosas propuestas en la literatura, que incluyen el tratamiento con calcioantagonistas, inmunoglobulinas, así como el quirúrgico, con sección transpial, con el fin de evitar la propagación de las descargas.

Con frecuencia debe recurrirse a la **politerapia**. Dentro de lo decepcionantes que son los diferentes esquemas terapéuticos, la politerapia con Valproato y Clobazam ha mostrado eficacia. **Corticoterapia**: Es utilizada, añadida a los antiepilépticos cuando no se consigue controlar la clínica.

La experiencia con los **nuevos fármacos antiepilépticos** es muy escasa, habiendo sido publicado, a nuestro conocimiento, un solo caso con respuesta positiva a Vigabatrina.

La afasia requiere logoterapia. En los casos más severos debe recurrirse a lenguajes alternativos. Algunos de estos pacientes deben ser educados como sordomudos: es el caso de la agnosia auditiva.

La **evolución** es positiva en lo referente a las crisis clínicas y las anomalías E.E.G.

Sin embargo la evolución de la afasia es incierta, no existiendo paralelismo entre el control clínico, eléctrico y la recuperación de la afasia, pudiendo esta persistir a pesar de la normalización de la situación crítica. El grado de severidad de la afasia es igualmente impredecible y el **pronóstico** es tanto peor cuanto mas precoz haya sido el inicio de la clínica, al contrario que en el resto de afasias adquiridas en la infancia, que a menor edad del paciente más fácil es su recuperación, ver su normalización.

Esta variabilidad es entendida si se contempla la posibilidad de una heterogeneidad en la patogenia del síndrome, como ha sido referido anteriormente.

ANDREA Hº 706181	CRISIS	E.E.G. Vigilia	E.E.G. Sueño	TTO.	EVOLUCION
3 a.1m.	Hipertonía	-	-	-	-
4 a.7m.	Miocl. fac. Desv. oral + ocular	PO P-TIz. difusión	REM: ↑ nREM Difusión	VPA	Control crisis
4 a.9m.	Atónicas Mioc. palp.	Parox. Iz. > T.	-	VPA CBZ CLB	Alt. artic., mem., práx. Anomia
4 a.10m.	↑	P- PPO. > Iz.	POC	CBZ CLB	Mutismo L. gestual Alt. conducta
5a.	No	-	-	CLB LTG	Normalización

Supresión por reacción adversa: Reaparece clínica

St. Juan de Dios Hospital

El **caso clínico** que aportamos se trata de una paciente (Andrea) sin antecedentes personales ni familiares de interés patológico, y que hasta la edad de 3 años había tenido un desarrollo motor y del lenguaje adecuado. Escolarizada en Escuela Infantil con buena adaptación y rendimiento.

A esa edad (3 años 1 mes), presenta un episodio de hipertonía y somnolencia que pasa desapercibido.

A los **4 años 7 meses** padece varios episodios de mioclonías faciales, con desviación ocular y de comisura oral. El **E.E.G.** muestra paroxísmos de punta- onda parieto-temporal izquierda, con tendencia a la difusión homolateral. El trazado de sueño intensifica las descargas, que difunden contralateralmente en sueño n-REM.

Es instaurado tratamiento con **Valproato**, consiguiéndose el control de las crisis.

Dos meses mas tarde, **reaparece la clínica**, presentando crisis mioclónicas y atónicas. El trazado E.E.G. es de características semejantes y se aprecian cambios en el **lenguaje** de la niña, consistentes en alteración en la fonología, problemas para encontrar las palabras, así como dificultades en memoria y en práxias orolinguofaciales.

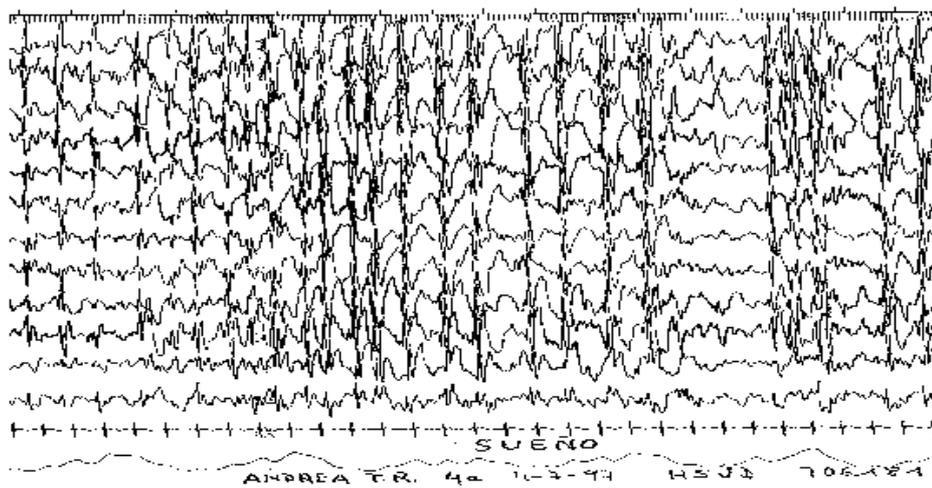
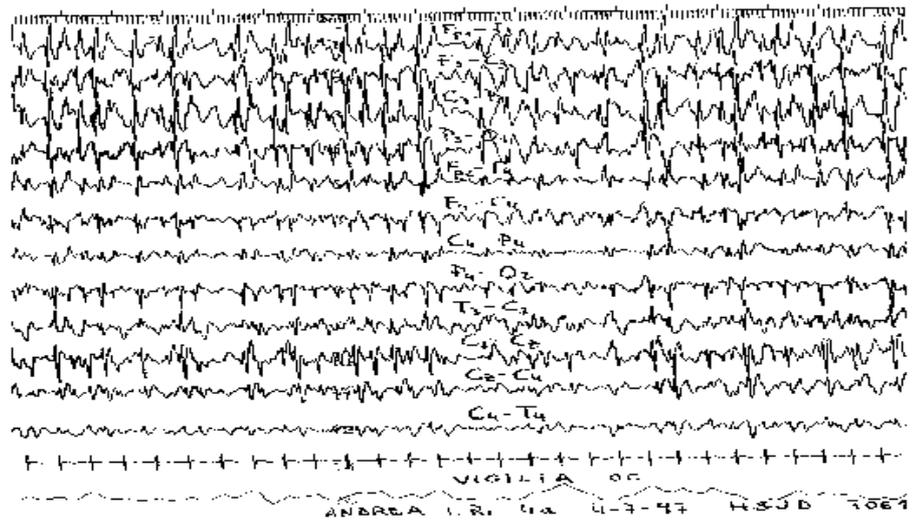
Al tratamiento es añadido **Clobazan**. Persiste la clínica, agravándose, con numerosas crisis diarias, E.E.G. con paroxísmos de puntas y polipunta- onda, de predominio izquierdo, que adquiere trazado de **punta- onda continua** durante el sueño.

La paciente presenta **mutismo** y **alteración conductual**, aislándose y no queriendo relacionarse más que con su madre, con la que elabora un lenguaje gestual rico.

La instauración de **Lamotrigina** se sigue de control de crisis y tendencia a la normalización de lenguaje y conducta.

Al tener que ser suspendido el fármaco por reacción adversa, reaparece la clínica con toda su gravedad, por lo que es reintroducida muy lentamente, consiguiéndose nuevamente controlar las crisis, normalizar el E.E.G. y una mejoría objetiva del lenguaje, persistiendo la situación satisfactoria al utilizar el fármaco en monoterapia.

En la actualidad la evolución sigue siendopositiva.



VALORACION NEUROPSICOLOGICA (1)	CONDICIONES DE LA EXPLORACION	
	5a.1m. Crisis diarias EEG V: Multifocal S: POC LTG + CLB	5a.3m. Control crisis EEG V: Normal LTG + CLB
CI (Leiter)	108	
PLON	Global ↓ > Forma	
ITPA Comprensión Auditiva	No puntuable	4 a. 5m.
PEABODY	P13 (3a. 9m.)	P36 (4a. 10m.)
BOSTON	-	Normal

La **evaluación neuropsicológica** de la paciente fue efectuada en dos momentos diferentes de su evolución clínica.

En la primera evaluación la niña se encontraba padeciendo crisis diarias y con la alteración E.E.G. referida.

Una segunda evaluación, con el fin de poseer datos objetivos de la evolución de su trastorno del lenguaje, en paralelo a la evolución de su situación clínica, fue efectuada tras remitir las crisis y normalizarse el E.E.G.

Para determinar el **Cociente Intelectual** fue elegida una prueba en la que no tuviese que efectuar tareas de lenguaje expresivo ni comprensivo. Los resultados obtenidos, mediante la Escala Internacional **Leiter** fueron de 108, a pesar de que esta exploración fue efectuada en un momento de mala situación de su clínica epiléptica.

En la **Exploración del Lenguaje**, se efectuó una primera aproximación mediante la **PLON** (Prueba de Lenguaje Oral de Navarra), que ofreció unos resultados de trastorno global, afectando a Forma, Contenido y Uso, con mayor afectación de la Forma.

Los aspectos comprensivos fueron valorados utilizando **ITPA** (Test Illinois de Habilidades Psicolingüísticas) y comprensión de vocabulario, Test de Vocabulario por Imágenes, **Peabody**. La afectación de la comprensión era de tal entidad que no pudo ser puntuada la primera prueba. En Peabody, una edad

equivalente casi inferior en dos años a su edad cronológica. Probablemente en la comprensión- ITPA intervinieron también factores de memoria, que se ven afectados en esta entidad y de hecho, la revisión de la literatura nos ofrece las dificultades de memoria como una de las secuelas a largo plazo.

Alteración de la **prosodia** y dificultades en **práxias orolingüofaciales** también fueron apreciadas en nuestra paciente.

Tras el **control clínico**, estos parámetros habían mejorado significativamente.

VALORACION NEUROPSICOLOGICA (2)

LENGUAJE ESPONTANEO
LENGUAJE PROVOCADO
SITUACIÓN DE JUEGO

CONDICIONES DE LA EXPLORACIÓN

5a.1m. Crisis diarias EEG V: Multifocal S: POC LTG + CLB	5a.3m. Control crisis EEG V: Normal LTG + CLB
--	--

<ul style="list-style-type: none">* Hipoespontaneo* Frases 2- 3 palabras* Distorsión fonológica.* Parafasias Semánticas* Sintaxis alterada	<ul style="list-style-type: none">* Intención de comunicar* 6- 8 palabras* Estrategias fonolg.* No parafasias* Sintaxis correcta
--	--

Dr. Juan de Dios Sandoval

Los **aspectos expresivos** del lenguaje fueron evaluados mediante la **transcripción** del lenguaje espontáneo y provocado en situación de juego.

En la fase de actividad electro- clínica, la paciente presentaba **hipoespontaneidad** con tendencia al mutismo, aunque colaboraba y respondía si se le insistía. La colaboración era muy buena y el contacto con las examinadoras adecuado aunque se inhibía en cuanto le eran requeridas tareas de lenguaje oral.

La longitud de los enunciados era de **2- 3 elementos**, con importante **distorsión fonológica** y **sintáctica** que comprometía su inteligibilidad. Presentaba **parafasiassemánticas** y daba la impresión que poseía también rasgos anómicos. Se intentó explorar este aspecto mediante la denominación del Boston, pero no se consiguió colaboración.

Tras el **control de la clínica**, la situación había cambiado significativamente.

Espontáneamente relataba sus experiencias (viaje, estancia en hotel). La longitud de los enunciados era de **6- 8 elementos**. Habían desaparecido las parafasias. La estructura sintáctica de las frases era correcta. Persistían **dificultades fonológicas** y persistía la impresión de **anomia**. Sin embargo los resultados de la valoración de **denominación** fueron **normales**. Lo que realmente ocurría, era que la niña, consciente de sus **dificultades fonológicas** no empleaba aquellas palabras que más le costaban pronunciar. De hecho, recurría a estrategias consistentes en ensayar en voz baja la palabra, hasta que conseguía su correcta fonología y entonces la emitía. Esta operación la efectuaba con frecuencia; si se le intentaba ayudar, adoptaba actitud de mutismo. Ello nos llevó a una **errónea** impresión de anomia.

La **conducta** se había normalizado; asistía a clase y aceptaba el contacto con sus compañeros.

La **evolución positiva** persiste en la actualidad.

**SÍNDROME DE LANDAU- KLEFFNER:
CONSIDERACIONES FINALES**

1 - SÍNDROMES EPILEPTICOS QUE CURSAN CON TRAZADO PUNTA - ONDA DURANTE EL SUEÑO

- * SÍNDROME DE LANDAU- KLEFFNER
- * EPOCS (Epilepsia con punta- onda continua durante el sueño lento)
- * EPBA (Epilepsia parcial benigna atípica)

2 - CONCLUSIONES

- Conveniencia de una adecuada evaluación de las sintomatología Neuropsicológica y sus fluctuaciones**
- Considerar la utilización de Lamotrigine**

Dr. Juan de Dios Saucedo

El Síndrome de Landau- Kleffner (**SLK**) nos enfrenta a una discusión no resuelta en la literatura: El del diagnóstico diferencial.

Existen otras entidades que cursan con epilepsia, punta- onda durante el sueño y trastornos del lenguaje y la conducta: La epilepsia con punta- onda continua durante el sueño (**EPOCS**) y la epilepsia parcial benigna atípica (**EPBA**).

Existe un denominador común en la edad de comienzo, manifestaciones epilépticas y alteraciones en el E.E.G. tanto en vigilia como en sueño.

Aunque descritas como entidades diferentes, se postula en la actualidad que se trate de una misma afección con distintos grados de severidad clínica y pronóstico, en donde la forma más benigna sería la EPBA y la más grave el SLK.

Otro aspecto apasionante lo constituye la incógnita si los niños diagnosticados de **disfasia comprensiva**, con alteraciones en el E.E.G. de sueño, no son sino otro grado más de este espectro. Es una cuestión que a la que esperamos poder responder dentro de algún tiempo.

Por último, deseamos insistir en la conveniencia de que estos pacientes sean valorados en diferentes estadios evolutivos con pruebas baremables en comprensión, y transcripciones en expresión, que nos permitirán tener **datos objetivos**. Entendemos que la evaluación de la evolución del trastorno del lenguaje simplemente por los datos de la anamnesis y pequeñas conversaciones durante la consulta son insuficientes y fuente de errores.

La **buena evolución** de esta paciente tras ser sometida a **Lamotrigina**, nos abre un campo de perspectivas frente a este fármaco y otros nuevos antiepilépticos.

Dado que conocemos los decepcionantes resultados con los fármacos clásicos, la pregunta es si ante estos pacientes no deberíamos elegir de entrada los nuevos antiepilépticos. Será necesaria una **mayor experiencia** para poder decidirlo.