

## Syndrom Landau'a Kleffnera

czwartek, 01 kwietnia 2010 16:50

Oryginał dostępny pod adresem: <http://www.bobjanet.demon.co.uk/lks/home.html>

### Jakie są główne objawy?

Wszystkie dzieci z LKS mają nieprawidłową aktywność elektryczną w jednym, bądź obu płatach skroniowych, obszarze mózgu odpowiedzialnym, obok innych funkcji, za przetwarzanie języka. Ta padaczkopodobna aktywność objawia się na obrazie EEG, szczególnie, kiedy dziecko śpi.

Około 2/3 dzieci z LKS ma rzucawki, częste szczególnie w nocy. U wielu dzieci występuje niewiele rzucawek, i te z łatwością kontrolowane są przez leki przeciwpadaczkowe. Niektóre dzieci nigdy nie wykazują wyraźnych napadów padaczkowych, nie jest to konieczne przy LKS. Niewielka liczba dzieci ma wiele napadów, które nie poddają się łatwej kontroli.

**Zaburzenia mowy** u większości dzieci dotyczą rozumienia. Wiele dzieci z LKS nie jest w stanie zrozumieć własnego imienia. Mają również często problemy z rozpoznaniem dźwięków środowiskowych, takich jak dzwonek telefonu. Dzieci te mogą wydawać się być głuche.

**Język ekspresyjny** – umiejętność mowy, jest również poważnie zaburzona, część dzieci całkowicie traci zdolność mówienia. Rzadziej, dziecko jest w stanie zrozumieć język, lecz ma problemy z mówieniem.

Często występują **problemy behawioralne**, szczególnie nadaktywność, słaba koncentracja uwagi, depresja i drażliwość.

Część dzieci przechodzi epizody bardzo nieprawidłowego „**zachowania typu autystycznego**” z symptomami takimi jak unikanie kontaktu z rodziną i przyjaciółmi (unikanie kontaktu wzrokowego jest częste), nadmierna wybredność wobec pożywienia, zaburzenia snu, napady wściekłości i agresji, niewrażliwość na ból, dziwne, niewłaściwe lub powtarzające się zabawy.

Tymczasowo wystąpić mogą inne **problemy neurologiczne** tj. utrata panowania nad pęcherzem i jelitami, zaburzenia widzenia, (dziecko widzi, ale nie rozumie, co widzi). Może mieć problemy z rozpoznaniem rodziny, przyjaciół, czy przedmiotów codziennego użytku np. jedzenia czy ubrań.

### Kiedy rozwija się LKS?

LKS pojawia się między 3-im a 8-ym rokiem życia. Może rozwijać się powoli przez wiele miesięcy lub w ciągu jednej nocy. Kiedy pojawia się u małych dzieci, które jeszcze nie nauczyły się mówić, może być błędnie zdiagnozowane jako zaburzenie rozwoju języka, głuchota bądź autyzm. Rzucawki, padaczkopodobne EEG, zaburzenia zachowania i wiele dodatkowych problemów zwykle ustępują do wczesnego okresu dojrzewania. Niektóre dzieci mogą w pełni odzyskać zdolność mowy, ale wiele pozostaje z jej zaburzeniami.

## **Jak wygląda leczenie LKS?**

Leki przeciwpadaczkowe stosowane są w leczeniu rzucawek, ale często, na dłuższą metę, nie normalizują padaczkopodobnego EEG.

Sterydy, stosowane wystarczająco wcześnie i przez dość długo, poprawiają obraz EEG i pozwalają na odzyskanie zdolności mowy.

Dla dzieci, które nie reagują na sterydy, szanse powodzenia oferowane są przez nową procedurę chirurgii mózgu.

Odpowiednia terapia mowy i języka, oraz specjalna edukacja odgrywają w przypadku tych dzieci bardzo ważną rolę. Przy niewielkim rozumieniu języka lub jego całkowitym braku, dzieciom należy wystarczająco wcześnie przybliżyć język migowy. Kształcenie winno odbywać się w specjalnej klasie lub szkole dla dzieci z poważnymi zaburzeniami mowy i języka (lub, jeśli nie jest to możliwe, w szkole dla dzieci głuchych).

## **Co powinienem zrobić jeśli sądzę, iż dziecko może mieć LKS?**

Poproś lekarza o skierowanie na EEG. Powinno to być EEG wykonane w trakcie snu, jako iż wzór LKS może nie ujawnić się, kiedy dziecko jest obudzone.

Poproś o skierowanie do pediatry neurologa – pamiętaj LKS to rzadkie zaburzenie. Wielu doświadczonych pediatrów i neurologów nigdy wcześniej nie spotkało się z takim przypadkiem. Poproś o skierowanie do kliniki lub lekarza mającego doświadczenie z LKS.

Wczesna diagnoza i szybkie leczenie mogą poprawić szanse dziecka na pełne wyzdrowienie.

Zapytaj, czy jest terapeuta mowy, psycholog czy inny specjalista w swojej dziedzinie, który ma doświadczenie z LKS, i z którym mogłabyś porozmawiać.

Aby uzyskać dalsze informacje i porady, skontaktuj się z grupą wsparcia rodziców dzieci z LKS (FOLKS) nr rej. 1059499 (UK)

Folks mogą dostarczyć ci dalszych informacji na temat leczenia, specjalnej edukacji, i skontaktować cię z rodzinami dzieci z LKS.

*Oryginalna wersja na stronie: <http://nidcd.nih.gov/health/voice/landkifs.asp>*

## **Co to jest?**

LKS to dziecięce zaburzenie. Główną jego cechą jest stopniowa lub nagła utrata umiejętności rozumienia i używania języka mówionego. Wszystkie dzieci z LKS mają nieprawidłowe elektryczne fale mózgowe, które mogą zostać udokumentowane na elektroencefalogramie (EEG), zapisie elektrycznej aktywności mózgu. Około 80 % dzieci z LKS ma jeden lub kilka napadów padaczkowych, które zwykle pojawiają się w nocy. Zaburzenia zachowania takie jak nadaktywność, agresywność, depresja może także towarzyszyć temu zaburzeniu. LKS może zostać nazwane infantylną nabytą afazją, nabytą afazją epileptyczną lub afazją z zaburzeniami konwulsyjnymi. Ten syndrom został po raz pierwszy opisany w 1957 roku przez dr William'a Landau'a i dr Frank'a Kleffner's, którzy zidentyfikowali 6-o dzieci z tym zaburzeniem.

## Jakie są objawy LKS?

LKS pojawia się najczęściej u prawidłowo rozwijających się dzieci między 3-im i 7-ym rokiem życia. Bez żadnego widocznego powodu, dzieci te zaczynają mieć kłopoty ze zrozumieniem tego, co się do nich mówi. Lekarze często opisują ten problem jako słuchową, agnozyjną „głuchotę na słowa”. Głuchota słuchowa może rozwijać się powoli lub bardzo szybko. Rodzice często myślą, iż dziecko ma problemy ze słuchem lub nagle ogłuchło. Testy słuchowe, jednakże, wykazują prawidłowy słuch. Dzieci mogą również wydawać się autystyczne lub rozwojowo opóźnione.

Nieumiejętność rozumienia języka wpływa z kolei na język mówiony dziecka, co może pogłębiać się aż do całkowitej utraty mowy (mutyzmu). Dzieci, które nauczyły się czytać i pisać przed początkiem agnozji słuchowej, mogą często nadal porozumiewać się językiem pisanym. Niektóre dzieci rozwijają pewien typ komunikacji poprzez gesty lub język migowy. Problemy z komunikacją mogą prowadzić do problemów behawioralnych lub psychologicznych. Poziom inteligencji pozostaje na ogół bez zmian.

Utrata języka może zostać poprzedzona przez napady epileptyczne, które zwykle pojawiają się w nocy (u 80 % chorych). Napady zwykle ustają po osiągnięciu przez dziecko dojrzałości. Wszystkie dzieci z LKS mają nieprawidłową elektryczną czynność mózgową w prawej i lewej półkuli.

## Jak często występuje LKS?

Opisano ponad 160 przypadków od 1957 do 1990 roku.

## Co wywołuje LKS?

Przyczyna LKS nie jest znana. Niektórzy eksperci sądzą, iż istnieje więcej niż jedna. Wskazuje się na dysfunkcyjny system immunologiczny, działanie wirusa lub guz mózgu. Wszystkie dzieci z LKS wydają się prawidłowo rozwijać aż do pierwszego napadu lub początku problemów z językiem. Nie odnotowano wcześniejszego występowania LKS w rodzinie. Dlatego też, LKS nie jest najprawdopodobniej dziedziczny.

## Jaki jest skutek LKS?

Nie ma opisu długoterminowych badań dzieci z LKS. Brak dowodów, razem z szerokim zakresem różnic między poszczególnymi dziećmi, uniemożliwia przewidywanie skutków tego zaburzenia. Całkowite odzyskanie języka zostało opisane, niemniej jednak problemy z mową zwykle trwają po dorosłość. Problemy te mogą wahać się od trudności w wypełnianiu prostych poleceń po zupełny brak komunikacji werbalnej. Jeśli wyzdrowienie ma miejsce, może nastąpić w ciągu dni lub lat. Jak dotąd nie udowodniono związku między zakresem zaburzeń językowych, obecnością lub nieobecnością napadów i ilością odzyskanego języka. Na ogół, im wcześniej rozpoczyna się zaburzenie, tym słabsza jest szansa na odzyskanie zdolności mówienia.

Większość dzieci wyrasta z napadów, a czynność elektryczna mózgu na EEG zwykle powraca do normy przed 15-ym rokiem życia.

## Jaka terapia?

Lekarstwa kontrolujące napady i nieprawidłowe czynności mózgu mają zwykle niewielki wpływ na zdolności językowe. Terapia kortykosterydami pomogła u niektórych dzieci odzyskać sprawność językową. U innych korzyści przyniosła nauka języka migowego.

Opracowanie: Renata Szpilowska, Płock