

Славица ГОЛУБОВИЌ, Леда ФИЛИПОВИЌ

**LANDAU-KLEFFNER СИНДРОМОТ-ЗДОБИЕНА АФАЗИЈА СО ЕПИЛЕПСИЈА
(АФАЗИЈА-ЕПИЛЕПСИЈА СИНДРОМ, LANDAU-KLEFFNER СИНДРОМОТ,
1957; WORSTER-DROUGHTOY СИНДРОМ, 1971)**

Landau-Kleffner синдромот или здобиената афазиса со епилепсија е растројство во кое детето што имало претходно нормален развој на говорот ги загубува репетитивните и експресивните говорно-јазички способности, но ја задржува општата интелигенција. Кај овие деца се јавуваат мутизмот, жаргонафезијата, синтетичките растројства и редукцијата на спонтаниот говор. Почетокот е придружен со пароксизмални абнормалности EEG (речиси секогаш во пределот на темпоралните белодробни крила, обично билатерално) и во повеќето случаи и EPI нападите. Почнува меѓу 3-та и 7-та година од животот, но може да биде и порано во текот на подоцнежното детинство.

Некои деца воопшто не говорат, некои имаат говор ограничен на жаргон афазисата додека другите покажуваат поблаги дефицити во течноста на говорот, што е придружен со изменета артикулација. Во ретки случаи доаѓа до промена на квалитетот на гласот, што е придружен со загуба на мелодијата на реченицата.

Пречките во однесувањето и емоциите се чести во првите месеци по почетната загуба на говорот, не се подобрува кога детето усвојува некои облици на комуникација.

Етиологијата не е позната, но клиничките карактеристики укажуваат на можноста за воспалителен ениепалитичен процес.

Една третина од овие деца се наполно закрепнати, додека другите остануваат со помалку или повеќе тешки оштетувања на репетитивниот говор.

Во невролошката литература за овој синдром се зборува како дифузен невролошки процес на непозната етиологија, назначена како "невообичаена болест" која примарно ги афектира предучилишните деца (Sapute и сор. 1986). Растројството е почесто кај децата (2:1).

Од 1957 година кога било откриено до 1990 година, се пријавени повеќе од 160 случаи афицирани со овој синдром (Paquier и сор. 1992).

Landau-Kleffner синдромот се јавува кај децата со адекватен психофизички развој за соодветна возраст. Типична карактеристика е наглата или постепената загуба на јазичните способности придружувана или придружена со појавата на епилептични напади или на абнормални EEG наоди (Tharpe и Olson, 1994).

Првата манифестација на отежнат говор се пројавува прво со отсуството на реакција на звук-"аудиторна агнозија" (Tharpe и Olson 1994), за да настапи потоа и вербалната агнозија (Rapin, 1977; Bishorlp, 1985; Paquier, 1992).

Опаѓањето на рецептивните способности во развојниот период укажува на акутно невролошко заболување (Carute, 1986). Регресијата на говорно-јазичните способности е акутна и драматична, но обично процесот во суштина се одвива постепено и стихиски (Landau-Kleffner, 1957).

Според Sato-Dreiffus (1973) развојот на експресивната афазија беше условен со продолжен билатерален темпорален шилец на активности, што предизвикувале дисфункција во обете хемисфери. Со долготрајно следење на пациентот со овој синдром Foester (1977) ја потврдил причинско-последичната врска меѓу комплетната резолуција на афазијата и престанувањето на епилептичните празнења, додека Lon и сор. (1977) (Kelerman (1978), Holmes i сор. (1981) i Bishop (1985) сугерираат дека јазичната дисфункција кај Landau-Kleffner синдромот е последица на унилатералните и билатералните лезии на Верницеовата област. Dulac и сор. (1983). наведува дека Landau-Kleffner синдромот има повеќе сличности со здобиената глувост отколку со афазијата. Кај третина случаи со здобиена афазија присуството на рецептивниот и на експресивниот дефект се доведува во врска со структуралните лезии (Alajouanine, Hermitte, 1965; Hesaen, 1976; Woods, Tanber, 1978).

Кај сите мали пациенти, без исклучок, е присутна рецептивната и експресивната (Chopra и сор., 1988). Покрај тоа се јавуваат и жаргон афазијата, мутизмот, синтактичките растројства и редуциите на спонтаниот говор како и апраксијата, агнозијата и растројства на паметењето. Нелингвистичките когнитивни и емоционални функции главно се сочувани, но понекогаш се јавуваат апраксијата, и агнозијата и растројства на паметењето, а понекогаш и претходат на афазијата.

Инивијалната фаза на боелеста се манифестира со невозможност на реагирања на вербалните налози со засилување на гласот (со постоење на нормалниот аудиограм). “Глувотија за збор” или вербална агнозија, додека експресивниот говор и лексичкиот фонд прогресивно опаѓаат и квалитативно и квантитативно (Rapin, 1977; Paquier и сор. 1992).

Децата со Landau-Kleffner синдромот се изразуваат со “телеграфски стил” или со мошне едноставни реченици, иако е воочена и флуентна афазија или жаргон во некои случаи (Paquier и сор. 1992). Во фазата на најинтензивното пропаѓање на експресивниот говор се присутни и растројства на супрасегментната структура на говорот, појавата на тептавање, растројството на ритамот, на темпото, на интонацијата, на чести хезитации, на ирегуларно продолжени паузи (Crustal, 1981) до промени на бојата на основниот глас. Афазијата обично почнува со аудитивна агнозија и со снижена спонтана вербална експресија придружена со стереотипии, со персеверации со парафазија. Интелектуалните способности обично се зачувани во текот на сета еволуција на заболувањето.

Психомоторните растројства и растројствата на однесувањето најчесто претставуваат првите симптоми на заболувањето, особено хиперкинезијата (во повеќе од 50%) и растројствата на личноста.

Диференцијално дијагностички од ова заболување треба да ја разликуваме постикталната афазија врз основа на нејзината поминливост или здруженост со постконвулзивната хемипареза.

Сите пациенти немаат епилептички напади (само околу 70%), при што една третина имаат само еден напад, обично на почетокот. Повторените напади не се чести и лесно се прекинуваат со терапија. Најчесто облици на нападот се сложените паријални напади и автоматизмите. EEG не е специфичен. На EEG се наоѓаат мултифокални шилци и шилец-бран-комплекси што не се постојани во текот на еволуцијата на растројството. Причината за настанувањето не е позната. Мултипли епилептичките жаришта можат да постојат постојано или само во некои периоди на еволуцијата и најчесто се наоѓаат во темпоралните и париетоокципиталните предели, без јасна хемисфера на преминацијата.

Во релевантната литература постојат **три хипотези** што се обидуваат да го објаснат настанувањето на Landau-Klaffner синдромот. **Првата хипотеза** гласи дека унилатералните структурални оштетувања во Wernickeovata област го обусловуваат настанувањето на синдромот, па и прогнозата и закрепнувањето се полоши колку што е детето постаро (Deonna и соp. 1977).

Втората хипотеза е Landau-Kleffner синдромот е поврзан со билатералните растројства, вклучувајќи ги и Wernickeovata област и хомологусната област во контралатералната хемисфера (Lon и соp. 1977). Ако е така, тогаш не би требало да постои врска меѓу годините на настапот на заболувањето и резултатите на закрепнувањето, зашто не постои можност за развој на јазичната функција во десната хемисфера, па резултатот е еднакво лош за сите деца, без оглед на староста. Овој резултат е неконзистентен со фактот што кај определен број случаи сепак доаѓа до целосно закрепнување на јазичните способности (комплетна јазична реституција), (Bishop 1985).

Третата хипотеза е дека Wernicke-овата област не е вклучена во синдромот на здобиената афазија со епилепсија, туку само потешко влегуваат нервните импулси во аудитивната област, па тогаш Landau-Kleffner синдромот е облик на аудиторно-вербална агнозија, а не афазија Gascon и соp. 1973; Rapin и соp. 1977).

Во литературата се наведува дека доколку Landau-Kleffner синдромот е растројство на централниот аудитивен процес, изгледите за закрепнување се полоши, колку што е детето помладо, што подразбира директна врска меѓу времето на настанувањето и степенот на закрепнувањето (Toso и соp. 1981; Forster и соp. 1983). Закрепнувањето на говорно-јазичните функции многу зависи од возраста во која растројството започнало (пред седмата година) и логопедскиот третман.

Авторите што сметаат дека Landau-Kleffner синдромот повеќе личи на здобиена глувост отколку на афазија, тие мислат дека резултатот е полош доколку ќе се пројави растројството порано. Особено е лоша прогнозата за закрепнување доколку синдромот ќе се појави пред петтата година од животот, зашто тогаш се случува развојот на говорно-јазичната функција да биде оневозможена, исто како и кај децата со тешка глувост здобиена на мошне рана возраст (Rapin, 1977; Dulac, 1983; Bishop, 1985).

Генерално засега може да се заклучи дека е поголема можноста за реституција на јазичната функција доколку симптомите се манифестираат на постара детска возраст, иако определен број деца на рана развојна возраст се закрепнати за неколку недели или месеци по појавата на симптомот (Bishop, 1985).

Афицираните случаи, до првите манифестации на епилептичните напади или дисфункции на говорот, имаат нормален ран психомоторен и говорно-јазичен развој. Особено оној што се однесува на епилептичните напади или на говорно-јазичниот развој.

Единствено со помош на ПЕТ (позициона емисиона томографија) се докажани метаболичните абнормалности, со преминација на темпалното крило кај децата заболени од овој синдром (Maguet и сар. 1990).

Флукуирачкиот тек на афазијата го карактеризираат фазите на ремисијата и фазите на егзацербацијата. Според податоците од литературата 2/3 % деца пред шестата година од животот се афектирани со Landau-Kleffner синдромот, и тоа момчињата дуपло почесто отколку девојчињата (Niedermeyer и сар. 1986).

Афазијата, т.е. тешката дисфазија и епилептичните напади го дефинираат синдромот, но само 6% од овие случаи ги манифестираат двата (Carute и сар. 1986). Автоматски ги манифестираат нападите 83% и тоа: парцијалните (50%), генерализираните (33%), додека кај 17% нападите изостануваат. Иако главни манифестации на овој синдром се епилептичните напади и прогресивната загуба на говорот, клиничката слика ја дополнуваат хиперактивноста, дефицитот во социјализацијата, селективниот мутизам, дистрактивното внимание, агресивноста, како и изразениот дефицит на вергалната меморија (Carute и сар. 1986).

Клиничката слика на синдромот исто така ја сочинуваат и абнормалностите на електричната активност на мозокот, како и јазичните растројства, типични или атипични. Директната поврзаност на електрофизиолошката дисфункција на фронто-париеталните ареи се со нестабилни париксизмални празнења е основна карактеристика на Landau-Kleffner синдромот (Nakano и сар. 1989). Меѓутоа, епилептичните напади не се пројавуваат кај сите афектирани случаи. Cole (1988) го наведува присуството на напади кај 80% случаи.

Епилептичните напади кај Landau-Kleffner синдромот се: Бенигни, зачестени, лесно се контролираат и генерално не се развиваат до статус на епилептикус. Кратки се налик на секундарна генерализирана кортикоретикаларна епилепсија. Кај ретки, атипични случаи синдромот води до малигна епилепсија (Cole и сар. 1988). Епилептичните напади се хетерогени и фреквенцијата на нападите е варијабилна. Најчесто се регистрирани генерализирани напади со преминација на моторните компоненти (Paquier, 1992). Кај 88 случаи празнењата беа битемпорални, генерализирани или мултифокални (Cole и сар. 1988).

Меѓутоа, постојат и такви случаи кај кои е регистрирано присуство на EEG на абнормалност (на мониторот) исклучиво во спиењето, со нормална

активност при будењето. Празнењата речиси кај сите случаи беа асинхрони со левострана преобладација, но билатерални (Deonna и сор. 1977).

Во нашата литература (Мартиновиќ, 1985) кај сите пациенти се парцијални и/или тонично клоничните кризи и претходеде на појавата на афазиса и на дисфазиса (експресивни и рецептивни).

ЕЕГ наодот покажа јасни фокални пароксизмални промени, кои во текот на болеста се генерализирале, односно, варијабилни промени, во распон од чести, кратки билатерални пароксизми до дифузни брзи активности без атипичен апсанс и типот на сложен апсанс. Со примената на невербалните тестови на интелигенцијата е утврдено дека општите когнитивни функции се зачувани (Марјановиќ, 1980, 1991, Мартиновиќ, 1996).

Непосредно, долготрајно и речиси целосно закрепнување на говорно-јазичниот дефицит, по антиконвулзивната терапија, во низа следени случаи со вистинска апилептична афазиса, говорат за поволното дејство на антиконвулзивната терапија.

Меѓутоа, има и такви случаи каде е воочен контра ефект на антиепилептичните, антиконвулзивните терапии на говорно-јазичниот дефицит на овие пациенти (Рақиер и сор. 1992).

Јазичниот тренинг, односно прибегнување кон комуницирањето во фазите на вербалната агнозија, има големо прагматично значење за пациентите со Landau-Kleffner-овиот синдром. Меѓутоа, и многу следени случаи што му биле изложени на симболичкото комуницирање и натаму со години имаа длабоко растројство на рецептивниот говор (Bishop, 1985).

Заклучок

Здобиевата афазиса со епилепсија обично почнува со аудитивна вербална агнозија и со снижена спонтанна вербална експресија придружена со стереотипии, персеверации и со парафазиса, иако главните манифестации на овој синдром се епилептични напади и прогресивната загуба на говорот. Клиничката слика ја дополнуваат хиперактивноста, дефицитот кај социјализацијата, елективниот нутизам, дистрактибилно внимание, агресивноста, како и изразениот дефицит на вербалната меморија.

Епилептичните напади се хетерогени и фреквенцијата на нападите е варијабилна. Најчесто се регистрирани генерализираните напади со преобладација на моторните компоненти, а во голем број случаи празнењата се битемпорални, генерализирани или мултифокални.

Генерално засега може да се заклучи дека е поголема можноста за реституција на јазичната функција доколку симптомите на здобиевата афазиса со епилепсија се манифестираат на постара детска возраст.

ЛИТЕРАТУРА

1. Alajounanine, T., Lgermutte, F.,: Acquired aphasia in children. *Brain*, 88, 653-662.1965.
2. Bishop, D.V.M.: Comprehension of spoken, written and signed sentences in childhood language disorders. *Journal of Child Psychology and Psychiatry* 1982. Bishop, 1985
3. Capute, A., Accardo, P.,: Linguistic and auditory milestones during the first two years of life: a language inventory for the practitioner, *Clin Pediatr.*, 1978.
4. Cole, A.J., Andermann, R., Taylor, L., et al: The Landau-Kleffner syndrome of acquired epileptic aphasia: unusual clinical outcome, surgical experience, and absence of encephalitis, *Neurology*, 1988.
5. Chopra, J.S., Sawhney, I.M., Suresh, N., Dhand., : Acquired Aphasia with Epilepsy-Landau-Kleffner Syndrome. *Epilepsia*. 1988.
6. Crystal, D. : *Clinical Linguistics, Disorders of Communication*, Vol. 3, Vienna: Springer, 1981.
7. Deonna, T., Beaumanoir, A., Gaillard, F., Assal, G., : Acquired aphasia in childhood with seizure disorder : a heterogeneous syndrome, *Neuropediatrics*, 1977.
8. Dulac, O., Billard, C., Arthuis, M., : Aspects electro-cliniques et évolutifs de l' épilepsie dans le syndrome aphasie-épilepsie. *Archives Françaises de Pédiatrie*, 1983.
9. Foerster, C.,: Aphasia and seizure disorders in childhood. In Penry. J.K., (Ed) *Epilepsy, The Eighth International Symposium*, New York, Raven Press, 1977. Foerster, C., Braun, N., Weidner, G., : Aphasia Mit epileptic: ein neues Syndrom? *Monatsschrift Kinderheilkunde*, 1983).
10. Gascon, G., Vietor, D., Lombroso, G., Goodglass, H., : Language disorders, convulsive disorders and electroencephalographic abnormalities, *Archives of Neurology* 1973.
11. Hecan, H., : Acquired aphasia in children and the ontogenesis of hemispheric functional specialization. *Brain and Language* 3:114-134. 1976.
12. Holmes, G. L., Me Kecver, M., Xaunders, Z., : Epileptiform activity in aphasia of childhood: an epiphenomenon? *Epilepsia*, 1981.
13. Kellerman, K., : Recurrent aphasia with subclinical biletic status epilepticus during sleep. *European Journal of Pediatrics*, 1978.
14. Landau, W. M., Kleffner, F.: Syndrome of acquired aphasia with convulsive disorder in children. *Neurology*, 1957.
15. Lou, N.C., Brandt, S., Bruhn, P., : Aphasia and epilepsy in childhood. *Acta Neurologica Scandinavica*, 1977.
16. Martinovic, Z., : Afazija i deca s epilepsijom (Landaunov sindrom). *Medicinska instrazivanja*, Vol. 18., 1985.
17. Nakano, Z., Okuno, T., Mikawa, N., : Landau-Kleffner syndrome: EEG topographic studies, *Brain Development*, 1989.
18. Paquier, P.F., Van Dongen, H.R., Loonen, C.V., : The Landau-Kleffner Syndrome or* Acquired Aphasia with Convulsive Disorder*, *Arch Neurology*. Vol 49, 1992.
19. Rapin, I., Mattis, X., Rowan, A.J., et al: Verbal auditory agnosia in children. *Dev Med Child Neurol*, 1977.
20. Rapin, I., Allen, D. A., : Developmental language disorders nosologic considerations. In Kirk, U. (Ed) *Neuropsychology of Language, Reading and Spelling*. New York: Academic Press, pp 155-84. 1983.
21. Sato, S., Dreifuss, F.E. : Electroencephalographic findings in a patient with developmental expressive aphasia, *Neurology*, 1973.
22. Tharpe, A.M., Olson, B.J., : Landau-Kleffner syndrome: acquired epileptic aphasia in children. *Journal Am-Acad-Audiology*, 1994.

23. Toso, V., Moschini, M., Gagnin, G., Antoni, D.: Aphasie acquise de l* enfant avec epilepsie : trois observations et revue de la litterature. Rev Neurol (Paris), 1981. Woods, B.T., Carey, S., : Language dieficits after apparent clinicol recovery from childrohood aphasia. Annals of Neurology, 1979.
24. Worster-Drought, C., (1971): An unsualform of acquired aphasia in children. Developmental Medicine and Child Neurolohy.

Slavica GOLUBOVIC, Leda FILIPOVIC

LANDAN-KLEFNER'S SYNDROME-RECEIVED APHASIA WITH EPILEPSY

In this work, the authors displayed the preview of the world literature and also gave analysis of the researches for Landan-Klefner's syndrome. The neurology literature treated this syndrome as a diffuse neurology process with unknown etiology. This syndrome is appointed as a "unusual disease" which primary put one air on the preschool children. At the same time that is manifested with audience of the verbal agnosy, muttisam, aphasia, syntax error, reduction of the spontaneous speech and epilepsy. This preview of the literature shows some controversial opinions about the influence of the antileptical therapy in the treatment of this aphasia. Also we should pointed at a pragmatic meaning of the lingual training-treatment.