

UN CASO DE AFASIA-EPILEPSIA (LANDAU-KLEFFNER): PLANTEAMIENTO DE LA REHABILITACION

Toro, J.;* del Río, J. M.^a;* Sánchez, L.;* Martínez, A.* y Pedrola, D.**

* Departamento de Psiquiatría y Psicología Médica. Facultad de Medicina. Universidad de Barcelona.

** Departamento de Pediatría y Puericultura. Facultad de Medicina. Universidad de Barcelona.

El síndrome de Landau-Kleffner (o Afasia-Epilepsia) fue descrito en 1957 por los autores del mismo nombre. Desde entonces hasta la actualidad han sido recopilados 75 casos.

Dicho síndrome presenta las siguientes características: (1)

- a) Es un trastorno propio de la infancia, con una edad de inicio entre los 3 y 7 años (oscilando entre los 2 y los 13).
- b) Carece de predominio sexual significativo.
- c) En cuanto a la etiopatogenia del cuadro se barajan diferentes hipótesis: (2)
 1. Ablación funcional a causa de actividad paroxística.
 2. Paroxismos secundarios a la desafección del área temporal.

3. Encefalitis de asiento bitemporal de etiología viral o inmunológica.

- d) La afectación inicial del lenguaje, en 47% de los casos estudiados es mixta (es decir, trastorno productivo y receptivo). El lenguaje receptivo se afecta en un 40% y únicamente en el 7% de los casos se ve alterado el productivo.
- e) El tiempo de instauración del cuadro es de semanas a meses.
- f) El resto de las funciones superiores se encuentra conservado.
- g) Los trastornos de conducta son más notables al inicio del cuadro y, aún predominando el incremento de actividad, son inconstantes y variables.
- h) En un 75% de los casos se producen crisis comiciales.

- i) En un 100% de los casos se encuentran alteraciones electroencefalográficas del tipo «punta-onda lenta» y «polipuntas-onda» uni o bilaterales, con predominio temporal izquierdo, aunque en ocasiones son generalizadas.
- j) El resto de la exploración neurológica se encuentra dentro de la normalidad.
- k) La exploración física es normal; sin embargo no es raro encontrar hipocusía.

El *pronóstico* de este síndrome es incierto, aunque según la bibliografía consultada (3,4) la *probabilidad de recuperación* está en razón inversa a la edad de aparición (lo contrario de lo que sucede en afasias adquiridas traumáticas o tumorales), no se encuentra relacionada con la mayor o menor intensidad del cuadro y, en los casos en los que se produce una recuperación completa, ésta se inicia entre el primero y el segundo año de instauración.

De igual forma la probabilidad de recuperación es independiente del tratamiento elegido, encontrándose entre los casos descritos algunas remisiones espontáneas, mejorías ligeras o totales con tratamiento farmacológico y/o logopédico, y ausencia total de mejoría con el mismo tratamiento, en otras ocasiones.

El *tratamiento* de elección es:

— Farmacológico (5.6.):

1. Anticomiciales, asociados a
2. ACTH (por la posible etiopatogenia viral o inmunoalérgica)

— Reeduación de lenguaje (7.2.)

Consideramos de interés la presentación del caso que describimos dada la escasísima incidencia del cuadro lo que conlleva un lógico desconocimiento del síndrome entre los profesionales, faci-

tando posibles errores diagnósticos y/o terapéuticos.

Por otro lado, la terapéutica rehabilitadora que hemos implantado ha supuesto una revisión de estrategias que puede ser interesante difundir.

CASO 1: J. S. S.

Varón de 7 años de edad, ingresado en la Subdivisión de Pediatría del HCP de Barcelona, remitido en enero del año en curso a la Subdivisión de Psiquiatría para su estudio psiquiátrico y tratamiento consiguiente de un cuadro caracterizado por *trastornos graves del lenguaje* —ausencia del productivo y deterioro importante del receptivo—, asociado a *trastorno de conducta* —incremento considerable de la actividad—, de instauración rápidamente progresiva —4 meses—, en un niño con un desarrollo motor y verbal previamente normal.

En la *anamnesis* se obtuvieron los siguientes datos:

- El paciente es el segundo de los tres hijos de un matrimonio sano y sin antecedentes patológicos.
- No hay datos significativos respecto al embarazo, parto y perinatalidad.
- El desarrollo motor y de lenguaje era previamente normal.
- Como antecedentes patológicos cabe destacar a los 5 años una crisis de hipotonía con sudoración y pérdida de consciencia de 2-3' de duración. Un año después, una neumonía requirió ingreso en U.V.I. por complicarse con una sepsis neumocócica y paro cardio-respiratorio que precisó reanimación. En este ingreso, en noviembre del 81, y con motivo de una crisis calificada como «pseudocomicial» se realizaron un fondo de ojo y un electroencefalograma que resultaron completamente normales.

- Hasta el momento de aparición del cuadro la interacción familiar era absolutamente normal.
- En cuanto a interacción con otros niños y adultos, los padres la han definido como satisfactoria.
- Había finalizado 1.º de E.G.B. con buen rendimiento cuando se manifestó el cuadro.

DIAGNOSTICO

Se concretó en función de los siguientes parámetros:

1. *Clínico*

Se constató un deterioro rápidamente progresivo de lenguaje productivo y menos acusado, pero también grave, del lenguaje receptivo.

2. *Exploraciones*

- Analítica sanguínea y L.C.R. normales
- Rx craneal normal
- Fondo de ojo normal
- Audiometría normal
- ELECTROENCEFALOGRAMAS:

Agosto 82: «Actividad de base normal. Descargas espontáneas de "polipuntas" y "puntas-ondas" de inicio en región fronto-temporal derecha con generalizaciones frecuentes».

Noviembre 82: «Descargas espontáneas de "polipuntas" y "puntas-onda" de inicio temporal izquierdo de localización profunda con generalización en brotes de polipuntas y ondas lentas».

f) T.A.C.:

Agosto 82: «Imagen de baja densidad frontal izquierda».

Noviembre 82: «Dentro de los límites de la normalidad».

- Gammagrafía (nov. 82): normal
- Arteriografía carotídea-vertebral (nov. 82): normal
- Exploración psicométrica (W.I.S.C.):
C.I.V.: 74
C.I.M.: 113
C.I.T.: 91

- EXPLORACION DE LENGUAJE:
El lenguaje productivo se limita a sonidos acompañados de gestos estereotipados.
Deterioro de la lecto-escritura.
Comprensión verbal nula.

Teniendo en cuenta los resultados obtenidos se consideró que se trataba de un cuadro de *AFASIA MIXTA*. Se descartó la posible etiología tumoral ante la existencia de la segunda T.A.C. de características normales corroborada por la gammagrafía y arteriografía normales.

Tras consultar la bibliografía referente al tema y adaptándose las características del presente cuadro a los casos descritos se diagnostica el síndrome de *Afasia-Epilepsia de Landau-Kleffner*.

Por otra parte, entre los posibles cuadros psiquiátricos con los que cabría hacer diagnóstico diferencial se barajaron los siguientes:

Trastornos de origen emocional (Mutismo electivo, mutismo histérico, etc.). Descartado por no constar la existencia de ningún precedente estresor, no haber síntomas primarios ni predominantes de perturbación emocional, no observarse control ambiental de los síntomas y verificarse la no «situacionalidad» de los mismos.

Psicosis infantil, excluida porque a excepción del deterioro del área verbal se mantenían conservadas el resto de las funciones superiores, la comunicación interpersonal no verbal era satisfactoria, y no había signos de deterioro conductual extravagantes en ningún área.

Una posible *psicosis degenerativa* quedaba mayormente descartada en función de la ausencia de sustrato orgánico justificativo.

EVOLUCION DEL SINDROME

Según la anamnesis, en julio-82 se inicia un cuadro de trastornos conductuales y del lenguaje. Aquellos consistían en un incremento de conductas perturbadoras y un aumento y un cambio constante de actividad. En lo que al lenguaje se refiere, aparecen anomalías articulatorias, tanto *globales* (lenguaje ininteligible, ecolalias) como *específicas* (sustitución de $r \times rr$).

Paralelamente, en este primer período, se produce la aparición de gestos que acompañan a la comunicación verbal del niño.

La comprensión verbal no se encuentra modificada.

En agosto-82 tiene lugar un incremento notable de conductas perturbadoras y actividad junto con deterioro de los hábitos básicos de autonomía ya adquiridos (deja de vestirse y desnudarse, no utilizando cubiertos en la comida). El seguimiento de instrucciones se convierte en esporádico.

En el área de lenguaje el niño se dirige verbalmente a los padres, aunque no responde cuando se le habla. La comprensión verbal parece buena (da los objetos que se le piden).

En un ingreso posterior (noviembre-82) se constata el mantenimiento de los

trastornos de conducta, el deterioro en el seguimiento de instrucciones, que sólo se produce al mantener el contacto ocular con el niño; asimismo aparecen conductas autolesivas en situaciones conflictivas.

A partir de ese momento, desaparece totalmente el lenguaje productivo y la comprensión verbal sufre un deterioro marcado. Al mismo tiempo se incrementa la comunicación gestual y gráfica (escritura y dibujo).

En el curso del ingreso se observan fenómenos de aparente distorsión perceptiva: el niño mira, toca, mide y compara partes de su cuerpo como si no las reconociese.

En enero-83, cuando es remitido al Departamento de Psiquiatría, los padres explican un empeoramiento del comportamiento general que ha obligado al niño a abandonar la escuela.

Hasta la actualidad, abril-83, puede decirse que el comportamiento del niño ha ido oscilando, presentando múltiples y variadas conductas disruptivas, sin observarse mejorías significativas en el ambiente familiar. Como cambios significativos destacan: la consistente respuesta del niño ante su nombre, la comprensión del tono de voz, respondiendo con movimientos de cabeza de afirmación, y el aumento de producción de sonidos. Sí se han observado, como veremos a continuación, cambios en el ambiente terapéutico.

TRATAMIENTO

Se ha realizado un abordaje múltiple:

- A) *Farmacológico* (Departamento de Pediatría): ACTH y anticomiciales.
- B) *Reeducación del lenguaje* (Departamento de Psiquiatría):

En función de la *exploración del pre-lenguaje*, realizada en enero-83, se estableció un primer programa de reeducación que constaba de los siguientes objetivos:

- Imitación motora fina de dedos, cara, etc.
- Imitación verbal: vocálica, silábica.
- Imitación de estructuras rítmicas sencillas.
- Lectura de palabras bisílabas.

Se trabajó el programa durante un período de 3 semanas, con una frecuencia de 2 sesiones semanales de 30' de duración, de los que únicamente 10' se empleaban para trabajo puramente reeducativo. A lo largo de dichas sesiones se manifestó un deterioro progresivo de los rendimientos del niño y un incremento de conductas perturbadoras que obligó a replantear el programa, al presentarse el deterioro típico de la evolución del síndrome.

El programa quedó dirigido a la implantación de una serie de *habilidades básicas*, que facilitasen aprendizajes posteriores, se fijaron los siguientes objetivos:

- Adquisición de contacto ocular ante orden.
- Incremento de contacto ocular espontáneo.
- Imitación motora fina, de complejidad creciente, de un mayor número de partes del cuerpo.
- Seguimiento de instrucciones (gestuales), tales como: «ven», «dame», «toma»...

Se trabajaron estos aspectos durante un período de dos semanas, con una frecuencia de 4 sesiones semanales de 30' de duración, de los que 20'-25' se empleaban para trabajo efectivo de reeducación.

La tercera revisión del programa supuso la introducción de actividades como:

- Apareamiento entre imágenes y palabras de la siguiente forma: foto-objeto (foto de mesa-mesa), dibujo-objeto (dibujo de pelota-pelota), foto-dibujo, dibujo-dibujo, palabra-palabra, palabra-foto, palabra-dibujo.

En función del buen rendimiento obtenido en los objetivos planteados y teniendo en cuenta la necesidad de lograr una rápida codificación de la comunicación para detener el deterioro conductual —que hemos supuesto determinado por la ausencia de mediadores verbales— se decidió iniciar un programa basado en algún tipo de *comunicación no-vocal* eligiendo dos sistemas:

- Sistema por signos gestuales (Musil, Schaeffer, Kollinzos y MacDowell, 1977) con el fin de satisfacer las necesidades más inmediatas de comunicación.
- Sistema Bliss, compuesto por signos gráficos sencillos estandarizado internacionalmente y que según los estudios sobre el tema, facilita la adquisición posterior de la lecto-escritura (conservada parcialmente en este niño y que nos proponemos como un objetivo posterior).

Paralelamente a la reeducación de lenguaje se ha ido realizando un *aconsejamiento familiar* (para el que se han llevado a cabo observaciones del niño en el ambiente natural), en orden a abordar aspectos como:

- Pautas educativas ante perturbadoras y deterioro de hábitos de autocuidado.

- Escolarización, que consideramos imprescindible, pero que hasta el momento no ha resultado factible.
- Actividades socializadoras para escolares: deportes, agrupaciones infantiles.

- Tutoría individual en domicilio, que facilite la rápida generalización de los aprendizajes realizados en las sesiones hospitalarias y contribuya a mejorar el control del niño en el ambiente familiar.

BIBLIOGRAFIA

1. LANDAU, W. M. y KLEFFNER, F. R.: «Syndrome of acquired aphasia with convulsive disorder in children». *Neurology*, 1957, 7: 523-530.
2. NARBONA, J.; GARCIA, R. L. y MARTINEZ-LAGE, J. M.: «Afasias infantiles congénitas y adquiridas». *Rev. de Med. de la Universidad de Navarra*, 1981, 25: 153.
3. DEONNA, Th.; BEAUMANOIR, A.; GAILLARD, F. y ASSAL, G.: «Acquired aphasia in childhood with seizure disorder: a heterogeneous syndrome». *Neuropadiatrie*, 1977, 8: 263.
4. MANTOVANI, J. F. y LANDAU, W. M.: «acquired aphasia wiath convulsive disorder: course and prognosis». *Neurology*, 1980, 30: 524.
5. CLEMENTE POLLAN, J. y APARICIO MEIX, J. M.: «Síndrome afasia-epilepsia: aportación de un nuevo caso». *Rev. Española de Pediatría*, 1982, 38: 80.
6. ALAJOVANINE, Th. y CHERNITTE, F.: «Acquired aphasia in children». *Brain*, 1965, 88: 653.
7. BISHOP, D. V. M.: «Comprehensions of spoken, written and signed sentences in childhood language disorders». *J. Child. Psychol. Psychiat.* Vol. 23, n° 1, pp. 1-20. 1982.