

Нада ШИКИЌ,  
Јелена ИВИЧЕВИЌ-ДЕСНИЦА

### АФАЗИЈА-ЕПИЛЕПСИЈА СИНДРОМ LANDAU-KLEFFNER

Во последните неколку години стручниот тим на нашата установа издвои пет деца со специфични стекнати пречки во говорот. Овие деца имаа нормален психофизички развиток сè до 3-4 годишна возраст кога за првпат се јавуваат пречки во говорот кои најчесто беа целосно неспецифични. На овие промени им претходеше епилептички напад при свест или спиење. Како последица постепено се јавува заостанување во говорот, тој станува неповрзан, меѓутоа околината во тој период сè уште не го согледува проблемот. Постепено се јавуваат пречки во однесувањето како резултат на вербалните барања што се поставуваат кон детето. Тогаш се јавуваат први сомневања кај родителите дека нивното дете има оштетен слух и го носат во нашата установа. Со дополнителна дијагностичка обработка се потврдува постоење на специфични пречки поврзани со синдромот епилепсија-афазис. Лекувањето е медикаментозно и рехабилитационо.

Landau-Kleffner-овиот синдром е болест на детството и се јавува во периодот од 3-9 годишна возраст. Се манифестира како афазис, EEG наодот со мултифокални шилци како шилец бран комплекси што не се стабилни и имаат прогресивна тенденција. Опсервирани се и други симптоми како: епилептички напади (кај 67,6% кај децата) и пречки во однесувањето и психомоторниот развиток (кај 71,4 на случаи според светската литература). Од невролошка гледна точка се воочува вербална аудитивна агнозија со брза редукција на спонтан орална експресија. Напади на епилепсија главно се ретки и најчесто во облик на генерализирани конвулзии или парцијални напади. Епилептички напади престануваат околу 15-годишна возраст и спонтано доаѓа до смирување на промените во EEG наодот. Меѓутоа, прогнозата за изразување и разбирање на говорот зависи од навременото спроведување на медикаментозна терапија и започната рехабилитација на говорот.

Од 1957 година кога Landau-Kleffner го објавуваат својот оригинален труд во светската литература досега се опишани само околу 150 нови случаи. Патогенезата на овој синдром е и понатаму хипотетична. Она што може клинички да се види е прекин во веригата: слушање-вербална интеграција-говор. Точното место на патолошкиот процес и сега не е точно дефинирано. Може да се претпостави дека е дојдено до прекинување на врските на супкортикалните одговорни за активација на темпорални режњеви (Kelerman), или до пречки на созревање на функционалните структури на интерхемисфералните патишта, посебно корпус калозум (Wiolkitigen). Со оглед на старосната возраст на болните, прогнозата е мошне добра па затоа нема објавени случаи над кои е спроведена психохистолошка обработка.

Од 1989-1996 година во поликлиниката Суваг (Загреб) се дијагностицирани, лекувани и рехабилитирани 5 деца со овој синдром.

Кај овие деца дијагнозата е поставена на 4 до 7 годишна возраст. Истражувањето е извршено со три момчиња и две девојчиња.

Првиот преглед го извршил логопед-дијагностичар кој се посомневал во постоење на афазија. Бидејќи сите растројства беа стекнати, односно сите деца имаа развиен примарен говор, со оглед на возраста, логопедот ги испраќа на дополнителна обработка.

Кај сите 5 дечиња примарно е испитан слухот и е направена објективна аудиометрија. Сите наоди упатуваат на уредно слушање или оштетување на слухот кој не можат да предизвикаат сегашни говорни попречувања. Кај сите испитани деца слушањето им овозможуваше нормален социјален контакт. Поради тоа специјалниот аудиолог ги упати децата на понатамошна обработка.

Со извршените психолошки тестирања е конструирано нормално интелектуално функционирање. Со оглед на изразените пречки на однесувањето е побарано мислење на психијатар. По психијатриската опсервација и континуирано следење и спроведување на психометрија е отфрлено сомневањето дека постои примарен психотичен процес кај овие деца. Пречките беа предизвикани со неразбирањето на говорот, а мошне често и на гестовите.

Со невролошки преглед е утврдено нормално функционирање на сите кранијални нерви. Кај децата исто така немаше забележлива латерализација на екстремитетите. Тие имаа нормални мијатонични рефлексии, нормален локомоторен апарат, нормална дијагностика и нормална рамнотежа.

Направено е EEG снимање при свест (будност) и кај сите деца се забележани едно или повеќе жаришта манифестирани со избивање на Шилци (клин) бран комплексен од 3-4 Hz, мултиплен шилец елементи, бавни бранови.

Со оглед на изразените промени во EEG наодот, а во клиничката слика на опсервираните епилептички напади било на GM тип или на сложените психомоторни кризи дење или ноќе била побарана неврорадиографска обработка. Со целоночно снимање бил најден електрофизиолошки епилептички статус во траење од 3-5 часови, различно кај разните испитаници.

Со воведување на епилептичка сложена терапија кај децата доѓа до подобрување на клиничката слика. Кај едно девојче (под терапија клоназепам, етосукциомидом и карбамзепином) доаѓа и до трајно излекување по едногодишна континуирана медикаментозна терапија и комплексна рехабилитација. Кај другите деца подобрувањето беше краткотрајно.

Едно момче и по спроведена повеќегодишна терапија не покажа клиничко подобрување на говорните пречки. Епилептичките манифестации не беа повеќе опсервирани, но со нормален слух ова дете денеска зборува како глуво дете, не е во состојба да чита од уста, главно се служи со гестови со наполно нормално интелектуално функционирање на невербални техники. Психомоторната вознемиреност е намалена исто како повремени психомоторни реакции. Кај 3 деца беше применувана кортикостероидна терапија. Кај децата дојде до забележително подобрување на развојот на говорот и до

смирување на психомоторната вознемиреност. Две од овие деца сега посетуваат редовно основно училиште и ја следат редовната програма и повеќе не се вклучени во програмата на рехабилитација.

Едно од нив повеќе не е под медикаментозна терапија. Третото момче се школува во нашето училиште по програма која е прилагодена според неговите можности а и понатаму е под медикаментозна терапија.

Од горенаведеното може да се согледа дека прогнозата кај сите деца со оглед на смирување на епилептичките напади како и психомоторниот немир е добра. Со оглед на равојот на говорот-различна.

Ние сметаме дека до значително подобрување дојде кај овие деца кај кои веднаш по појавата на првите симптоми на клиничката слика беше поставена дијагноза и воведена специфична терапија и рехабилитација.

Со оглед на тоа дека овој синдром е реалитивно редок тој не треба да се занемарува кога ќе се сретне дете кое претходно имало нормално развиен говор.

Разградувањето на говорот е релативно брзо и трае од неколку месеци до целосна слика на афација, со изразено нагласени пречки.

## ЛИТЕРАТУРА

1. William M. Landau, MD  
Landau-Kleffner Syndrome, An Eponymic Badge of Ignorance  
Arch. Neurol-Volume 49, April 1992
2. Anne Marie Tharpe, MS, Glenn D. Johnson, MD, Michael E. Glasscock III, MD  
Diagnostic and management considerations of acquired epileptic aphasia or Landau-Kleffner Syndrome.  
The American Journal of Otology. Volume 12, Number 3, May 1991.
3. Pinchas Lerman, Tally Lerman-Sagie, Sara Kivity.  
Effect of Early Corticosteroid Therapy for Landau-Kleffner Syndrome  
Developmental Medicine and Child Neurology, 1991, 33, 257-266.
4. Neil Gordon  
Acquired Aphasia in Childhood: The Landau-Kleffner Syndrome  
Developmental Medicine and Child Neurology, 1990, 32, 267-274.
5. Philippe F. Paquier, MA, Hugo R. Van Dongen, PhD; M. Christa B. Loonen, MD  
The Landau-Kleffner Syndrome or Acquired Aphasia Eight Convulsive Disorder  
Long term Follow-up of Six Children and Review of the Recent Literature,  
Arch Neurol-Volume 49, April 1992.

*Nada SIKIC,  
Jelena IVICEVIC-DESNICA*

### **APHASIA-EPILEPSY SINDROME LANDAU-KLEFFNER**

In the few past years the expert team in our institution identified five children with specific disorders in speech development caused by difficulties in understanding of speech.

All children had normal psychophysical development up to three to four years of life, when speech disorders, very often entirely nonspecific, started. In some children the changes had been preceded by epileptic attacks either in vigilance or in sleep.

Gradually speech expression lags behind, speech stops to be meaningful, it is not the result of child's creativity but a series of learned schemes, sometimes related to current situation, so that in this period the environment very often does not detect the problem.

Progressively behavior disturbance takes place as a result of incomprehension of verbal demands put upon a child. Parents usually start to suspect hearing impairment and this is the main reason for coming to our institution. Additional diagnostics confirmed the existence of non-specific disorder related to syndrome epilepsy-aphasia, whereupon medical treatment and rehabilitation started.