



SÍNDROME DE LANDAU-KLEFFNER, A PROPÓSITO DE UN CASO.

Sara Trufero Miguel, Silvia Cañas Jiménez, Pablo Reyes Hurtado, Marina Martínez Grimal, Belén Del Carmen Alemán Gutiérrez, Paula Rivero Rodríguez.

saratm92@hotmail.com

Landau-Kleffner, Afasia Epiléptica Adquirida.

RESUMEN

El síndrome de Landau Kleffner o también llamado Afasia Epiléptica Adquirida, es un síndrome neurológico raro, que ocurre en niños, y se caracteriza por una regresión en el desarrollo del lenguaje, asociado a alteraciones electroencefalográficas en áreas temporoparietales cerebrales. Las alteraciones psicológicas y del comportamiento son frecuentes en pacientes con esta patología. Con un tratamiento precoz el pronóstico puede mejorar significativamente. En este contexto, tenemos el objetivo de revisar la evidencia actualizada disponible sobre este síndrome. Exponemos el caso clínico de un varón de 5 años que es derivado a la Unidad de Salud Mental por sospecha de un Trastorno por Déficit de Atención e Hiperactividad y un Trastorno Negativista Desafiante. En la primera entrevista, el familiar del menor refiere que ha ido presentando poco a poco mayor irritabilidad, asociada a dificultades en lenguaje, que, habiendo sido adquirido de forma previa adecuadamente, en el momento de la entrevista se encuentra notablemente alterado. Realizamos diagnóstico diferencial y contactamos con el servicio de Neurología Infantil para valoración. Tras diversas pruebas se confirma finalmente el diagnóstico y se inicia tratamiento.

SÍNDROME DE LANDAU-KLEFFNER, A PROPÓSITO DE UN CASO.

Es importante una adecuada elaboración de la historia clínica y exploración, así como la coordinación entre servicios ante casos como éste, ya que las alteraciones conductuales pueden aparecer como síntomas de diversas patologías. Dada la baja prevalencia del síndrome de Landau Kleffner, así como el beneficio de un tratamiento precoz, se deben conocer las características principales del mismo para un abordaje temprano y multidisciplinar.

El síndrome de Landau Kleffner, o Afasia Epiléptica Adquirida, es un síndrome neurológico raro, se caracteriza por una regresión en el área del desarrollo del lenguaje y anomalías en el electroencefalograma, que se localizan principalmente alrededor de áreas temporoparietales. Los primeros casos fueron descritos en 1957 por Landau y Kleffner. Suele manifestarse en niños de entre 3 y 8 años con un desarrollo previo normal. Los principales síntomas son el inicio de una afasia de forma aguda o subaguda, con incapacidad para reconocer o procesar sonidos verbales o no verbales. Se define como una encefalopatía epiléptica, y es la actividad epiléptica la que causa este deterioro en el lenguaje.

En ocasiones, puede haber otros síntomas asociados, que pueden constituir un cuadro que haga sospechar patología psiquiátrica, pudiendo ser valorado el menor en los servicios de Salud Mental antes que en otros servicios como el de Neurología Infantil. Pueden encontrarse síntomas como dificultades en la atención, en la memoria de trabajo, hiperactividad, retraimiento social, ansiedad, irritabilidad y síntomas depresivos, comportamiento desafiante, agresividad, así como alteraciones del sueño. Antes de que las dificultades del lenguaje sean notables, pueden sospecharse otras patologías como el TDAH, otros trastornos del comportamiento o problemas emocionales. También puede sospecharse un Trastorno del Espectro Autista, discapacidad auditiva o discapacidad intelectual.

SÍNDROME DE LANDAU-KLEFFNER, A PROPÓSITO DE UN CASO.

El diagnóstico es clínico y requiere las evaluaciones neurológicas, logopédicas, neuropsicológicas y electroencefalográficas.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Acude a consultas externas de psiquiatría un varón de 5 años de edad, remitido por sospecha de un Trastorno por Déficit de Atención e Hiperactividad y un Trastorno Negativista Desafiante. El familiar refiere en la visita que lo que más le preocupa es que ha tenido un retroceso en el lenguaje.

Como antecedentes personales, el embarazo y el parto cursaron sin incidencias. El menor no presenta patologías de interés o cirugías previas. Marcha a los 12 meses. El desarrollo del lenguaje cursó con normalidad, iniciando las primeras palabras a los 12 meses, frases cortas a los 2 años y frases más largas a los 3 años. Adquisición adecuada en el resto de hitos del desarrollo.

La familia refiere, que desde hace 4 o 5 meses, comienza a presentar mayor dificultad para nominar objetos, y a presentar tartamudeo, que cada vez es mayor, y en el último mes no es capaz de decir casi ninguna palabra. Aparentemente comprende órdenes sencillas. La familia refiere además, mayor irritabilidad en los últimos meses. No describen regresión en otras áreas de desarrollo. No se objetiva un deterioro del estado general. La madre niega traumatismos craneoencefálicos que hayan causado pérdida de conciencia, vómitos u otra sintomatología. Niegan asimismo estresores o cambios relevantes en la vida cotidiana que hayan podido influir en este retroceso del lenguaje previamente adquirido.

Tras evidenciar regresión importante en el área del lenguaje, se contacta con el servicio de Neurología para valoración.

SÍNDROME DE LANDAU-KLEFFNER, A PROPÓSITO DE UN CASO.

Se realiza Electroencefalograma, objetivándose durante la vigilia actividad epileptiforme en forma de punta-onda en región centro temporal y parietal bilateral, y se registra durante el sueño un aumento de la actividad, de manera generalizada, predominando en fases profundas del sueño.

Tras realizarse Electroencefalograma, se confirma la sospecha diagnóstica de síndrome de Landau-Kleffner al presentar regresión del lenguaje expresivo con agnosia auditiva, alteraciones de conducta, así como trazado electroencefalográfico de punta onda continua en más de un 80 % del trazado.

Se inicia tratamiento con metilprednisolona a 20 mg/kg/día durante tres días de forma Intravenosa, y se pauta dicho tratamiento de forma mensual durante al menos 6 meses.

Se inician también sesiones de logopedia y apoyo psicopedagógico en el centro escolar.

Respecto al tratamiento farmacológico, no hay un consenso internacional respecto al mismo, y no se encuentran estudios concluyentes. Un estudio cruzado mostró que el levetiracetam puede reducir el índice de trazado punta onda en el electroencefalograma durante el sueño. Un estudio observacional retrospectivo mostró una reducción de las convulsiones durante el tratamiento con metilprednisolona intravenosa, seguida de prednisolona oral, pero con una tasa alta de recaída tras la suspensión del tratamiento.

Es importante un inicio rápido del tratamiento farmacológico, ya que una actividad epiléptica de larga duración empeora el pronóstico. Los objetivos del tratamiento son recuperar las habilidades del lenguaje y conseguir el cese de la actividad epiéptica.

SÍNDROME DE LANDAU-KLEFFNER, A PROPÓSITO DE UN CASO.

La administración de inmunoglobulinas intravenosas puede considerarse en pacientes que no han respondido a fármacos previos, aunque los resultados no son concluyentes.

Asimismo, es importante el tratamiento logopédico, y que se establezcan desde el centro escolar las medidas necesarias para favorecer y mejorar la comunicación del menor.

El pronóstico en las alteraciones del lenguaje, varía de unos casos a otros, pudiendo adquirir un lenguaje normal, teniendo dificultades moderadas, o en los peores casos los pacientes pueden quedarse con un lenguaje no funcional.

CONCLUSIÓN

El síndrome de Landau Kleffner es una encefalopatía epiléptica que causa un deterioro del lenguaje en niños. Debido a otros síntomas que pueden aparecer en el curso de la enfermedad, pacientes con dicha patología pueden ser derivados a Salud Mental con otra sospecha diagnóstica inicial, por lo que es importante conocer las características del cuadro para un diagnóstico y tratamiento temprano, ya que esto mejora el pronóstico de los pacientes.

BIBLIOGRAFÍA

1. Tuft M, Årva M, Bjørnvold M, Wilson JA, Nakken KO. Landau-Kleffner syndrome. Tidsskr Nor Laegeforen. 2015 Dec 1;135(22):2061-4. English, Norwegian.
2. Ahmed M, Saleem A, Nasir S, Ariff M, Iftikhar P. Landau-Kleffner Syndrome: A Diagnostic Challenge. Cureus. 2020 Mar 5;12(3):e7182.
3. Moresco L, Bruschetti M, Calevo MG, Siri L. Pharmacological treatment for continuous spike-wave during slow wave sleep syndrome and Landau-Kleffner Syndrome. Cochrane Database Syst Rev. 2020 Nov 6;11(11):CD013132.