

Epileptik Afazi: Landau Kleffner Sendromu

Aslıhan Boyacı*, Nihal Olgaç Dündar**.

Süleyman Demirel Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Isparta.
İzmir Katip Çelebi Üniversitesi, Çocuk Nöroloji Bölümü, İzmir.

Özet

Landau Kleffner sendromu, çocukluk çağında nadir görülen ve daha önceden başlayan kazanılmış konuşma ve dil yeteneklerinin bozulduğu edinsel epileptik afazidir. Altı yaşında kız olgu konuşma bozukluğu, konuşulanları anlamama yakınması ile başvurdu. Nörolojik muayenesi sorulara yanıt vermemesi dışında normaldi. İşitmeye yönelik yapılan beyin sapı işitsel uyarılmış potansiyelleri normal bulundu. Elektroensefalografide sol temporal bölge kaynaklı diken ve yavaş dalga aktivitesi gözlemlendi. Öncesinde valproata yanıt veren olguya bulgularının tekrar ortaya çıkması ve uykuda elektriksel status epileptikus gelişmesi nedeni ile kortikosteroid tedavisi başlandı. Kortikosteroid tedavisi ile klinik ve elektroensefalografi bulgularında düzelme saptandı. Edinsel işitme kaybı olarak düşünülen bu olgu çocukluk çağında nadir görülen Landau Kleffner sendromu tanısı alması ve başta valproata çok iyi yanıt vermesi, sonrasında uykuda elektriksel status epileptikus gelişmesi nedeni ile sunulmuştur.

Anahtar Kelimeler: Landau Kleffner sendromu, işitme kaybı, konuşma bozukluğu, kortikosteroid

Abstract

Landau Kleffner syndrome or acquired epileptic aphasia is a rare condition. Six-year-old girl was admitted to our hospital with complaint of speech disability and hearing. Her neurologic examination was normal except not to answer questions. Brainstem auditory evoked potential was normal. Electroencephalography of patient showed spike-wave activity from the left temporal area. Initially, speech, language skills and spike-wave activity improved with valproate treatment. After a period of time, recurrence of complaints and electrical status epilepticus during sleep in the electroencephalography occurred. Corticosteroid treatment was started. Her clinic and electroencephalographic abnormalities were improved with the corticosteroid. Because this case was a rare condition and initially gave a good response to valproate, then electrical status epilepticus during sleep developed we presented this case.

Key words: Landau Kleffner syndrome, hearing loss, speech disability, corticosteroid

Giriş

İlk olarak 1957 yılında Landau ve Kleffner tarafından tarif edilen Landau Kleffner Sendromu (LKS), çocukluk çağında nadir görülen epileptiform bir bozukluktur. LKS'de konuşulan dili anlamada ve kullanmada kayıp vardır. İlk olarak hastaların konuşma yetenekleri kaybolur. Bu tablo işitsel agnozi ile beraberdir. Hastalarda işitsel veya sözel uyaranlara karşı yanıt yoktur ve söyleneni anlamakta güçlük çekerler. Objektif işitme testlerinde normal işitsel yanıtlar elde edilir. Elektroensefalografide (EEG) temporal veya temperoparyetal bölgelerde aktif, multifokal, paroksizmal diken-dalga ve keskin yavaş

dalga kompleksleri mevcuttur. Valproik asit, etosüksimid, klonozepam, levetirasetam gibi ilaçlar nöbetlerde ve konuşmanın yeniden sağlanmasında etkili olan antiepileptik ilaçlardır. Kortikosteroidlerin ve intravenöz immunglobulinlerin antiepileptik tedaviye yanıt vermeyen hastalarda kliniği ve EEG bozukluğunu düzelttiği literatürde bildirilmiştir (1-4).

İlk başvurduğu sağlık merkezindeki kulak burun boğaz doktoru tarafından ani işitme kaybı olarak değerlendirilip, steroid tedavisi uygulanan ve steroid tedavisine yanıt vermediği kabul edilerek çocuk nöroloji polikliniğimize yönlendirilen, klinik ve EEG bulguları ile LKS tanısı alan bir olgu sunulmuştur.

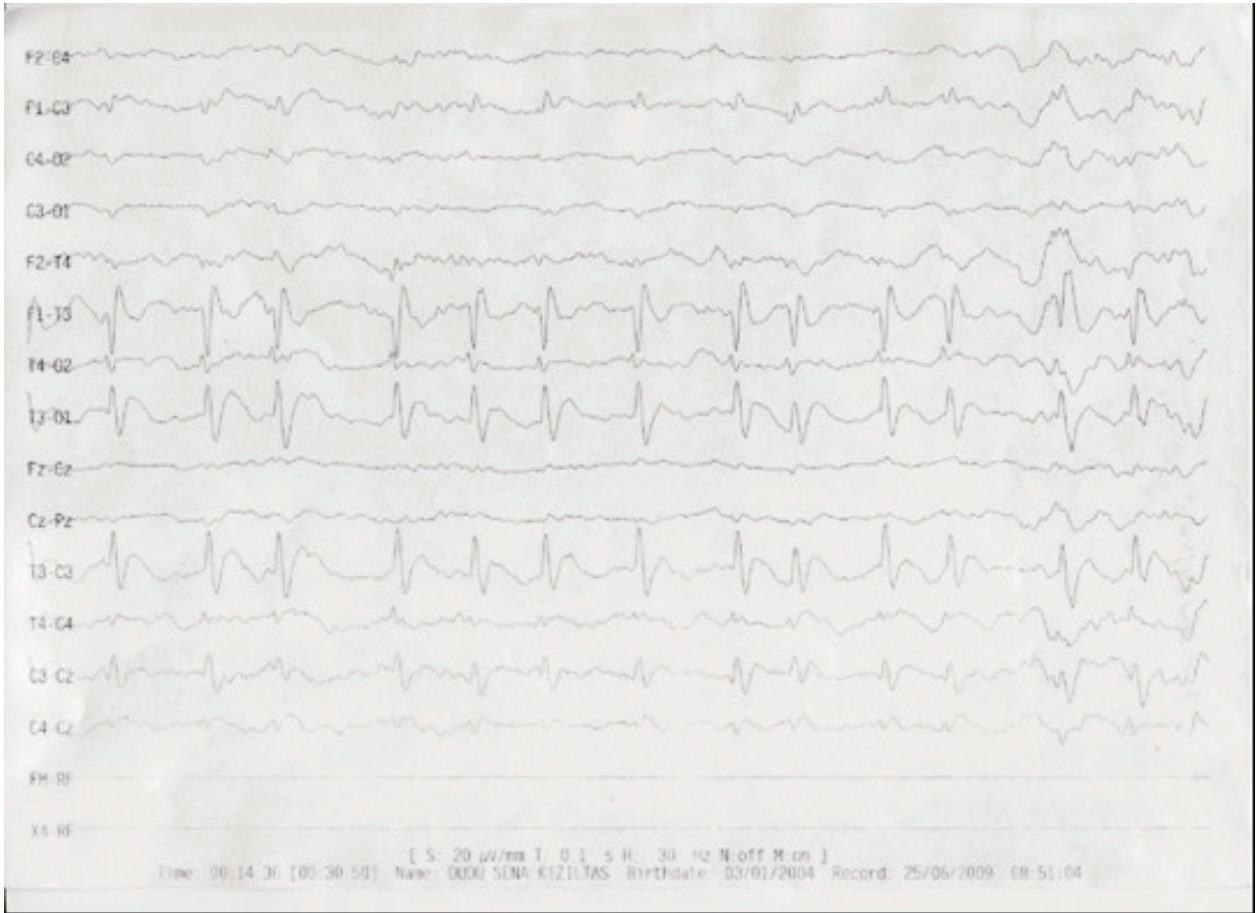
Yazışma Adresi: Nihal Olgaç Dündar
İzmir Katip Çelebi Üniversitesi, Çocuk Nöroloji Bölümü, İzmir
Tel: +90 232 2494949-3826
E-mail: nodundar@gmail.com

Müracaat tarihi: 08.11.2010
Kabul tarihi: 24.06.2013

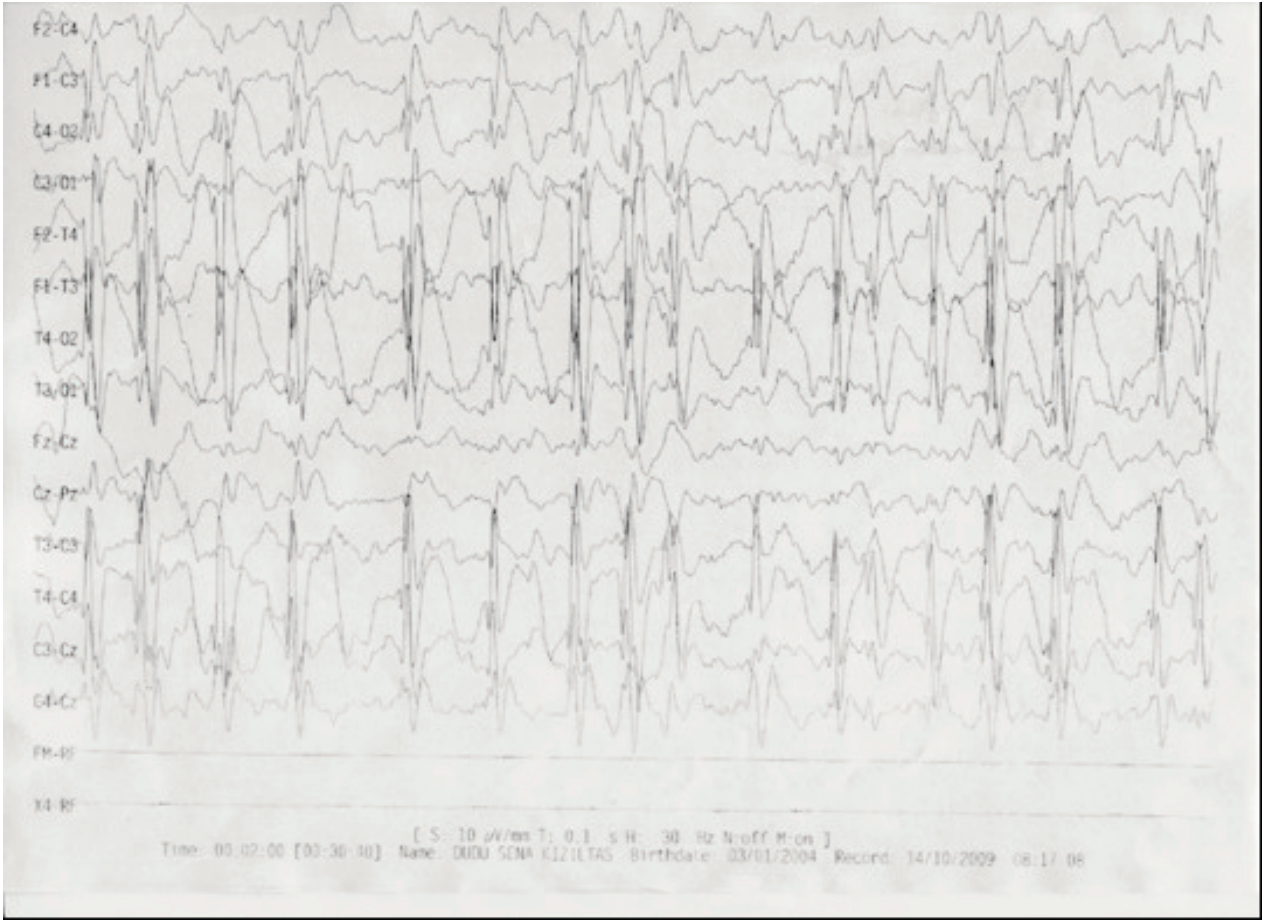
Olgu Sunumu

Altı yaşında kız olgu, ani gelişen konuşmasında bozulma ve konuşulanları anlamama yakınması ile başvurdu. Öyküsünden yirmi gün öncesine kadar işitmesinin normal olduğu ve düzgün konuştuğu, ilk başvurduğu sağlık merkezinde “ani işitme kaybı” olarak değerlendirilip beş gün yatarak intravenöz steroid tedavisi aldığı ve durumunda düzelme olmayınca çocuk nöroloji polikliniğimize gönderildiği öğrenildi. Olgunun öz ve soygeçmişinde özellik saptanmadı. Yirmi gün öncesine kadar konuşmasında, çevresini algılamasında ve konuşulanları anlamasında

herhangi bir bozukluğun olmadığı, normal sağlıklı bir çocuk olduğu bildirildi. Otoskopik muayenesinde bilateral dış kulak yolu ve timpanik membranlar doğal olmasıyla birlikte sistemik muayenesi de normaldi. Nörolojik muayenede sorulara yanıt veremediği ve konuşamadığı görüldü. Laboratuvar bulguları ve beyin sapı işitsel uyarılmış potansiyelleri normal bulundu. Çekilen beyin manyetik rezonans görüntülemesinde patoloji saptanmadı. EEG’de sol temporal bölge kaynaklı diken-dalga aktivitesi ardışık olarak gözlemlendi ve uyandırılmakla aktivitede azalma belirlendi (Şekil 1).



Şekil 1. Uyku EEG’inde sol temporal bölge kaynaklı (T3 maksimum) diken-dalga aktivitesi ardışık olarak gözlenmektedir.



Şekil 2. Uyku EEG'sinde bilateral frontoantroroparyetal bölgelerden kaynaklanan sürekli diken ve yavaş dalga aktivitesi, ESES (electrical status epilepticus of sleep) ile uyumludur.

Söylenenleri anlayamayan hastada algılayıcı tip edinsel afazi düşünüldü. Nöbet atakları eşlik etmeyen hastaya, klinik bulguları ve EEG sonucu ile LKS tanısı konuldu. Valproik asit tedavisi başlandıktan sonra EEG bulgularında ve klinik olarak konuşmasında ve konuşulanları algılamasında düzelme saptandı. Tedavinin ikinci ayında, ilaç kan düzeyi normal ve hiç bir yan etki gözlenmezken, aynı yakınmaların tekrar etmesi üzerine çekilen EEG'de uykuda elektriksel status epileptikus (electrical status epilepticus of sleep, ESES) geliştiği görüldü (Şekil 2). Bunun üzerine tedaviye 2 mg/kg/gün (po) dozunda kortikosteroid eklendi. Birinci ayında yapılan kontrolünde hastanın konuşması, konuşulanları algılaması EEG bulguları ile birlikte düzeldi. Olgunun almakta olduğu steroid tedavisine, aynı dozda üç ay boyunca devam edildi ve izleminde azaltılarak kesildi. Bu sırada, valproik asit alırken aynı yakınmalar tekrar geliştiği için steroid azaltılırken tedaviye levetirasetamla devam edildi. Olgu çocuk nöroloji poliklinik kontrollerine ve levetirasetam tedavisine

devam etmektedir.

Tartışma

Landau Kleffner sendromu 1985 yılından itibaren uluslararası epilepsi sendromları arasında yer alan, çocukluk çağında, özellikle 3–9 yaş arasında nadir görülen nörolojik bir hastalıktır. Prevelansı tam olarak bilinmemekle birlikte erkeklerde daha sık görülür. Erkek/kız oranı 2:1'dir (1,5). Hastalarda işitsel agnozi ile birlikte konuşma yeteneğinde bozulma olur. Hastalar otizm, yaygın gelişimsel bozukluk, işitme problemi, öğrenme bozukluğu, dikkat eksikliği veya zeka geriliği gibi yanlış tanıları alabilirler. Hastaların ilk yakınmaları sözel uyarılara yanıt vermemeleridir. Beyin sapı işitsel uyarılmış potansiyelleri ve objektif işitme testleri normaldir. LKS ilerleyici olabildiği gibi düzelme ve ataklar halinde de seyrebilir. Daha erken bir yaşta görülmesi ile konuşma bozukluğu kalıcı hale gelebilir. Hastaların %70'inde fokal veya jeneralize tonik-klonik, atipik absans, veya myoklonik nöbetler eşlik eder, üçte birinde tek bir atak görülür.

Müracaat tarihi: 30.11.2010
Kabul tarihi: 16.08.2012

Nöbetler sıklıkla 5–10 yaş arasında ortaya çıkmaktadır. Genellikle 10 yaşından sonra hastaların beşte birinde nöbetler görülmeye devam eder fakat 15 yaş sonrasında nöbet çok nadirdir. Nöbetler genellikle basit parsiyel motor tiptedir (1,5).

Etiyolojisi tam olarak aydınlatılamamış olup ensefalitler, genetik yatkınlık, toksoplazmosiz, nörosistoserkosiz, temporal astrositom ve gangliogliom, Hemafilus İnfluenza menenjit, temporal lobu etkileyen subakut sklerozan panensefalit, enflamatuar demiyelinizan hastalıklar ve anormal çinko metabolizması gibi birçok neden sorumlu tutulmuş fakat kanıtlanamamıştır. Birçok olguda etiyojiden sorumlu tutulacak herhangi bir neden bulunamamıştır (1,4). Sunulan olguda da LKS'ye neden olabilecek herhangi bir patoloji saptanamamıştır. Elektroensefalografide temporal veya temporoparyetal bölgelerde uyku ile artan bilateral, unilateral, multifokal, yavaş salınımlı, jeneralize, 1–3 Hz diken-dalga kompleksleri vardır (3,5,6,9). Bizim olgumuzda da sol temporal bölgede diken-dalga aktivitesi ardışık olarak saptanmıştır (Şekil 1). Hiperventilasyon veya ışık uyarısı ile nadiren EEG ritminde değişiklik olur (1,6). Hastaların hepsinde özellikle non-REM uyku sırasında EEG trasesinin %85 ve daha fazla bölümünde bilateral diken-dalga paterni vardır (1,2). Radyolojik görüntüleme yöntemleri normal olarak bulunur (1,4,7). Literatürde yapılan çalışmalarda manyetik ensefalografi veya pozitron emisyon tomografide presilviyan bölgede veya beyinde fokal alanlarda, beyin omirilik sıvısında glukozun anormal metabolizması gösterilmiştir (5,7,11,12). Bizim hastamızda bu tetkikler teknik nedenlerden dolayı yapılmamıştır.

Valproat, etosüksimid, klonozepam, levetirasetam gibi ilaçlar, LKS'de epileptik ataklarda ve EEG bozukluğunun düzeltilmesinde etkili olan antikonvülzan ilaçlardır. Fenobarbital, karbamazepin, fenitoin LKS tedavisinde etkili olmayan antiepileptik ilaçlardır. Kortikosteroidlerin ve intravenöz immunglobulinlerin, antikonvülzan tedaviye yanıt vermeyen veya tedavi altında iken bulguları tekrarlayan hastalarda kliniği ve EEG bozukluğunu düzelttiği literatürde bildirilmiştir (2,3,7). Buradaki olguda da yakınmalar ve EEG bulguları, valproik asitle düzelmiş fakat tedavinin ikinci ayında bulgular tekrar etmiştir. Tedaviye yanıt alınamayan, tekrarlayan ve EEG anormalliğinin devam ettiği olgularda literatürde cerrahi girişimle çoklu subpial transeksiyon uygulanmıştır (2,7,8,10,12). Hastaların periyodik konuşma ve nörofizyolojik değerlendirmelerinde

konuşma terapisi önem taşımaktadır (7,8). Prognozu etkileyen birçok faktör olup bunlar; hastanın yaşı, konuşma bozukluğunun özelliği, EEG bozukluğunu sıklığı (diken ve yavaş dalga aktivitesinin uykunun % 75'inden fazlasında devam etmesi), epilepsinin varlığı ve süresi, antiepileptik ilaçlara yanıt ve ilaçların yan etkileridir (8,12). LKS'nin uzun dönem sonuçları ile ilgili literatürde yeterli bilgi olmamakla birlikte, tam iyileşmenin olduğu olgularla beraber, zeka geriliği gelişen olgular da vardır. Hastalığın 4 yaşından önce başlaması, afazinin bir yıldan daha uzun devam etmesi ve EEG'de ESES varlığı ve süresi prognozu kötü etkilemektedir (1). Sunulan olguda ESES gelişmesine rağmen tedaviye iyi yanıt alındığı ve afazinin kısa sürede düzeldiği görülmüştür.

Sonuç olarak, ani işitme kaybı yakınması ile gelen işitme testleri normal olan ve daha önceden işitme kaybına neden olacak herhangi bir patolojinin olmadığı çocuk olgularda, sorunun konuşma ve dille ilgili olabileceği de akla gelmelidir. Konuşma ve konuşulanları anlama ile ilgili bir hastalık olan LKS da ayırıcı tanıda akılda tutulmalıdır.

Kaynaklar

1. Pearl PL, Carrazana EJ, Holmes GL. The Landau-Kleffner Syndrome. *Epilepsy Curr* 2001;1:39-45.
2. Santos LH, Antoniuk SA, Rodrigues M, Bruno S, Bruck I. Landau-Kleffner syndrome: study of four cases. *Arq Neuropsiquiatr* 2002;60:239-41.
3. Metz-Lutz MN. The assessment of auditory function in CSWS: lessons from long-term outcome. *Epilepsia* 2009;50(Suppl 7):73-6.
4. Karataş E, Durucu C, Mumbuç S, Kanlıkama M. Subjektif İşitme Kaybı İle Karışan Edinsel Epileptik Afazi: Landau Kleffner Sendromu. *KBB-Forum* 2007;6.
5. Mascetti L, Foret A, Bonjean M, Matarazzo L, Dang-Vu T, Maquet P. Some facts about sleep relevant for Landau-Kleffner syndrome. *Epilepsia* 2009;50(Suppl 7):43-6.
6. Paetau R. Magnetoencephalography in Landau-Kleffner syndrome. *Epilepsia* 2009;50(Suppl 7):51-4.
7. Sinclair DB, Snyder TJ. Corticosteroids for the treatment of Landau-kleffner syndrome and continuous spike-wave discharge during sleep. *Pediatr Neurol* 2005;32:300-6.
8. Cross JH, Neville BG. The surgical treatment of Landau-Kleffner syndrome. *Epilepsia* 2009;50(Suppl 7):63-7.
9. García-Peñas JJ. [Neurocognitive dysfunction in electrical status epilepticus during slow-wave sleep syndrome: Can the natural course of the syndrome be modified with early pharmacological treatment?]. *Rev*

- Neurol 2010;50(Suppl 3):37-7.
10. Kanner AM. Landau-Kleffner Syndrome. *Epilepsy Curr* 2001;1(2):48.
 11. Raybarman C. Landau-Kleffner syndrome: a case report. *Neurol India* 2002;50:212-3.
 12. İncecik F, Hergüner MÖ, Altunbaşak Ş. Landau-Kleffner sendromu: İki olgu sunumu. *Türk Ped Arş* 2008; 43: 65-8.