

# Afasia epiléptica adquirida (Síndrome de Landau-Kleffner). Aportación de 10 casos

M. Nieto Barrera<sup>1</sup>, M.I. López Alcaide<sup>2</sup>, R. Candau Fernández-Mensaque<sup>1</sup>, L. Ruiz del Portal Bermudo<sup>1</sup>, M. Rufo Campos<sup>1</sup>, A. Correa Charro<sup>1</sup>

**Resumen.** *Objetivo:* La asociación de trastornos en el lenguaje y epilepsia se puede observar en varias circunstancias con o sin relación causal. En el síndrome de Landau-Kleffner (SLK) la afasia se estima que está causada por descargas «epilépticas» en las áreas del lenguaje. Se aportan 10 niños con este síndrome.

*Material y métodos:* Se analiza la semiología clínica y electroencefalográfica de los 10 niños.

*Resultados:* La afasia se instaura entre los 3 y 6 años 5 meses (X: 4 a 8 m), de forma progresiva en ocho y brusca en dos. Las crisis epilépticas presentes en 9 niños, se inician entre los 22 meses y 7 años 3 meses (X: 4 a. 1 m.). En el EEG se observan en vigilia anomalías paroxísticas focales, multifocales y/o generalizadas poco estables y variables en el tiempo, y en sueño, en cuatro niños explorados, un registro de punta onda durante el 75-80% del sueño lento.

*Conclusiones:* Se discute el valor de los diferentes hallazgos clínicos y complementarios en la evolución de la afasia, que marca el pronóstico, resaltando el valor de las anomalías en sueño en el EEG. Se sugiere que el SLK puede ser la forma severa de un síndrome epiléptico más amplio edad-dependiente, que también incluiría la EPOCS y la epilepsia parcial benigna, que cursa con trastornos cognitivos y/o conductuales y complejos punta onda durante el sueño lento.

*An Esp Pediatr 1997;47:611-617.*

**Palabras clave:** Síndrome de Landau-Kleffner; Afasia epiléptica adquirida; Epilepsia infantil; Punta onda continua durante el sueño lento.

## ACQUIRED APHASIA EPILEPSY (LANDAU-KLEFFNER SYNDROME)

**Abstract.** *Objective:* The association of a language disorder with epilepsy is observed in some circumstance, with or without a causal relationship. In Landau-Kleffner syndrome (LKS), it is estimated that the aphasia is directly caused by epileptic discharges in language areas.

*Patients and methods:* Ten children with LKS are studied. The clinical and electroencephalographic characteristics in these ten cases were analyzed.

*Results:* Aphasia was present between 3 years and 6 years 5 months of age (X: 4 years 8 months) in a progressive form in 8 cases and abruptly in 2 cases. The epileptic seizures present in nine children began between 22 months and 7 years 3 months of age (X: 4 years 1 month). Focal, multifocal and/or generalized discharges, unstable and variable, were frequently noted during awake state EEG records and on EEGs during the sleep state in four children continuous spike waves during 75-80% of slow sleep were observed.

*Conclusions:* We discuss the importance of the different clinical and EEG findings in the evolution of aphasia which condition the

longterm prognosis, emphasizing the value of the discharges on the sleep EEGs. This suggests that LKS could be the severe form of a more widespread age-dependent epileptic syndrome that also includes the CSWS (epilepsy with continuous spike and waves during slow sleep) and the atypical benign partial epilepsy. Three syndromes have cognitive and behavioral manifestations and continuous spike waves during slow sleep.

**Key words:** Landau-Kleffner Syndrome. Acquired epileptiform aphasia. Childhood. Epilepsy. Continuous spike waves during sleep.

## Introducción

Landau y Kleffner, en 1957<sup>(1)</sup>, describen como «síndrome de afasia adquirida con trastornos convulsivos» la aparición de seis niños hasta entonces normales, en una forma aguda o progresiva, de una pérdida de la recepción y/o expresión del lenguaje con anomalías paroxísticas en el EEG y, con frecuencia, crisis epilépticas, pero sin otras alteraciones neurológicas. Desde entonces, la publicación de nuevos casos ha ido matizando las características clínicas, electroencefalográficas y evolutivas del síndrome<sup>(2-11)</sup> y los rasgos diferenciales con otras afasias infantiles, congénitas o adquiridas, que pueden cursar también con anomalías en el EEG<sup>(12,13)</sup>. Algunos autores han subrayado la heterogeneidad del SLK, teniendo en cuenta la diversidad de la semiología clínica y de las anomalías EEG, y la falta de uniformidad en la evolución<sup>(6,14,15)</sup>. Otros sugieren que forma parte de un síndrome más amplio, que incluye también la epilepsia con punta-onda continua durante el sueño lento (EPOCS)<sup>(11)</sup> y la epilepsia parcial benigna atípica (EPBA)<sup>(16)</sup>.

Los criterios que permiten hacer un diagnóstico de presunción con una alta fiabilidad son: 1) estado psiconeurológico, previo al inicio del síndrome, normal; 2) comienzo habitual entre los 3 y 7 años (edades límites, 18 meses-13 años); 3) afasia de comprensión o mixta, de instalación brusca o progresiva; 4) anomalías paroxísticas en el EEG; 5) con frecuencia, crisis epilépticas; 6) con frecuencia, trastornos de la conducta; 7) no correlación evolutiva epilepsia/afasia; 8) la afasia persiste, regresa, o muestra un curso evolutivo fluctuante<sup>(8,17)</sup>.

Se presentan 10 pacientes, que reúnen los criterios precedentes, discutiendo los aspectos clínicos y patogénicos del SLK.

## Material clínico y metodología

Entre 1976 y 1993 han sido diagnosticados 10 niños, siete

<sup>1</sup>Sección de Neuropediatría, <sup>2</sup>Pediatra. Hospital Infantil «Virgen del Rocío». Sevilla.

Recibido: Enero 1997

Aceptado: Junio 1997

Tabla I SLK. Casuística. Semiología clínica

Caso	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
Sexo	M	M	M	F	F	M	F	M	M	M
AP	-	TCE leve	-	Rubéola	-	Sdr. febril	-	-	—	-
AF	-	-	-	-	RPM	Epilepsia	-	-	RPM	-
DPM	NL	NL	NL	NL	NL	NL	NL	NL	NL	NL
Lenguaje	NL	NL	NL	NL	NL	NL	NL	NL	NL	NL

*M: masculino; F: femenino; Sdr.: síndrome; DPM: desarrollo psicomotor; NL: normal; TCE: traumatismo craneoencefálico; RPM: retraso psicomotor.*

Tabla II SLK. Casuística. Semiología clínica

Caso	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
<b>Afasia</b>										
Edad	4a 5m	3a 5m	6a 5m	6a 3m	5a 10m	4a 3m	3a 6m	5a 11m	3a	4a
Primeros signos	Comprensión Expresión	Comprensión	Comprensión	Expresión	Comprensión	Comprensión Expresión	Expresión	Comprensión	Comprensión Expresión	Comprensión
Instauración	Progresiva	Progresiva	Progresiva	Progresiva	Brusca	Brusca	Progresiva	Progresiva	Progresiva	Progresiva
Intensidad máxima	Trastorno expresión	Trastorno mixto	Trastorno mixto	Trastorno mixto	Trastorno mixto	Trastorno mixto	Trastorno mixto	Trastorno expresión	Trastorno mixto	Trastorno mixto
Evolución	Brotos	Continua	Continua	Continua	Brotos	Continua	Continua	Brotos	Brotos	Continua
<b>Crisis epilépticas</b>										
Edad	2a 11m	5a 1m	3a 6m	7a 3m	4a 6m		1a 10m	5a 11m	1a 1m	4a 7m
Tipo	Gen. convul. Ausencias CPC	Gen. convul. Ausencias	CPS Gen. convul.	CPS CPC	CPS		Gen. convul. CPC Status de ausencia	CPS CPS gen. 2°	CPS Gen. convul.	Unilateral
Frecuencia	Esporádicas	Esporádicas	Elevada en serie	Esporádicas	Esporádicas		Elevada	Esporádicas	Elevada en serie	Esporádicas
Ultima crisis	10a	5a 7m	8a 11m	8a	9a 8m		7a	6a 6m	7a	8a
Tratamiento	ACTH VPA CLB	ACTH VPA CBZ	CPZ VPA ACTH	CBZ ACTH	CBZ VPA ACTH		CBZ ACTH PB VPA	CBZ ACTH	VPA ACTH CBZ	VPA
Resultados	Control	Control	Control	Control	Control parcial		Mal control	Control	Control	Control
<b>Síntomas asociados</b>										
Hiperquinesia	(+)	(+)	(+)			(+)	(+)			
Autista					(+)		(+)	(+)	(+)	
Agresividad		(+)								(+)
Alt. conducta		(+)	(+)			(+)	(+)	(+)	(+)	(+)

*a: año; m: mes; CPC: crisis parciales complejas; CPS: crisis parciales simples; Gen. convul.: generalizada convulsiva; Alt.: alteración; VPA: ácido valproico; CBZ: carbamazepina; PB: fenobarbital; CLB: clobazán.*

varones y tres niñas, con SLK. Todos tienen historia clínica detallada, con especial atención a los antecedentes personales, a la búsqueda de cualquier circunstancia que haya podido incidir sobre el sistema nervioso central, a los logros psicomotores y especialmente a la evolución del lenguaje antes del inicio del síndrome, habiéndose descartado los casos con retraso mani-

fiesto en la adquisición del lenguaje y anomalías en el EEG y/o crisis epilépticas. Tampoco se han tenido en cuenta los niños con trastornos del lenguaje y crisis epilépticas asociados a signos neurológicos deficitarios habitualmente motores. Todos tienen exploración neurológica minuciosa. A los 10 se les ha realizado, en el curso de la evolución, estudio psicológico -inte-

Tabla III SLK. Exploración neurológica, EEG y otras exploraciones

Caso	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
<b>Expl. Neurológica</b>	NL	NL	NL	NL	NL	NL	NL	NL	NL	NL
EEG										
• Vigilia	APB	APFT CPOL	OLPT iz.	AP bif	APCT CPOL	APC	APC CPOL	APC CPOL	POL bif. APF	APFT iz.
• Sueño	-	POCSL>75% REM, 15%	POCSL>80% REM, 10%	-	POCSL>80% REM, 15%	-	POCSL>80% REM, 12%	-	-	-
Normalización										
• Vigilia	6a	5a 10m	9a 5m	8a	6a 8m	6a	8a 7m	7a7a	8a 6m	-
• Sueño	-	16a	-	-	-	-	-	-	-	-
<b>Neuroimagen</b>										
TAC	NL	Hipod. LTI NL	NL	NL	NL	-	Atrofia	NL	NL	NL
RMN	-	-	-	-	-	-	Atrofia	-	-	-
PE	-	Alt. Aud.	NL	-	-	-	NL	NL	NL	Alt. Aud.
CI	0,95	0,77	0,50	0,74	0,75	0,50	0,62	0,72	0,98	0,55

NL: normal; AP: actividad paroxística; B: bilateral; F: frontal; C: central; P: parietal; CPOL: complejo punta-onda lento; POCS: punta-onda continuo durante el sueño; iz.: izquierda; bif.: bifocal; PE: potenciales evocados; Alt.: alterados; Aud.: auditivos; Hipod.: hipodensidad; LTI: lóbulo temporal izquierdo.

ligencia (Wisc y Raven) perceptivo-motor (Bender)- y estudio del lenguaje (espontáneo, imitativo, comprensión verbal y lecto-escritura). Estos estudios, por el marcado déficit lingüístico, no se pudieron realizar en la primera exploración. Todos tienen varios EEGs en vigilia (media de 11 EEGs) y cuatro, al menos, un registro poligráfico de 6 horas en sueño nocturno.

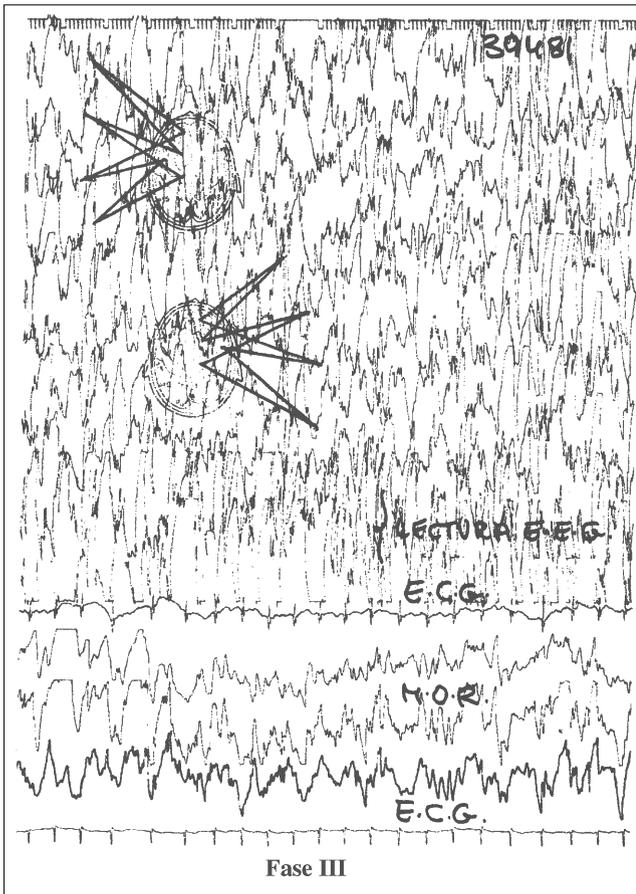
A todos se les realizó estudios bioquímicos generales y TAC craneal sin contraste, a uno RMN cerebral y a seis potenciales evocados auditivos, para descartar hipoacusia sensorial.

Todos los niños fueron controlados periódicamente, a intervalos que han variado de 1 a 6 meses en función de la evolución, entre 18 meses y 10 años (X: 5 a 10 m).

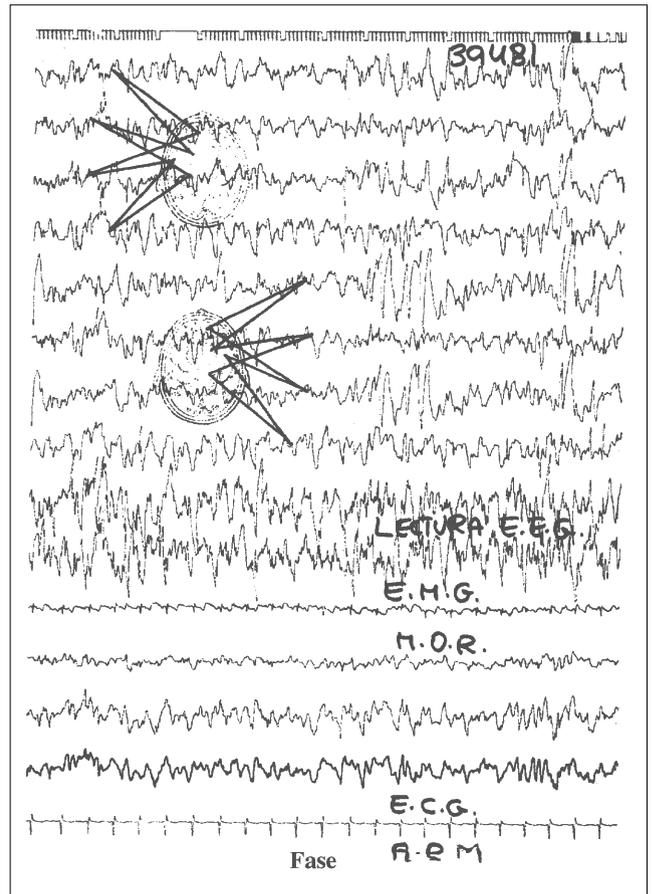
## Resultados

Los datos clínicos, los resultados de la exploración neurológica y los exámenes complementarios se resumen en las tablas I, II y III. Los síntomas iniciales se observan entre los 22 meses y los 6 años 3 meses (X: 3 a 10 m). En cinco, los primeros síntomas fueron las crisis epilépticas, en cuatro los trastornos del lenguaje y en uno los trastornos afásicos y las crisis epilépticas casi simultáneamente. Los trastornos del lenguaje se observaron en todos los niños entre los 3 años y 6 años 5 meses (X: 4 a 8 m) instaurándose de forma progresiva en ocho, con afectación inicial de la comprensión en cuatro, comprensión y expresión en dos y de la expresión en uno; y de forma brusca en dos, uno con afectación inicial de la comprensión y el otro de la comprensión y expresión. La evolución se ha realizado por brotes en cuatro, con recuperación total en dos (casos 1 y 9) y re-

cuperación sensible, persistiendo sólo un lenguaje oral no fluente en otros dos (casos 5 y 8). De los seis casos restantes, en dos en el transcurso de los años ha mejorado sensiblemente la comprensión, aunque presentan un déficit de producción fonológica (casos 2 y 4), y en los otros cuatro persiste una seria afasia mixta (casos 3, 6, 7 y 10). Las crisis epilépticas estuvieron presentes en nueve, iniciándose entre los 22 meses y los 7 años 3 meses (X: 4 a 1 m). La tipología y frecuencia de las crisis varía de un caso a otro y en siete casos se han observado más de un tipo de crisis. Dos han presentado crisis en serie (casos 3 y 9), uno (caso 7) como estados de mal parcialmente motor, y seis han presentado crisis espaciadas. Cuatro han presentado crisis tónico-clónicas generalizadas, dos crisis de ausencias atípicas, uno un estado de mal de ausencias, uno crisis unilaterales y siete crisis parciales simples y/o complejas con generalización secundaria en dos. El tratamiento con ACTH fue efectivo en ocho, con control crítico y supresión de las anomalías paroxísticas en el EEG. En tres casos fue el primer tratamiento instaurado y en cinco se recomendó ante la persistencia, elevada en dos y esporádicas en tres, de las crisis. El control, relativo al persistir crisis esporádicas, se obtuvo con valproato en cinco y carbamazepina en tres. El control absoluto se logró entre los 6 meses y los 6 años y 2 meses (X: 3 a 10 m) de iniciadas las crisis, habitualmente entre los 5 y 10 años de edad. En tres niños se tienen antecedentes personales de dudoso valor. Uno de ellos (caso 2) es atropellado por una moto, golpeándose la cabeza, siendo ingresado y observándose en la TC craneal una discreta zona hipodensa en la región temporal izquierda, que desapare-



**Figura 1.** Caso nº 3. Niño de 5 años de edad. Síndrome Landau-Kleffner. EEG en sueño. Fase III. Actividad constituida casi exclusivamente (>80%) por complejos punta-onda irregulares difusos y sincros.



**Figura 2.** Caso anterior. EEG en sueño. Fase REM. Actividad paroxística, tipo complejos punta-onda, bilateral y sincrona, predominando en hemisferio derecho (10% de la fase).

ce en la TC de control realizada un mes después; el inicio de los trastornos del lenguaje se sitúa, tres días después del accidente; otro (caso 4), padeció una rubeola de especial severidad y, en la convalecencia, se inicia las dificultades de comprensión y expresión; el tercero (caso 6), comienza con dificultades en la comprensión y expresión tras un síndrome febril de origen indeterminado. En los tres, el primer síntoma del síndrome fue la afasia.

Nueve han presentado trastornos de la conducta, de especial severidad en cuatro con rasgos autistoides, e hiperquinesia en seis.

El primer EEG realizado, entre los 23 meses y los 7 años (X: 4 a. 3 m.), fue normal en tres casos. Con posterioridad, entre los cuatro años 3 meses y 10 años (X: 5 a 9 m), se recoge una actividad paroxística focal irritativa en nueve casos, y anomalías generalizadas o multifocales en seis casos. En la evolución las anomalías desaparecen entre los 5 años 10 meses y 9 años 5 meses (X: 7 a 4 m). El registro de sueño nocturno, realizado a cuatro niños, muestra complejos punta-onda durante casi todo el sueño lento (más del 75% en uno y del 80% en tres), y en el

10-15% del sueño REM (Figs. 1 y 2).

Todos los casos han sido sometidos a la exploración psicológica, entre los 2 y 10 años de evolución; el CI está dentro de la normalidad en dos, existe torpeza mental en tres y debilidad mental ligera en cinco; la edad perceptivo motora es de 1 a 3 años inferior a la edad cronológica; el nivel de lectura, estudiado en siete, es de 2 a 3 años inferior al nivel de sus pares en cinco, y la comprensión verbal está disminuida en cuatro y es normal en seis (Tabla IV).

Al final del tiempo de seguimiento, un niño sigue una escolaridad normal (caso 9), cuatro están en colegios públicos con aula de integración (casos 1, 2, 5 y 8) y cuatro en centros de educación especial (casos 3, 4, 6 y 7).

## Discusión

La asociación de una afasia, en un niño que ha adquirido el lenguaje que corresponde a su edad y anomalías paroxísticas, focales o multifocales en el EEG, son los signos fundamentales para formular el diagnóstico de SLK. Junto a estos signos, las crisis epilépticas, que están presentes en la mayoría de los casos, y

Tabla IV SLK. Estado actual

Caso	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
Edad	13a	14a	10a 2m	18a	14a	6a	9a	7a 6m	8a	10a 11m
Crisis	No	No	No	No	No	No	No	No	No	No
Lenguaje	Normal	Déficit fonológico Comprensión normal	Afasia mixta	Déficit fonológico Comprensión normal	Oral no fluente	Afasia mixta	Afasia mixta	Oral no fluente	Normal	Afasia mixta
Conducta	Normal	Agresividad	«rara»	Normal	Normal	Inquieta	Normal	Normal	Inquieta	Inquieta

los trastornos conductuales, que son frecuentes, se han considerado como síntomas accesorios<sup>(18)</sup>. Los trastornos del lenguaje y los hallazgos electroencefalográficos están presentes siempre aunque no exista una estrecha correlación temporal entre ellos.

En nuestra serie, los 10 casos reúnen los signos fundamentales, nueve muestran crisis epilépticas y nueve presentan trastornos conductuales, de severidad variable. El trastorno del lenguaje se caracteriza por un marcado déficit de la comprensión verbal, formulándose con frecuencia el diagnóstico de sordera<sup>(10)</sup>, y apreciándose con posterioridad un deterioro progresivo de la expresión con pérdida del lenguaje hablado. En algunos casos se ha encontrado que el trastorno es más acusado en la expresión<sup>(9,19)</sup> como se ha observado en los casos 1 y 8. La afectación del lenguaje hablado se extiende a veces, y cuando el niño lo ha adquirido, al lenguaje escrito con menos severidad. Los potenciales evocados de tronco son habitualmente normales<sup>(15)</sup> mientras que los PE corticales pueden estar alterados, lo que indica una alteración de la percepción, reconocimiento y elaboración de la señal recibida y, en cierto modo, muestra el «punto dañado»<sup>(17)</sup>. Se ha realizado estudio de potenciales evocados en seis casos, habiéndose encontrado precozmente alteraciones de la latencia en dos con normalización posterior. El SLK se distingue clínica y electrográficamente de la disfasia de desarrollo al ser ésta un trastorno primario y específico del lenguaje oral, no relacionarse con crisis epilépticas y mostrar en el EEG de sueño anomalías espaciadas en el 20% de los casos<sup>(20)</sup>.

Los hallazgos electroencefalográficos son inespecíficos. La actividad fundamental es frecuentemente normal. Las actividades paroxísticas son muy variables en el tiempo y en el espacio, siendo los grafoelementos más característicos las puntas lentas y complejos punta-onda de gran amplitud difusos, síncronos o asíncronos, multifocales, de localización variables, afectando preferentemente a regiones temporales, sin predominio hemisférico neto; los paroxismos focales son muy similares en morfología y localización a los paroxismos observado en el EPB (casos 2, 5, 6, 7, 8, 9). El sueño activa el EEG, preferentemente en las fases III y IV del sueño lento, dando lugar a un registro muy similar al observado en la epilepsia con POC durante el sueño lento<sup>(11,13,18,19)</sup>. Es probable que en los primeros compases de la enfermedad los paroxismos sólo se recojan en registro de sueño. Las anomalías EEG disminuyen con la edad y han de-

saparecido totalmente en seis de nuestros pacientes entre los 2 y 10 años del inicio del cuadro (entre 5 y 14 años de edad).

La etiopatogenia del SLK es muy discutida. Se ha sugerido una lesión estructural como causa de la afasia y de las anomalías EEG, al observarse casos con encefalitis focal<sup>(3)</sup>, gliosis del hipocampo<sup>(21)</sup>, trastorno autoinmune<sup>(2)</sup>, arteritis cerebral<sup>(22)</sup>, etc., o asociada a neurocisticercosis<sup>(23)</sup> o astrocitoma del lóbulo temporal<sup>(24)</sup>. Otros autores consideran que los paroxismos EEG conllevan la exclusión funcional de las zonas del lenguaje, no siendo posible la suplencia funcional, eventual, a cargo del hemisferio menor, por la extensión a éste de las anomalías<sup>(1,4,5,25)</sup>.

No existe unanimidad de criterios en cuanto al tratamiento. La eficacia de los fármacos antiepilépticos sobre las crisis, las anomalías electroencefalográficas y la afasia, a largo plazo, ha sido muy discutida<sup>(9,26-28)</sup>. El ACTH y los corticoides se han usado con resultados satisfactorios sobre los síntomas clínicos y las alteraciones electroencefalográficas<sup>(26,27,29,30)</sup>, aunque su eficacia se limita con el tiempo. Para mejorar los trastornos del lenguaje se ha practicado la transección múltiple subpial, o sección de las conexiones neuronales horizontales con resultados alentadores, en dos de cuatro casos, cuando persisten las anomalías paroxísticas; si éstas han desaparecido la intervención no es eficaz<sup>(31)</sup>.

La evolución de la epilepsia es favorable con control crítico antes de los 10 años en el 80% de los casos<sup>(2)</sup>. La evolución de las anomalías electroencefalográficas es menos favorable con remisiones transitorias con algunos fármacos -valproato, etosuximida y clobazan-, persistencia de las anomalías con fenobarbital, e incluso con empeoramiento, en ocasiones, con carbamazepina y fenitoína<sup>(26)</sup>. La evolución de la afasia no es uniforme con curso fluctuante, remisión o persistencia; esta evolución se ha puesto en relación con la posible etiopatogenia funcional o aparentemente estructural<sup>(6)</sup>, con la crisis<sup>(15)</sup>, con las anomalías electroencefalográficas<sup>(29)</sup> o con la edad<sup>(9,10)</sup>. En nuestra experiencia, el pronóstico, que va ligado a la evolución de la afasia, guarda relación con el tiempo de persistencia de los complejos punta-onda continua en sueño lento, y con la precocidad de un tratamiento eficaz sobre las crisis y sobre las anomalías EEG.

El SLK se ha relacionado con la epilepsia parcial benigna con paroxismos rolándicos<sup>(9,32)</sup>, considerándosele como una forma atípica, inusualmente grave, de este síndrome, como también lo son

la epilepsia con punta-onda continua durante el sueño lento (EPOCS), y la epilepsia parcial benigna atípica (EPB-A)<sup>(33)</sup>. Todos estos síndromes tienen en común el cursor con POCS y, con frecuencia, hay casos que solapan uno u otro síndrome. En el trabajo de Patry, Lyagoubi y Tassinari<sup>(34)</sup> uno de los seis casos cursa con afasia y se podría considerar también como un SLK. La EPB-A, descrita como entidad en 1982<sup>(35)</sup>, ha sido identificada como el tercer grupo de la EPOCS<sup>(36)</sup> o considerada como una EPOCS parcial e intermitente<sup>(37)</sup>. Se ha estimado que la POCS no es suficiente para definir un síndrome<sup>(15)</sup> o una entidad nosológica<sup>(38)</sup> y que los síndromes en que se observa se pueden considerar como estados de mal epilépticos, o formas de curso especialmente severo de epilepsias infantiles que cursan con ondas agudas benignas<sup>(38)</sup>. Todas ellas tienen en común la marcada edad-dependencia del EEG y signos clínicos, y la casi regular desaparición de ambos en la pubertad. Teniendo en cuenta las características del EEG de vigilia y sueño, la afectación de las funciones corticales superiores y la tipología crítica de estas formas especialmente severas, se sugiere que el SKL, la EPOCS y la EPB-A están relacionados entre sí y forman parte de un síndrome más amplio<sup>(11,13,16)</sup>. Si se acepta esta hipótesis, teniendo en cuenta la evolución global psiconeurológica del niño, se pueden considerar el SLK como la forma severa, la EPCOS como la forma moderada y la EPB-A como la forma benigna, de un síndrome epiléptico que cursa con complejos punta-onda continua durante el sueño lento y trastornos cognitivos y/o conductuales, por dificultar la normal recepción y fijación de los aprendizajes, en una etapa madurativa muy lábil y especialmente importante para el desarrollo y consolidación de las funciones psiquiátricas superiores.

## Bibliografía

- Landau WN, Kleffner FR. Syndrome of acquired with convulsive disorder in children. *Neurology* 1957; **7**:523-530.
- Worster-Drought C. An unusual forma of acquired aphasia in children. *Dev Med Child Neurol* 1971; **13**:563-571.
- Gascon G, Victor D, Lombroso CT, Goodglass H. Language disorder convulsive and electroencephalographic abnormalities. *Arch Neurol* 1973; **28**:156-162.
- Schoumaker MRD, Bennet DR, Bray PF, Curless RG. Clinical and EEG manifestation of an unusual phasic syndrome in children. *Neurology* 1974; **24**:10-16.
- Dugas M, Grenet P, Masson M. Aphasie de l'enfant avec epilepsie. Evolution regressive sous traitement anti-epileptique. *Rev Neurol Paris* 1976; **132**:489-493.
- Deonna T, Beaumanoir A, Gaillard F, Assal G. Acquired aphasia in childhood with seizure disorder: a heterogenous syndrome. *Neuropediatrie* 1977; **8**:263-273.
- Rapin Y, Mattis S, Rowan AJ, Golden GG. Verbal auditory agnosia in children. *Dev Med Child Neurol* 1977; **19**:192-207.
- Mantovani JF, Landau WM. Acquired aphasia with convulsive disorder: course and prognosis. *Neurology* 1980; **30**:524-529.
- Dulac O, Billard C, Arthuis M. Aspects electro-cliniques et evolutifs de l'epilepsie dans le syndrome aphasie-epilepsie. *Arch Fr Pediatr* 1983; **40**:299-308.
- Bishop DVM. Age of onset and outcome in «Acquired aphasia with convulsive disorder» (Landau-Kleffner syndrome). *Develop Med Child Neurol* 1985; **27**:705-712.
- Hirsch E, Marescaux C, Maquet P y cols. Landau-Kleffner syndrome: a clinical and EEG study of 5 cases. *Epilepsia* 1990; **31**:756-767.
- Deonna T, Chevie C, Hornung E. Childhood epileptic speech disorder: prolonged isolated deficit of prosodic features. *Dev Med Child Neurol* 1987; **29**:100-105.
- Deonna TW. Acquired epileptiforme aphasia in children (Landau-Kleffner). *J Clin Neurophys* 1991; **8**:288-298.
- Deonna T, Peter CL, Ziegler AL. Adult follow-up of the acquired aphasia-epilepsy syndrome in childhood. Report of 7 cases. *Neuropediatrics* 1989; **20**:132-138.
- Aicardi J. Epilepsy in children. Raven Press. New York, 1986.
- Nieto Barrera M. Síndromes epilépticos con trastornos cognitivos y/o punta-onda durante el sueño. *Semin Med* 1996; **48**:23-39.
- Fejerman N, Medina C. Afasia epiléptica adquirida en el niño. *Arch Arg Ped* 1980; **LXXXVIII**:510-520.
- Beaumanoir A. Le syndrome de Landau-Kleffner. En: Les syndromes epileptiques de l'enfant et de l'adolescent. Roger J, Dravet C, Bureau M, Dreifuss FE, Wolf P. John Libbey Eurotext. London-Paris, 1984: 185-195.
- Billard C, Autret A, Laffont F y cols. Aphasie acquise de l'enfant avec epilepsie. A propos de 4 observations avec etat de mal electricque infraclinique du sommeil. *Rev Electroencephalogr Neurophysiol Clin* 1981; **11**:457-467.
- Duvelleroy-Hommet C, Billard C, Lucas B y cols. Sleep EEG and developmental dysphasia: lack of a consistent relationship with paroxysmal EEG activity during sleep. *Neuropediatrics* 1995; **26**:14-18.
- Cole AJ, Andermann F, Taylor L y cols. The Landau-Kleffner syndrome of acquired epileptic aphasia: unusual clinica outcome, surgical experience, and absence of encephalitis. *Neurology* 1988; **38**:31-38.
- Otero E, Cordova S, Díaz F y cols. Acquired epileptic aphasia (Landau-Kleffner syndrome) due to neurocysticercosis. *Epilepsia* 1989; **30**:569-572.
- Solomon GE, Carson D, Paulakis S y cols. Intracranial EEG monitoring in Landau-Kleffner syndrome associated with left temporal lobe astrocitoma. *Epilepsia* 1993; **34**:557-560.
- Deuel RK, Lenn NJ. Treatment of acquired epileptic aphasia. *J Pediatr* 1977; **90**:959.
- Marescaux C, Hirsch E, Fink S y cols. Landau-Kleffner syndrome: A pharmacologic study of five cases. *Epilepsia* 1990; **31**:768-777.
- Billard C, Autret A, Laffont F y cols. Electrical status epilepticus during sleep in children: a reappraisal from eight new cases. En: Serman M, Shouse M, Passouant P, eds. «Sleep and Epilepsy». London: Academic Press, 1982; 481-490.
- Ravnik Y. A case of Landau-Kleffner syndrome: effect of intravenous diazepam. En: Roger J, Dravet C, Bureau M, Dreifuss FE, Wolf P, eds. Epileptic syndromes of infancy, childhood and adolescence. London: John Libbey, 1985; 192-193.
- Kellerman K. Recurrent aphasia with subclinical bioelectric status epilepticus during sleep. *Eur Pediatr* 1978; **128**:207-212.
- Lerman P, Lerman-Sagie T. Early steroid therapy in Landau-Kleffner syndrome. En: Manelis J, Bental E, Loeber JN, Dreifuss FE, eds. Advances in epileptology. XVIIth International Epilepsy Symposium. New York: Raven Press 1989; 330-332.
- Morrell F, Whisler WW, Bleck TP. Multiple subpial transection: A new approach to the surgical treatment of focal epilepsy. *Journal of Neurosurgery* 1989; **70**:231-239.

- 32 Fejerman N, di Blasi AM. Status epilepticus of benign partial epilepsies in children: report of two cases. *Epilepsia* 1987; **28**:351-355.
- 33 Prats JM, Garaizar C, Madoz P. Formas atípicas de epilepsia parcial benigna de la infancia con paroxismos rolándicos. En: Herranz JL, Armijo JA, eds. Actualización de las epilepsias (II). Ediciones Consulta, Barcelona, 1992; 41-55.
- 34 Patry G, Lyagoubi S, Tassinari CA. Subclinical electrical status epilepticus induced by sleep in children. *Arch Neurol* 1971; **24**:242-252.
- 35 Aicardi J, Chevrie JJ. Atypical benign epilepsy of childhood. *Dev Med Child Neurol* 1982; **24**:281-292.
- 36 Tassinari CA, Bureau M, Dravet C, Roger J, Daniele-Natale O. Electrical status epilepticus during sleep in children (ESES). En: Serman MB, Shouse MN, Passouant P, eds. Sleep and epilepsy. Academic Press. London and New York, 1982; 465-479.
- 37 Aicardi J. Epilepsy in children, 2nd ed. Raven Press. New York, 1994.
- 38 Doose H, Neubauer B, Carlsson G. Benign focal sharp waves in the EEG-developmental disorders and epilepsy. *Neuropediatrics* 1996; **27**:227-241.