



## OLGU SUNUSU

# SUBJEKTİF İŞİTME KAYBI İLE KARIŞAN EDİNSEL EPİLEPTİK AFAZİ: LANDAU KLEFFNER SENDROMU

Dr. Erkan KARATAŞ, Dr. Cengiz DURUCU, Dr. Semih MUMBUÇ, Dr. Muzaffer KANLIKAMA  
Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kulak Burun Boğaz Anabilim Dalı, Gaziantep, Türkiye

### ÖZET

Landau Kleffner (LK) sendromu, çocuklarda daha önceden başlayan kazanılmış konuşma ve dil yeteneklerinin bozulduğu edinsel epileptik afazidir. Yedi yaşında bir kız çocuğu değerlendirildi. Çocukta, 5 yaşında bir kafa travması sonrasında konuşma bozukluğu ve işitsel uyarılara yetersiz tepki oluşmuş. Bir çok kulak burun boğaz uzmanı tarafından işitme kayıplı olarak takip edilmiş olan hastanın, yapılan kulak burun boğaz muayenesi doğal değerlendirildi. Akustik impedans, saf ses odyometrisi, otoakustik emisyon (OAE) ve işitsel beyin sapı odyometrisi (ABR) yapıldı. Saf ses odyometrisinde yanıt alınmadı. Objektif işitme testlerinde (Akustik impedans, OAE, ABR) işitsel yanıtlar alındı. Hasta, bir pediatri uzmanına konsülte edildi ve hastaya kraniyal magnetik rezonans görüntüleme (MRG) ve elektroensefalografi (EEG) tetkikleri yapıldı. Kraniyal MRG'de bir patoloji saptanmadı. EEG'de ise temporal bölgede aktif multifokal diken dalga kompleksleri tespit edildi. Kazanılmış epileptik afazi olarak tanımlanan LK sendromlu olgu, çocuklar da subjektif işitme kayıpları ile de karışabilmesinin önemi nedeni ile sunuldu.

*Anahtar Sözcükler: Landau Kleffner, Subjektif, İşitme Kaybı, Tedavi*

### LANDAU KLEFFNER SYNDROME: AN EPILEPTIC ACQUIRED APHASIA CONFUSED WITH SUBJECTIVE HEARING LOSS

#### SUMMARY

Landau-Kleffner (LK) syndrome is an acquired epileptic aphasia occurring in normal children who lose previously acquired speech and language abilities. A 7-year-old girl with LK is discussed. The child began having language deterioration at age 5 after a head trauma. Patient was followed by several otolaryngologist as a hearing impaired child. ENT examination of patient was normal. Immitance audiometry, pure tone audiometry, otoacoustic emissions (OAE) and auditory brain stem responses (ABR) were performed. There were no response in pure tone audiometry. Auditory responses were detected in objective hearing tests including immitance audiometry, OAE and ABR. The patient was consulted with a pediatrician. Cranial magnetic resonance imaging(MRI) and electroanephalography (EEG) was performed. Normal results were found in cranial MRI. Spike wave discharges predominating over temporal regions were seen in EEG. This unusual case presented with emphasis on the confused of subjective hearing loss with acquired epileptic aphasia as LK syndrome in children.

*Keywords: Landau Kleffner, Subjective, Hearing Loss, Treatment*

## GİRİŞ

İlk olarak 1957 yılında Landau ve Kleffner tarafından tarif edilen Landau-Kleffner (LK) sendromu, dil ve konuşma bozukluğu ile başlayan, seyrek görülen edinsel epileptik afazidir<sup>1</sup>. En sık 2 ile 8 yaş arasındaki çocuklarda görülür. Hastalığın ilk bulgusu, genellikle fark edilen belirgin dil ve konuşma bozukluğudur. Hastalarda işitsel veya sözel tepkilere karşı yanıt yoktur ve söylenen anlamakta güçlük çekerler. Hastalarda işitme kaybı ve otizm geliştiği düşünülebilir. Daha sonraki dönemlerde epileptik nöbetler ortaya çıkabilir, elektroensefalografide (EEG) daha sık olarak temporal bölgede veya pariyetal bölgede diken dalga ve keskin yavaş dalga kompleksleri ile karakterize, aktif, multifokal, paroksizmal, uyku ile artan epileptik odaklar tespit edilir.

İletişim kurulacak yazar: Dr. Erkan KARATAŞ, Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kulak Burun Boğaz Anabilim Dalı, Gaziantep, Türkiye, Tel: +90 342 3606060 Faks: +90 342 3603928 E-mail: erkaratas@yahoo.com\*\*\*

Gönderilme tarihi: 26 Şubat 2006, revizyon isteme tarihi : 7 Mart 2006, yayın için kabul edilme tarihi: 21 Mart 2006

LK sendromu, yakın zamana kadar bir çok araştırmacının ilgisini çekmesine rağmen, etiyojisi, fizyopatolojisi ve prognozu henüz aydınlatılamamıştır. Optimal standard bir tedavi yöntemi ortaya konulamamıştır. Etosüksimid, klobazam, klonazepam, diazepam, valproat, intravenöz immunglobulinler, kortikosteroidler medikal tedavide kullanılmaktadır<sup>3,4</sup>. Cerrahi tedavi olarak da temporal lobektomi ve subpial transseksiyon yapılmaktadır<sup>5</sup>. LK'da ilerleyen yaşla birlikte genellikle remisyon görülür. Ancak hastalarda bazı davranış problemleri ve iletişim güçlüğü kalıcı olabilmektedir.

Çocukluk çağında çeşitli etiyojistik faktörlere bağlı ortaya çıkan işitme kayıpları oldukça sıktır. Ancak bu soruna gerek aileler ve gerekse de rutin muayenesini yapan hekimler gereken önemi gösterememektedirler. LK sendromlu çocuklar, hastalıklarının başlangıç dönemlerinde ilk olarak işitsel ve sözel tepkilere karşı yanıt veremezler, aileler ve bazen hekimler de bu durumu edinsel bir işitme kaybı olarak değerlendirebilirler. Subjektif



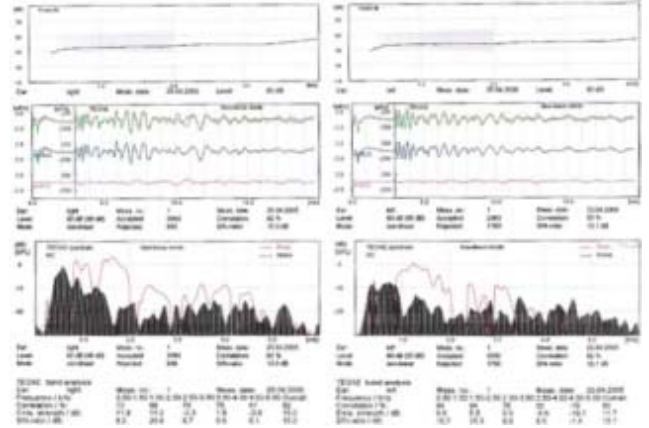
İşitme kaybı şikayeti olan ve bu şekilde iki yıl takip edilmiş işitme kaybı olduğu düşünülmüş LK sendromlu bir olgu sunuldu.

### OLGU SUNUSU

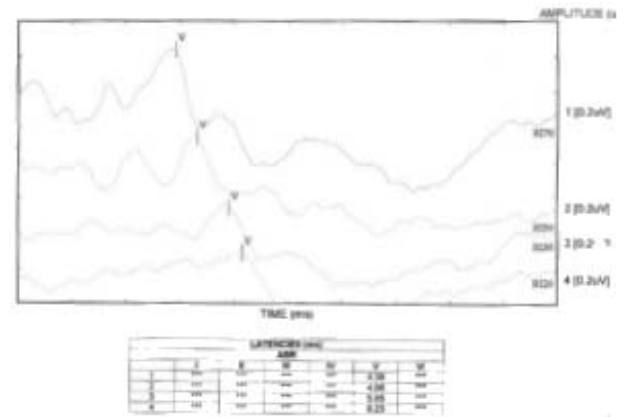
Yedi yaşında bir kız çocuğu, işitme kaybı şikayeti ile polikliniğe getirildi. Anamnezinde, hastanın şikayetinin 2 yıl önce bir kafa travması sonrası başladığı ve devam ettiği, bu nedenle de birkaç kez farklı kulak burun boğaz hekimlerine başvurduğu tespit edildi. İki yıl öncesine kadar hastanın işitme ve konuşmasında herhangi bir patoloji yoktu. İntrauterin hayatta ve doğumdan sonra işitme kaybı yapacak herhangi bir neden yoktu. Hastada davranış bozukluğu ve motor becerilerinde gerilik yoktu. Hastanın kulak burun boğaz muayenesi yapıldı. Otoskopik muayenesinde bilateral dış kulak yolu ve timpanik membranlar doğal değerlendirildi. Akustik impedans ve saf ses odyometrisi yapıldı. Akustik impedansda Tip A eğrisi elde edildi, ipsilateral ve kontralateral stapes refleksleri mevcuttu. Saf ses odyometrisi yapılamadı. Geçici uyarılmış otoakustik emisyonlara bakıldı. Sağ ve sol kulakta TEOAE'de emisyon amplitüdüleri kaydedildi (Şekil-1). Hastanın odituar nöropati olabileceği düşünüldü ve işitsel beyin sapı odyometrisi yapıldı (ABR). ABR'de sağ ve sol kulakta 20 dB'e kadar V. dalga, normal latans sürelerinde kaydedildi (Şekil-2,3). Bunun üzerine hasta pediatri uzmanına konsulte edildi. Pediatrik nörolog tarafından değerlendirilen hastaya kraniyal magnetik rezonans görüntüleme (MRG) ve elektroensefalografi (EEG) tetkikleri yapıldı. Kraniyal MRG'de bir patoloji saptanmadı. EEG'de temporal bölgede diken-dalga ve keskin-yavaş dalga kompleksleri ile karakterize, aktif, multifokal, paroksizmal, uyku ile artan epileptik odaklar tespit edildi (Şekil-4,5). Ancak hastada olaya eşlik eden epileptik nöbet atakları yoktu. Hastaya bu bulgular ile LK sendromu tanısı konuldu. Hastada kortikosteroidler ve klonazepam ile medikal tedaviye başlanmış ve tedavinin tam olarak epileptik ataklara ve konuşmanın yeniden sağlanmasına henüz etkili olmadıkları, tedavinin 2. ayında görülmüştür. Pediatrik nöroloji bölümü tarafından hastanın tedavisine devam edilmektedir.

### TARTIŞMA

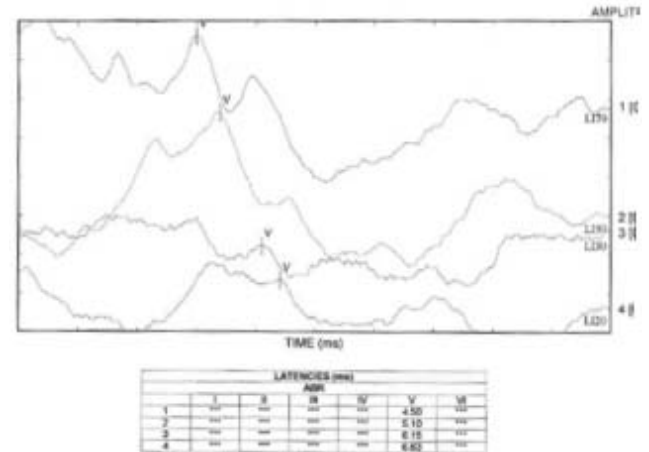
LK sendromu 1985 yılından beri uluslararası epilepsi sendromlarının sınıflandırılması içinde yer alan nörolojik bir hastalıktır<sup>6</sup>. Akut veya kronik ortaya çıkabilir, ilk olarak hastalarda konuşma yeteneğinin bozulması oluşur, bu durum işitsel agonozi ile birlikte<sup>4</sup>. Çevredeki kişilerin yüksek sesli uyarılarına cevap vermezler. Objektif işitme testlerinde, işitsel yanıtlar tespit edilir<sup>7</sup>.



Şekil 1. Sağ ve sol kulakta geçici uyarılmış otoakustik emisyon (TEOAE) amplitüdleri alındı.

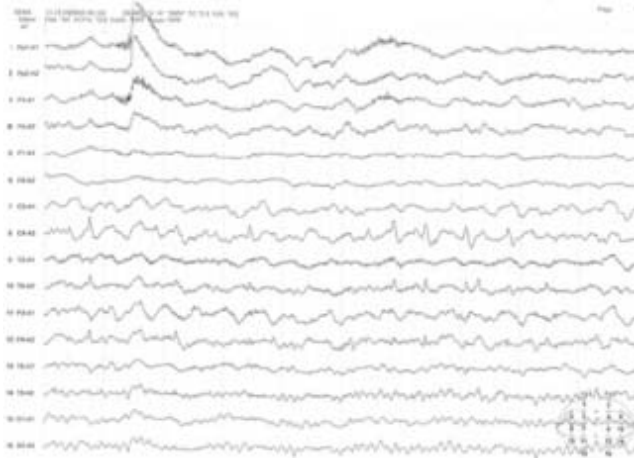


Şekil 2. İşitsel beyin sapı cevabında (ABR) sağ kulakta eşik tayininde 20 dB'e kadar V. dalga elde edildi.

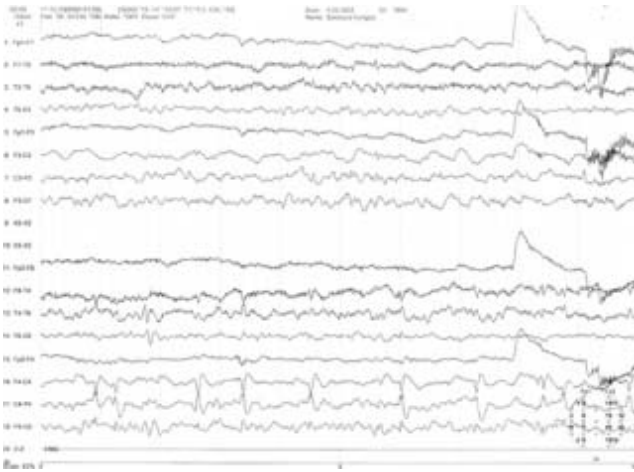


Şekil 3. İşitsel beyin sapı cevabında (ABR) sol kulakta, eşik tayininde 20 dB'e kadar V. dalga elde edildi.

LK sendromunda epileptik bozukluklar değişik şekilde ortaya çıkarlar. EEG'de temporal veya temporopariyetal bölgelerde uyku ile artan bilateral, unilateral, multifokal, yavaş salınımlı, generalize diken dalga kompleksleri literatürlerde belirtilmiştir. Hastalarda epileptik nöbetler %70 sıklık ile görülür ve hastaların 1/3'ünde ise tek bir epileptik atak epizodu ortaya çıkar<sup>8</sup>.



**Şekil 4.** Uyanık durumda elektroensefalografi (EEG) kayıtları, temporal bölgede diken-dalga ve keskin-yavaş dalga kompleksleri içeren epileptik odaklar görülmektedir.



**Şekil 5.** Uyku halinde elektroensefalografi (EEG) kayıtları, temporal bölgede daha fazla diken-dalga ve keskin-yavaş dalga kompleksleri içeren artmış epileptik odaklar izlenmektedir.

LK sendromunun etiyolojisi, bir çok farklı nedenler suçlanmasına rağmen henüz aydınlatılamamıştır. Ensefalitler olduğu düşünülmüş ama doğrulanamamıştır. Genetik predispozisyon, toxoplazmozis, temporal astrositomu, temporal gangliomu, hemofilus influenza menenjitisi, subakut sklerozan panensefalit, inflamatuvar demiyelizan hastalıklar ve bozulmuş çinko metabolizması gibi bir çok neden literatürlerde ifade edilmiş ise de, hiç biri ispatlanamamıştır<sup>9</sup>. Olgumuzda da, anamnezinde ve klinik muayenesinde bir kafa travması öyküsü dışında herhangi bir neden olabilecek patoloji saptanamamıştır.

Çocukluk çağında çeşitli nedenlere bağlı olarak %25 oranında edinsel işitme kayıpları ortaya çıkar<sup>10</sup>. Bunlar etiyolojilerine göre; enfeksiyonlar, hiperbilirubinemi, perinatal zedelenme, ototoksik ilaçlar, travma ve neoplazmlar şeklinde sıralanabilir<sup>10</sup>. Ancak bu önemli soruna bazen aileler ve bazen de çocuğun muayenesini yapan hekimler gerekli önemi gösterememektedirler. Olgumuz da, iki

yıl süresi boyunca ailesi ve muayenelerini yapan hekimler tarafından travma sonrası edinsel işitme kaybı olarak değerlendirilmiş, sosyo-ekonomik seviyesi düşük bir merkezde yaşadıklarından dolayı da ileri odyolojik tetkikler ve klinik değerlendirmeler yapılamamıştır. Daha sonra kliniğimize başvuran olgumuzun yakınlarından aldığımız anamnezde, bizler de edinsel bir işitme kaybı olasılığını düşündük, ancak yaptığımız ileri odyolojik tetkiklerden, hastanın işitme fonksiyonlarının normal olduğunu tespit ettik.

LK sendromunun tanısında en önemli objektif tetkik yöntemi EEG'dir. EEG'de tespit edilen patolojiler, epileptik dalgalar değişkendir. Bilateral, unilateral veya multifokal; temporal veya temporoparietal; generalize veya lokalize; maksimal aktivitede veya yavaş salınımlı; keskin veya diken dalgalar görülebilir<sup>9</sup>. Olgumuz da EEG'de temporal bölgede diken-dalga ve keskin-yavaş dalga kompleksleri ile karakterize, aktif, multifokal, paroksizmal, uyku ile artan epileptik odaklar tespit edildi (Şekil-4). Kulak burun boğaz hekimleri tarafından sık karşılaşılmayan LK sendromunun tanısı, ancak EEG'den sonra pediatrik nörologlar tarafından konulabildi. Radyolojik görüntüleme yöntemleri de LK sendromunda genelde normaldir, spesifik patolojik bir bulgu tespit edilmez<sup>9</sup>.

LK sendromu tedavisi, işitme kaybı tedavisinden ve rehabilitasyonundan oldukça farklıdır. Valproat, etosüksimid, klonazepam ve klozapam gibi ilaçların parsiyel veya geçici olarak epileptik ataklara ve konuşmanın yeniden sağlanmasına etkili oldukları görülmüştür<sup>3,4</sup>. Kortikosteroidlerin ve intraveöz immunglobulinlerin ise hem kliniğin ve hem de EEG bozukluklarının düzelmesinde daha etkili oldukları tespit edilmiştir<sup>7</sup>. Cerrahi tedavi ise epileptik odağı radyolojik görüntüler de belli vakalarda veya konuşmanın yeniden sağlanması ve konvulziyon ataklarının önlenmesi için yapılmaktadır<sup>11</sup>. Temporal lobektomi veya multiple subial transeksiyon cerrahisi hastalara uygulanmaktadır<sup>5,11</sup>. Cerrahi tedavinin uzun dönem sonuçları henüz ortaya konulamamıştır. Hastaların periyodik konuşma ve nörofizyolojik değerlendirmelerinde konuşma terapisi ise oldukça önemlidir.

Prognozu etkileyen bir çok faktör olup bunlar; hastanın yaşı, konuşma bozukluğunun özelliği, EEG dalgalarının sıklığı ve topoğrafisi, epilepsinin süresi ve antikonvülzan ilaçların etkileri ve yan etkileridir<sup>9</sup>. Literatürler de hastaların uzun dönem sonuçları ile ilgili bilgiler henüz yeterli değildir. Yapılan bir çalışma da hastaların %18.2'sinde konuşma bozukluğu düzelmiş ve



%63.6'sında mental retardasyon gelişmiştir<sup>12</sup>. Soprano ve arkadaşlarının yaptığı bir çalışmada ise EEG anormalliği olan hastalarda konuşmanın düzelmediği, EEG'si normal olan 9 hastanın ise sadece üçünde konuşmanın tam olarak düzeldiği ifade edilmiştir<sup>13</sup>.

Sonuç olarak, işitme kaybı şikayeti ile gelen çocuklar dikkatli bir şekilde değerlendirilmeli, subjektif ve objektif işitme testleri tam olarak uygulanmalıdır. Edinsel işitme kaybı olarak düşünülen olgular da LK sendromu gözardı edilmemelidir. Doğru tedavi ve erken rehabilitasyon için ayırıcı tanı hemen yapılmalıdır.

### KAYNAKLAR

1. Kossoff EH, Boatman D, Freeman JM. Landau-Kleffner syndrome responsive to levetiracetam. *Epilepsy Behav.* 2003;4:571-575. (PMID:14527502)
2. Grote CL, Van Slyke P, Hoepfner JA. Language outcome following multiple subpial transection for Landau-Kleffner syndrome. *Brain.* 1999;122:561-566. (PMID: 10094262)
3. Smith MC, Spitz MC. Treatment strategies in Landau-Kleffner syndrome and paraictal psychiatric and cognitive disturbances. *Epilepsy Behav* 2002;3:24-29. (PMID: 12609317)
4. Gordon N. The neurology of sign language. Review. *Brain Dev.* 2004 Apr;26:146-150. (PMID: 15030901)
5. Morrell F, Whisler WW, Smith MC, Hoepfner TJ, de Toledo-Morrell L, Pierre-Louis SJ, Kanner AM, Buelow JM, Ristanovic R, Bergen D, et al. Landau-Kleffner syndrome: treatment with subpial intracortical transection. *Brain* 1995;118:1529-1546. (PMID: 8595482)
6. No authors listed. Proposal for classification of epilepsies and epileptic syndromes. Commission on Classification and Terminology of the International League Against Epilepsy. *Epilepsia* 1985;26: 268-278. (PMID: 3924589)
7. Erdem T, Kirazli T, Tutuncuoglu S. Landau-Kleffner syndrome (acquired epileptic aphasia) *Kulak Burun Bogaz Ihtis Derg.* 2003;10:25-28. (PMID: 12529574)
8. Saltik S, Uluduz D, Cokar O, Demirbilek V, Dervent A. A clinical and EEG study on idiopathic partial epilepsies with evolution into ESES spectrum disorders. *Epilepsia.* 2005; 46:524-533. (PMID: 15816946)
9. Pearl PL, Carrazana EJ, Holmes GL. The Landau-Kleffner Syndrome. *Epilepsy Curr.* 2001;1:39-45. (PMID: 15309183)
10. Nekahm D, Weichbold V, Welzl-Muller K. Epidemiology of permanent childhood hearing impairment in the Tyrol 1980-94. *Scan Audiol* 2001; 30: 197-202. (PMID: 11683458)
11. Irwin K, Birch V, Lees J, Polkey C, Alarcon G, Binnie C, Smedley M, Baird G, Robinson RO. Multiple subpial transection in Landau-Kleffner syndrome. *Dev Med Child Neurol.* 2001;43:248-252. (PMID: 11305402)
12. Rossi PG, Parmeggiani A, Posar A, Scaduto MC, Chiodo S, Vatti G. Landau-Kleffner syndrome (LKS): long-term follow-up and links with electrical status epilepticus during sleep (ESES). *Brain Dev.* 1999;21:90-98. (PMID: 10206525)
13. Soprano AM, Garcia EF, Caraballo R, Fejerman N. Acquired epileptic aphasia: neuropsychologic follow-up of 12 patients. *Pediatr Neurol.* 1994;11:230-235. (PMID: 7533496)