

Příloha 1

Landau Kleffnerův syndrom (LKS)

Informace z www.friendsoflks.com, stránek charitativní společnosti pro děti s LKS ve Velké Británii

Landau Kleffnerův Syndrom (LKS) je vzácná forma epilepsie, která postihuje pouze děti a způsobuje ztrátu schopnosti rozumět mluvené řeči. Hlavní epileptická aktivita probíhá ve spánku a není pro druhé viditelná. Může být pozorována pomocí EEG. Mohou se ale objevit i viditelné záchvaty v noci a/nebo během dne.

Jelikož není tento stav dobře znám a má složité dopady na řeč a často i na chování, může určení diagnózy LKS trvat velmi dlouho.

K čemu dochází?

Ve většině případů je počáteční vývoj dítěte normální, včetně normálního vývoje řeči a mluvy. Porucha přichází obvykle mezi třetím a devátým rokem a dítě prožívá rozpad řeči a mluvy. Tato ztráta může být náhlá či postupná v rozmezí týdnů nebo měsíců a často se zpočátku splete s hluchotou. Mnoho dětí se snaží tuto ztrátu přirozeně vykompenzovat používáním vizuálních znaků a gest. Ztráta těchto schopností je často nazývána regresí, protože se může zdát, že se dítě vrací k ranějšímu stádiu ve svém vývoji.

S poruchou jsou často spojeny poruchy chování včetně hyperaktivity, snížené pozornosti, podrážděnosti, záchvatů vzteku a problémy se sociálním chováním. Dítě může mít také problémy s koordinací pohybů a jemnou motorikou (např. slintání, špatné stolování, ztráta čistoty mluvy, neohrabanost a třes). Tyto problémy jsou vnímány jako přímý následek průběhu poruchy a ne jen jako emoční reakce dítěte na jeho ztrátu řeči.

Většina dětí má klinicky znatelné záchvaty, které často začnou před počátkem regrese.

Průběh nemoci může být různý. Obvykle není životu nebezpečná, ale může velice ovlivnit fungování dítěte. Některé děti se mohou spontánně vyléčit, zatímco jiné se léčí pomocí antiepileptik včetně kortikosteroidů nebo dokonce operací mozku. Může dojít k úplnému vyléčení, ale častěji mají děti trvalé problémy s řečí, chováním nebo poznávacími schopnostmi. Aktivní fáze poruchy často trvá do věku dospívání. Během aktivní fáze se mohou opakovat období regrese a uzdravení a chápání dítěte a jeho chování se může měnit dokonce během jednoho dne. Kolísání se může vztahovat k dávkování kortikosteroidů a ke snaze je postupně vysadit. Vzniká domněnka, že u mnoha dětí je první regrese tou nejhorší, ačkoli není neobvyklé, že děti obnoví své schopnosti jen, aby je při další regresi znovu ztratily.

Některé děti mají stejnou abnormalitu v EEG jako je tomu u LKS, ale ztrácí schopnosti ve všech oblastech (včetně všeobecného intelektu). Tato široká skupina se obvykle nazývá Electrical Status Epilepticus během spánku (ESES) nebo plynulé ostré a pomalé vlny ve spánku (CSWS). LKS (při kterém je postižena hlavně řeč) je specifickým typem ESES.

Rozlišujeme alespoň dvě varianty LKS:

- typ s mírným stupněm raného (vývojového) řečového opoždění, u kterých později došlo k typické LKS regresi
- typ s abnormalitami při měření ale jinak s typickou historií

LKS nebývá diagnostikována u dětí mladších dvou let, u kterých nastane regrese jako součást poruchy autistického spektra, i když mají záchvaty nebo specifické záznamy EEG.

Proč k tomu dochází

O příčinách LKS je známo velmi málo. K poruše dochází dvakrát častěji u chlapců a velmi často je dědičná. Je pravděpodobné, že jde o dědičně podmíněnou náchylnost, která se projevuje jako následek podnětu z okolí, např. infekce, ale toto není vědecky doloženo.

Verbální a komunikační schopnosti

LKS zahrnuje široké spektrum dětí s různými stupni řečových problémů. V průběhu poruchy není neobvyklé, že řečové schopnosti kolísají, zvláště pokud není abnormalita EEG kontrolována. Řečové problémy jsou obvykle charakterizovány potížemi s porozuměním mluvené řeči. Jak je již zmíněno výše, může být nejprve podezření na ztrátu sluchu, ale testy (audiometrie) neomylně potvrdí, že sluch je v pořádku. Problém je v interpretaci zvuků. Potíže s porozuměním jsou různé, od problému rozumět složitým a dlouhým příkazům až po úplnou neschopnost porozumět mluvenému slovu včetně ztráty porozumění tomu, co již bylo dříve známo – jednoduché slovní zásobě. U některých dětí mohou nastat tak těžké problémy, že dokonce zvuky okolí (štěkající pes, zvonění telefonu, dopravní ruch) ztratí pro dítě smysl.

Problémy s mluvením obvykle následují a projevují se různými způsoby. Ti, kteří stále dokážou mluvit, zjednodušují a zkracují věty. Některé děti prožívají problémy s vyvoláním slov z paměti (mají je "na špičce jazyka"). Tím pádem může jejich řeč obsahovat mnoho pomlk, protože se snaží najít náhradní slovo. Některé děti vsouvají do slov nesprávné zvuky, takže slovo, které řeknou, připomíná skutečné slovo, ale není jím. Může nastat také změna v intonaci nebo v kvalitě hlasu. Některé děti znějí zastřeně nebo mluví trhaně a váhavě. Řečové problémy mohou dojít až k úplné ztrátě mluvy. V tom případě může dítě ke komunikaci používat gesta či mimiku. Čtení se může a nemusí uchovat u dětí, které se již číst naučily. Více než polovina dětí s LKS má problémy i s užíváním gest.

U některých dětí může být změněno také sociální chování, dochází k problémům připomínajícím ty, kterými trpí děti s poruchami autistického spektra. Tento fakt může a nemusí vyústit v souběžnou diagnostiku autismu. Vliv autismu se může u jednotlivců různit, může dojít ke ztrátě touhy po kontaktu, k zaměření sama na sebe a k problémům s očním kontaktem a výrazem obličeje.

Neverbální schopnosti

Jak je již uvedeno, LKS způsobuje značné poškození řečových schopností, obvykle co se týče porozumění i mluvení. Neverbální schopnosti zahrnují např. kreslení, sestavování modelů a tvarů, geometrii, řešení matematických úloh. Tyto schopnosti mohou být měřeny různými psychometrickými testy nebo inteligenčními testy. Podle věku dítěte mohou tyto zahrnovat skládání hlavolamů, skládaček, kreslení, obkreslování, sestavování geometrických tvarů z barevných kostek. Přesné hodnocení těchto schopností ale může být velmi složité vzhledem k tomu, že poruchou mohou být ovlivněny motorické schopnosti dítěte a jeho pozornost a soustředěnost.

Je pravidlem, že u LKS bývají tyto schopnosti relativně zachovány, tzn., že může dojít k poškození, ale v mnohem nižším měřítku než je tomu u verbálních schopností (někdy nedochází k žádnému poškození). Toto má zásadní vliv na vzdělávání dítěte, jelikož je důležité používat a rozšiřovat tyto schopnosti. Přesto někdy dojde ke stejnému poškození neverbálních schopností jako je tomu u verbálních, takže nastává celkové opoždění vývoje dítěte. Podle klinických nálezů tato forma postihuje hlavně děti, u kterých se LKS

objevil v rannějším věku. Pokud dojde ke znatelnému poškození neverbálních schopností v souvislosti s LKS, navracejí se tyto většinou jako první ve chvíli, kdy dítě znova začne dělat pokroky.

Paměť a pozornost

LKS může u dítěte způsobit specifické potíže s pamětí a pozorností, hlavně ve vztahu k verbálnímu materiálu. Pokud dojde k středně těžkému stupni poškození obecných poznávacích a verbálních schopností, nemusí být ony specifické potíže měřitelné. Ale u dětí s menším poškozením poznávacích schopností mohou být potíže s pamětí znatelné.