

## Kontaktinformasjon

### NASJONALT KOMPETANSESENTER FOR SJELDNE EPILEPSIRELATERTE DIAGNOSER

Besøksadr: G.F. Henriksens vei 29, Sandvika (SSE)

Postadr: Nasjonalt kompetansesenter for sjeldne  
epilepsirelaterte diagnoser  
Spesialsykehuset for epilepsi (SSE)  
Oslo universitetssykehus HF  
Postboks 4950 Nydalen  
0424 Oslo

Tlf: 67 50 11 95/67 50 13 50

E-post: [kompetansesenter-sse@ous-hf.no](mailto:kompetansesenter-sse@ous-hf.no)

Nettside: <https://oslo-universitetssykehus.no/nk-se>



Illustrasjonsfoto. Foto: Shutterstock

Nasjonalt kompetansesenter for  
sjeldne epilepsirelaterte diagnoser  
- en del av

Nasjonal kompetansetjeneste for  
**SJELDNE DIAGNOSER**

Utgitt:  
2009

Revidert:  
2019



Landau-Kleffner syndrom er en sjelden nevrologisk sykdom som kjennetegnes av tap av språkforståelse og nedsatt evne til å uttrykke seg verbalt. Mange får også epileptiske anfall. Ervervet afasi med epilepsi er et annet navn på syndromet.

Det er vanskelig å si med sikkerhet hvor mange som har Landau-Kleffner syndrom. I internasjonal litteratur er det beskrevet mer enn 350 personer. I Norge kjenner vi til cirka 30 personer med sykdommen. Gutter rammes oftere enn jenter.

### Hvilke symptomer og funn har Landau-Kleffner syndrom?

Det første tegnet på Landau-Kleffner syndrom er vanligvis tap av språkfunksjoner. Barnet klarer ikke å oppfatte, bearbeide eller gjenkjenne lyder som før (auditiv agnosi) og får vansker med å forstå språk. Samtidig, eller noe senere, kommer tap av evnen til å snakke og spontan tale blir helt eller delvis borte (afasi). Sykdommen kan utvikle seg brått (over få dager) eller gradvis (over uker og måneder). De fleste barna som rammes er i alder 2-8 år, men sykdommen kan også opptre hos både yngre og eldre barn.

2/3 av barna med Landau-Kleffner syndrom får epileptiske anfall. Det kan dreie seg om fokale anfall, atypiske absencer og generaliserte tonisk-kloniske anfall (GTK). De epileptiske anfallene er vanligvis milde og 1/3 av barna har aldri epileptiske anfall.

Alle med Landau-Kleffner syndrom har unormale funn i EEG (elektroencefalografi) med spesielt høy forekomst av epileptisk aktivitet under dyp søvn.

Mange av barna får endringer i atferd i form av redusert konsentrasjon, hyperaktivitet, utbrudd av sinne, impulsivitet eller angst.

### Hva forårsaker Landau-Kleffner syndrom?

Hos de fleste barna som får syndromet er årsaken ukjent. Hos noen, kanskje opp til 20 prosent, finner man en genetisk årsak med feil (mutasjon) i genet *GRIN2A*. Det er sannsynlig at betennelsesaktige (inflammatoriske) faktorer også spiller en rolle, da enkelte av barna responderer godt på immunterapi.

### Hvordan stilles diagnosen Landau-Kleffner syndrom?

Diagnosen stilles på bakgrunn av kliniske symptomer (endret språkfunksjon og evt. epileptiske anfall) og funn i EEG. Et barn med Landau-Kleffner syndrom har frem til sykdommen oppstår hatt en normal utvikling. I forbindelse med sykdommen får barnet problemer både med språkforståelse og å uttrykke seg verbalt. For å stille en sikker diagnose anbefales det at barnet undersøkes av både barnelege, logoped og nevropsykolog.

EEG under søvn vil vise økt mengde epileptisk aktivitet i dype søvnfaser (nonREM søvn). Ofte vil det være uavbrutt, eller nesten uavbrutt, epileptisk aktivitet i denne søvnfasen. EEG kan også vise epileptisk aktivitet under andre

søvnfaser og i våken tilstand.

Som en del av den diagnostiske utredningen er det viktig å utelukke hørselstap som årsak til språkvanskene.

Selv om diagnosen Landau-Kleffner syndrom ikke er basert på genetisk funn, bør genetisk utredning likevel utføres. Dersom det ikke blir funnet en feil i genet *GRIN2A*, bør det gjøres en utvidet genetisk undersøkelse med genpanel.

### Hvordan behandles Landau-Kleffner syndrom?

Førstehåndsbehandling er epilepsimedisiner. Det anses som svært viktig å behandle både epilepsien og EEG-forandringene, siden studier tyder på at det er en sammenheng mellom normalisering av EEG og bedring i språkfunksjon. Dersom disse ikke viser effekt etter 4-6 uker skal behandling med kortison forsøkes.

Andre former for behandling som er beskrevet er ketogen diett, vagus nerve stimulator, kirurgisk behandling og intravenøs behandling med høydose kortison og immunoglobuliner. På grunn av mangel på større studier er disse behandlingene omdiskutert og effekten usikker.

### Hvordan er forløpet ved Landau-Kleffner syndrom?

Sykdomsforløpet varierer mye fra person til person og kan være svingende. Både epilepsianfallene og den epileptiske aktiviteten ser ut til å forsvinne hos de fleste før voksen alder. Noen oppnår normalisert språk, mens mange får vedvarende språkvansker i varierende grad.

### Å leve med sykdommen

Å miste språket er svært dramatisk, først og fremst for barnet selv, men også for familien og menneskene rundt. Det er viktig å finne gode måter å kommunisere med barnet på. For de fleste innebærer dette å ha støtte i visuell informasjon. Noen trenger også opplæring i norsk med tegnstøtte, tegn til tale, tegnspråk og andre alternative eller supplerende kommunikasjonsmåter (ASK). Lytte- og kommunikasjonstrening kan være aktuelt for noen.

Det er viktig at barnet føler seg forstått og at hverdagen tilrettelegges. Personalet i barnehagen/skolen må involveres, det samme gjelder pedagogisk-psykologisk tjeneste (PPT) i kommunen og evt. Barne- og ungdomspsykiatrisk poliklinikk (BUP). Fordi sykdomsforløpet er svingende, må den pedagogiske tilnærmingen være fleksibel og tilrettelegges barnets aktuelle funksjonsnivå.

Personer med Landau-Kleffner syndrom vil ofte oppleve å bli mer forstyrret av lyder enn andre. Det er dessuten energikrevende å tolke lyder og forstå språk. Mange har redusert kapasitet og vil for eksempel trenge skjerming og tilpassing av lekser. Mange vil streve med å lære seg å lese og skrive, slik at tidlige tiltak i skriftspråkopplæring er viktig. Informasjon om sykdommen bør helst gis til alle som inngår i personens hverdag. Man må samles om å få til gode løsninger. Koordinator og individuell plan (IP) er gode verktøy for samarbeid med kommunen.