



Universidad de Valladolid



SÍNDROME DE LANDAU-KLEFFNER (SLK): REVISIÓN SISTEMÁTICA

TRABAJO DE FIN DE GRADO

**GRADO EN LOGOPEDIA
2020-2021**

Autora: Virginia Blanco Antón

Tutoras: María Jesús Irurtia Muñiz y Elena Betegón Blanca

Facultad de Medicina

Universidad de Valladolid



Universidad de Valladolid
Facultad de Medicina



RESUMEN

El presente Trabajo de Fin de Grado (TFG) del Grado en Logopedia de la Universidad de Valladolid aborda el Síndrome de Landau-Kleffner (SLK) y su sintomatología mediante una revisión sistemática desde el prisma de la logopedia. El SLK se desarrolla en niños entre los 18 meses y 13 años sin alteraciones del lenguaje previas y está caracterizado por alteraciones en el trazado electroencefalográfico y afasia adquirida, estos síntomas están acompañados habitualmente por crisis epilépticas y alteraciones de conducta.

El objetivo último de este trabajo es conocer en profundidad esta patología y las alteraciones logopédicas que origina y que son objetivo de rehabilitación del lenguaje.

Este TFG se inicia con una introducción formada por la justificación y el planteamiento del problema, la relación con las competencias del grado y la exposición de los objetivos e hipótesis marcados en su elaboración. Posteriormente, se plantea el marco teórico del SLK, continuado por la exposición del método utilizado y el análisis de los artículos. Después, se muestran los resultados obtenidos, la discusión, las limitaciones, la propuesta de líneas de investigación futuras y las conclusiones alcanzadas tras su realización. Finalmente, se muestran las referencias de los artículos, documentos y fuentes de información manejadas para realizar el presente trabajo.

Palabras clave: Síndrome de Landau-Kleffner, lenguaje, afasia, logopedia.

ABSTRACT

This Final Degree Project (TFG) of the Speech-Language Therapy studies at the University of Valladolid approach the Landau-Kleffner Syndrome (LKS) and its symptoms through a systematic review from the perspective of speech-language therapy. LKS develops in children between 18 months and 13 years old without previous language alterations and is characterized by alterations in the electroencephalographic tracing and acquired aphasia, these symptoms are usually accompanied by epileptic seizures and behavioral disturbances.

The end objective of this work is to know deeply this pathology and the speech-language alterations that this syndrome causes and that are target of speech therapy rehabilitation.

This TFG begins with an introduction composed of the justification and statement of the problem, the correlation with the skills of the degree and the presentation of the objectives and hypotheses set in its elaboration. Later, the theoretical framework of the LKS is presented, continued by the exhibition of the method used and the analysis of the articles. Then, the results obtained, the discussion, the limitations, the proposal of future lines of research and the conclusions reached after its realization. Finally, the references of the articles, documents and sources of information used to carry out this project are shown.

Key words: Landau-Kleffner syndrome, language, aphasia, speech-language therapy.

ÍNDICE:

RESUMEN	2
ABSTRACT.....	3
1. INTRODUCCIÓN	6
➤ 1.1. JUSTIFICACIÓN Y PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA	6
➤ 1.2. RELACIÓN CON LAS COMPETENCIAS DEL GRADO EN LOGOPEDIA ..	10
➤ 1.3. OBJETIVOS E HIPÓTESIS	11
2. MARCO TEÓRICO	12
➤ 2.1. CARACTERÍSTICAS PRINCIPALES.....	12
➤ 2.2. PREVALENCIA.....	12
➤ 2.3. ETIOLOGÍA	12
➤ 2.4. MANIFESTACIONES CLÍNICAS	13
a) Afasia.....	13
b) Alteraciones del EEG	13
c) Crisis epilépticas	14
d) Trastornos de conducta	14
➤ 2.5. DIAGNÓSTICO	15
➤ 2.6. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL	16
➤ 2.7. EVOLUCIÓN Y PRONÓSTICO.....	17
➤ 2.8. TRATAMIENTO	17
a) Tratamiento farmacológico:.....	17
b) Quirúrgico:	18
c) Logopédico:	18
3. MÉTODO	19
4. REVISIÓN / ANÁLISIS	21

5. RESULTADOS Y DISCUSIÓN	31
➤ 5.1. RESULTADOS.....	31
a) Participantes:.....	31
b) Objetivo / finalidad del artículo:	31
c) Manifestaciones clínicas:.....	31
d) Edad de inicio de los síntomas:	32
e) Tratamiento:	32
f) Conclusiones:.....	32
➤ 5.2. DISCUSIÓN.....	33
➤ 5.3. LIMITACIONES Y LÍNEAS FUTURAS.....	38
a) Limitaciones:.....	38
b) Líneas futuras de investigación:.....	38
6. CONCLUSIONES	39
7. REFERENCIAS	41

1. INTRODUCCIÓN

1.1. JUSTIFICACIÓN Y PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

Antes de comenzar a investigar y leer artículos en relación al Síndrome de Landau-Kleffner, esta patología era desconocida para mí al tratarse de una enfermedad de baja prevalencia, pero, tras investigar brevemente acerca de ella me resultó de gran interés puesto que su principal manifestación clínica, la afasia adquirida, tiene estrecha relación con la logopedia. Por ello, decidí enfocar mi TFG a estudiar este síndrome en profundidad y conocer el papel de la logopedia en su rehabilitación.

Para llevar a cabo el presente trabajo se decidió realizar una revisión sistemática, pues es la metodología que mejor se ajusta al objetivo propuesto para el trabajo, conocer ampliamente la patología.

Según Aguilera (2014), una revisión sistemática es “una forma de investigación que recopila y proporciona un resumen sobre un tema específico” (p.359). Asimismo, de acuerdo con Torres-Fonseca y López-Hernández (2014) debe incluir criterios específicos para realizar una búsqueda metódica y exhaustiva de artículos relevantes y posterior selección de los más recientes e importantes.

Este trabajo no se establece como revisión bibliográfica o narrativa puesto que, en estos casos, la cuestión planteada es amplia y las fuentes y la selección de artículos frecuentemente no están especificadas; por el contrario, en una revisión sistemática la cuestión es específica, se utiliza una estrategia concreta de búsqueda de fuentes y la selección de los artículos se realiza en base a unos criterios establecidos (Rother, 2007), y el presente trabajo cumple dichos requisitos.

Son muchos los ámbitos y patologías en los que la logopedia puede intervenir, y uno de ellos es la neurología. Dentro de esta rama, se pueden encontrar múltiples y variadas patologías que podrían necesitar rehabilitación logopédica, como Esclerosis Lateral Amiotrófica, daño cerebral, Parkinson, Esclerosis Múltiple...

Según Gómez (2008), la intervención logopédica en el ámbito neurológico se centra principalmente en el tratamiento de los trastornos del habla y del lenguaje, junto con el abordaje de los problemas de deglución. Las principales patologías logopédicas

neurológicas son la disfagia, la disfonía, la disartria y la afasia, entre otras, que son evaluadas y rehabilitadas por los logopedas, formando parte de un equipo interdisciplinar.

Por tanto, se puede afirmar que el papel de la logopedia en el daño neurológico es amplia y reseñable, como se observa en publicaciones como los *Cuadernos FEDACE sobre Daño Cerebral Adquirido* de la Federación Española de Daño Cerebral (FEDACE) cuyo *Número 5: Logopedia y daño cerebral adquirido* publicado en 2007 está dedicado a la labor de los logopedas con los pacientes con daño neurológico.

Entre las patologías neurológicas que necesitan del logopeda como parte del equipo interdisciplinar se encuentra el Síndrome de Landau-Kleffner (SLK), caracterizado por afasia adquirida y alteraciones paroxísticas en el trazado eletroencefalográfico, además de, habitualmente, crisis epilépticas y alteraciones de la conducta (Guevara y González, 2012). El interés logopédico de esta patología radica en la pérdida de lenguaje comprensivo y expresivo entre los 18 meses y 13 años, con su mayor incidencia a los 7 años (Fernández et al., 2001, p.195), una vez que éste había sido adquirido con normalidad, es decir, una afasia adquirida infantil.

Al encontrarnos ante una afasia en edad infantil tiene, si cabe, mayor importancia una intervención logopédica temprana y adecuada precedida de un diagnóstico acertado, pues no solo produce la pérdida del lenguaje ya adquirido, sino también dificulta la consecución o evolución de otras habilidades necesarias para el desarrollo.

Los resultados de la evaluación logopédica de un niño de 8 años y 6 meses con SLK realizada en un estudio de Daza, Águila y Fernández (2009), arrojan información sobre las alteraciones que se producen en estos casos. En dicho estudio se han observado dificultades en la competencia lingüística, pues en todas las pruebas verbales obtuvo puntuaciones bajas para su grupo de edad. Asimismo, se han observado grandes dificultades en habilidades visoconstructivas. Por otro lado, se encontraron alteraciones en las habilidades necesarias para el aprendizaje de la lecto-escritura, presentando lateralidad cruzada y un nivel muy bajo en coordinación visomotora, percepción y discriminación visual, vocabulario, articulación, percepción y discriminación auditiva y memoria visual inmediata. Respecto a las pruebas de contenido atencional, se observaron dificultades para mantener la alerta, en atención

visuo-espacial y en la capacidad de selección y actuación sobre información relevante en presencia de información distractora. También mostró rasgos de impulsividad, hiperactividad y déficit atencional.

En cuanto a la exploración del lenguaje, a nivel receptivo se observaron dificultades en el procesamiento auditivo-fonológico, lo que entorpecería otros procesos superiores del lenguaje. Respecto al vocabulario, se obtuvo una puntuación baja y presenta problemas en comprensión oral. Atendiendo al lenguaje expresivo, mostró un nivel bajo en repetición de palabras largas y prosodia, observándose un habla espontánea caracterizada por ritmo lento y tono bajo y monótono, así como dificultades para iniciar conversaciones. Por último, en lectura presenta un nivel limitado en emparejamiento de palabra escrita-dibujo y de palabra hablada-palabra escrita, y en escritura se observan dificultades como renglones torcidos y alteraciones en el tamaño de las letras. (Daza, Águila y Fernández, 2009).

Por otro lado, la Federación Española de Enfermedades Raras (FEDER) considera el SKL como *una enfermedad neurológica muy rara*, lo que dificulta el conocimiento tanto de los logopedas como de otros profesionales sobre esta patología pudiendo llegar a entorpecer y retrasar un diagnóstico adecuado y, como consecuencia, impedir una intervención logopédica temprana y adecuada.

Los pacientes afectados por enfermedades raras, además de las consecuencias de la propia patología, también sufren, según Palau (2009), “la falta de conocimiento científico sobre sus enfermedades, la dificultad para el acceso a un diagnóstico correcto, el retraso en el diagnóstico, la dificultad y la falta de equidad en el acceso al tratamiento, la rehabilitación y los cuidados y cierto desinterés por parte de los profesionales de la salud” (p.161) entre otros.

Los pacientes con enfermedades raras, en este caso SLK, pueden encontrar dificultades para tener un diagnóstico precoz o certero, por ser esta patología desconocida por los profesionales sanitarios, conduciendo, por tanto, a tratamientos ineficientes (Palau, 2009).

Darley (1975), citado en Villodre y Morant (2011), afirma que la terapia del lenguaje tiene un efecto positivo sobre la recuperación de las afasias y que cuanto más tempranamente se comience a intervenir los resultados serán más favorecedores,

entre otras conclusiones. “Diversos estudios han confirmado claramente que la terapia del lenguaje presenta un efecto positivo sobre la recuperación del lenguaje” (Villodre y Morant, 2011, p.200), por lo que se puede resaltar la evidente importancia de contar con la logopedia como parte esencial del tratamiento y rehabilitación de la afasia producida por el SLK.

Según Pearl et al. (2001), “la rehabilitación logopédica es indispensable junto con evaluaciones periódicas neuropsicológicas y del lenguaje” y Mikati y Shamseddine (2005) afirman que está indicada en el SLK, pues tras el tratamiento farmacológico y/o quirúrgico, los pacientes continúan mostrando deficiencias en el lenguaje.

Por tanto, en base a los artículos citados anteriormente, se puede afirmar que el SLK produce grandes alteraciones en el lenguaje tanto expresivo como comprensivo de los niños que lo padecen, y que es evidente la importancia de la figura del logopeda para lograr una rehabilitación exitosa de la afasia que sufren. Asimismo, cabe destacar la necesidad de un diagnóstico certero y temprano para obtener mejores resultados, siendo necesario para esto reducir el desconocimiento de la patología entre los profesionales sanitarios, entre ellos los logopedas.

1.2. RELACIÓN CON LAS COMPETENCIAS DEL GRADO EN LOGOPEDIA

La elaboración de este trabajo conlleva el desarrollo de diversas competencias del Grado en Logopedia, establecidas por la Facultad de Medicina, Universidad de Valladolid (s.f.) de acuerdo con el Real Decreto 1393/2007:

–Competencias generales:

- CG4. Dominar la terminología que permita interactuar eficazmente con otros profesionales.
- CG9. Comprender y valorar las producciones científicas que sustentan el desarrollo profesional del logopeda.
- CG10. Conocer los límites de sus competencias y saber identificar si es necesario un tratamiento interdisciplinar.
- CG13. Conocer y ser capaz de integrar los fundamentos biológicos (anatomía y fisiología), psicológicos (procesos y desarrollo evolutivo), lingüísticos y pedagógicos de la intervención logopédica en la comunicación, el lenguaje, el habla, la audición, la voz y las funciones orales no verbales.
- CG14. Conocer los trastornos de la comunicación, el lenguaje, el habla, la audición, la voz y las funciones orales no verbales.

–Competencias específicas:

- CE13.1. Conocer e integrar los fundamentos biológicos de la Logopedia: la Anatomía y Fisiología.
- CE14.1. Conocer la clasificación, la terminología y la descripción de los trastornos de la comunicación, el lenguaje, el habla, la voz y la audición y las funciones orales no verbales.

–Competencias transversales:

- CT10. Capacidad de organización y planificación.
- CT14. Capacidad de análisis y síntesis.
- CT19. Conocimientos de informática relativos al ámbito de estudio.
- CT20. Capacidad de gestión de la información.

1.3. OBJETIVOS E HIPÓTESIS

El objetivo principal que se persigue con este TFG es conocer en profundidad el Síndrome de Landau-Kleffner desde el prisma de la logopedia, mediante una amplia búsqueda de artículos que estudien casos de pacientes con SLK y expongan la sintomatología de los pacientes y los tratamientos empleados, y su posterior revisión sistemática y análisis.

Para lograrlo se han establecido los siguientes objetivos específicos:

- Investigar en profundidad el Síndrome de Landau-Kleffner y su sintomatología, así como la evolución y los tratamientos, concretamente la rehabilitación logopédica.
- Analizar la importancia de la intervención logopédica en la afasia adquirida que produce este síndrome.
- Resaltar la falta de estudios que destaquen o analicen el papel de la logopedia en esta patología.

La hipótesis general que se plantea en este TFG es que, gracias a la búsqueda y revisión exhaustiva de artículos científicos y posterior análisis en profundidad de éstos, se logrará un alto grado de conocimiento del Síndrome de Landau-Kleffner desde un enfoque logopédico, así como el nivel de producción científica que existe actualmente sobre la patología.

En relación, se establecen como hipótesis específicas:

- A través de la lectura y análisis de artículos científicos se logrará investigar el SLK exhaustivamente y se analizará el papel del logopeda en la rehabilitación de la patología y su importancia para un mejor pronóstico.
- Mediante el análisis cuantitativo de los artículos y estudios hallados se demostrará la falta de producción científica por parte de logopedas u otros profesionales sobre la rehabilitación logopédica en este síndrome.

2. MARCO TEÓRICO

El SLK o Afasia Epiléptica Adquirida fue descrito por primera vez como *síndrome de afasia adquirida con trastorno convulsivo* por Landau y Kleffner en 1957, tras estudiar seis casos de niños que, habiendo adquirido el lenguaje de manera normal, posteriormente lo perdieron (Landau y Kleffner, 1957).

2.1. CARACTERÍSTICAS PRINCIPALES

Las características principales de este síndrome son la afasia adquirida aguda o subaguda y un trazado electroencefalográfico paroxístico con picos y ondas localizadas con mayor frecuencia en la región temporal, pudiendo alcanzar un estado epiléptico durante la fase lenta del sueño. A estos dos síntomas cardinales posteriormente se suman alteraciones de la conducta, como hiperactividad, agresividad, rebeldía y rasgos autistas (Guevara y González, 2012).

Esta patología se da en niños previamente normales, sin alteraciones del lenguaje, y se considera un trastorno propio de la infancia, pues los síntomas suelen iniciarse entre los 18 meses y los 13 años, alcanzando a la edad de 7 años su mayor incidencia (Fernández et al., 2001).

2.2. PREVALENCIA

La Asociación de Afectados por el Síndrome Landau-Kleffner establece la prevalencia de esta patología en, aproximadamente, 5 de cada 10.000 habitantes, por lo que el SLK está considerado por la Federación Española de Enfermedades Raras (FEDER) como *una enfermedad neurológica muy rara*, En cuanto al sexo, aparentemente los hombres se ven más afectados, en un ratio aproximado de 2:1 (Muzio, Cascella y Al Khalili, 2021; Pearl, Carranza y Holmes, 2001).

2.3. ETIOLOGÍA

En cuanto a la etiología del síndrome, actualmente se desconocen las causas de este síndrome, pero se han venido proponiendo diferentes hipótesis al respecto, entre las que destacan: trastorno funcional en las áreas del lenguaje, alteración estructural por una lesión subyacente que afecta a las áreas de recepciones del lenguaje, mecanismo autoinmunitario, algunas infecciones, arteritis cerebral... (Fernández et al., 2001; Pascual-Castroviejo, López, Martínez y Pérez, 1992; Pozo et al., 2005) ninguna de las anteriores se ha establecido como etiología definitiva, por lo que también se contempla

que el SLK sea el resultado final de múltiples causas potenciales, tanto genéticas como adquiridas (Guevara y González, 2012).

Los antecedentes médicos familiares y personales de los pacientes no revelan ningún dato relevante en los casos estudiados, especialmente en cuanto a la epilepsia y el lenguaje (Paquier, Van Dongen y Loonen, 1992).

2.4. MANIFESTACIONES CLÍNICAS

Las manifestaciones clínicas del SLK se inician entre los 18 meses y los 13 años, aunque generalmente suelen aparecer entre los 3 y los 7 años (Fernández et al., 2001; Pozo et al., 2005).

Los síntomas principales son la afasia adquirida y anomalías paroxísticas en el electroencefalograma (EEG), éstos a veces se acompañan de crisis epilépticas y trastornos de conducta, considerándose síntomas accesorios o secundarios (Nieto et al., 1997).

a) Afasia

Fernández et al. (2001) indican que esta afasia “comienza con un déficit de comprensión del lenguaje que se instaura en pocos días o semanas, evolucionando rápidamente al mutismo verbal y a la pérdida del lenguaje hablado” (p.197). Se da una disociación entre la discriminación de los sonidos ambientales y la del lenguaje, encontrándose ésta última más afectada, por lo que se puede afirmar que nos encontramos ante una alteración en la capacidad de discriminación fonológica auditiva, y no una agnosia auditiva generalizada (Fernández et al., 2001).

b) Alteraciones del EEG

Las alteraciones características del EEG durante el sueño lento se manifiestan en todos los casos (Fernández et al., 2001).

Según Mikati y Shamseddine (2005) los hallazgos del EEG en pacientes con SLK se caracterizan por anomalías epilépticas focales o multifocales observadas frecuentemente en las regiones temporales. Se produce un aumento de la actividad paroxística durante el sueño y se caracteriza por ondas de pico continuas durante el sueño de ondas lentas (CSWS). Esta epilepsia con CSWS es definida por la *International League Against Epilepsy (ILAE)* como el “resultado de la asociación de

varios tipos de convulsiones, parciales o generalizadas, que ocurren durante el sueño y ausencias atípicas durante la vigilia”.

c) Crisis epilépticas

Fernández et al. (2001) afirman que entre un 75% y un 80% de los pacientes con esta enfermedad padecen crisis epilépticas. En estos casos, en el 40% de los niños, las crisis epilépticas aparecen antes que las alteraciones del lenguaje, en otro 40% de los casos se dan después y en el 20% restante de los pacientes ocurren de manera simultánea al inicio de la afasia (Tharpe y Olson, 1994, citado en Navarro y Espert, 1996).

Según Fernández et al. (2001) el tipo de crisis epilépticas es muy variable, y, como afirman Pozo et al. (2005), “las más frecuentes son las clónicas generalizadas, focales simples motoras, ausencias atípicas y crisis unilaterales; las crisis parciales complejas son infrecuentes” (p. 6)

d) Trastornos de conducta

Pozo et al. (2005) afirman que “los trastornos de conducta son frecuentes, aunque no están presentes en todos los niños. En estos pacientes se ha observado hipercinesia, estallidos de ira, rebeldía, manifestaciones agresivas y rasgos autistas” (p.1).

Robinson, Baird, Robinson y Simonoff (2001) determinaron que la evolución de este síndrome atraviesa tres etapas diferentes:

- **ETAPA 1:** En la primera etapa se origina un deterioro de la comprensión que se acompaña, de manera secundaria, de un deterioro del habla. La mayoría de los pacientes tienen convulsiones y las habilidades no verbales se encuentran relativamente preservadas. Las alteraciones conductuales suelen ser leves y estar vinculadas a las dificultades de comunicación. Los EEG muestran alteraciones centrotemporales cuando están despiertos y estado epiléptico eléctrico en el sueño (ESES).

Esta primera etapa suele durar varias semanas, pero, aparentemente, en ocasiones ocurre en unos pocos días. La primera etapa evoluciona de manera imperceptible a la segunda.

- **ETAPA 2:** Esta etapa es la fase crónica de deterioro continuado con anomalías del EEG.

En los casos más leves la afasia no continúa evolucionando, las alteraciones de conducta pueden ser reducidas mediante la enseñanza y el uso de sistemas alternativos de comunicación y las habilidades no verbales continúan conservadas. En los casos más graves, se produce un deterioro continuo en esta segunda etapa, se pierde la comprensión de los sonidos ambientales, comienza el mutismo, las convulsiones no son controladas y las alteraciones conductuales aumentan, mediante actitudes agresivas y destructivas, y las alteraciones del EEG persisten. La segunda etapa dura entre 1 y 7 años y rara vez se mantiene después de los 15 años.

- **ETAPA 3:** en esta etapa se da una mejoría espontánea.

En los casos más leves hay una mejoría en la comprensión, reconociendo el habla y teniendo menos dependencia de los sistemas alternativos de comunicación.

En los casos más graves se comienza a readquirir la comprensión de los sonidos del entorno y luego la comprensión gradual del habla.

Las alteraciones comportamentales mejoran primero en forma de interés y después recuperando las habilidades de comunicación.

Esta tercera etapa comienza en una media de 5,2 meses después de la desaparición del estado epiléptico eléctrico en el sueño, el EEG se vuelve normal y se pueden retirar los anticonvulsivos sin recaídas.

Tras estas etapas, la mayoría de las personas con SLK tienen un grave deterioro del lenguaje y es difícil lograr una recuperación completa. La memoria auditiva se encuentra afectada en todos los pacientes.

El proceso de este síndrome es autolimitado pero selectivo: los efectos se enfocan en su mayoría en las estructuras del lenguaje y la memoria auditiva, situándose generalmente en el lóbulo temporal izquierdo.

2.5. DIAGNÓSTICO

Según Fernández et al. (2001) el diagnóstico de SLK comienza con una sospecha por una anamnesis en la que el niño sufre una pérdida brusca o progresiva del lenguaje y su comprensión, así como un cambio en su conducta. Para confirmar el diagnóstico

es necesario realizar un registro EEG tanto durante el sueño como en vigilia, siendo estos claves para el diagnóstico.

Más concretamente, los criterios establecidos por Nieto Barrera, et al. (1997) para realizar un diagnóstico fiable de SLK 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” (p.611).

“El primer diagnóstico suele ser tardío, pues los síntomas iniciales se suelen asociar a una deficiencia auditiva o a un proceso psicótico” (Deona, 1991, citado en Lozano y Lozano, 2000, p.643).

2.6. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Las patologías con las que se realiza un diagnóstico diferencial del SLK son las siguientes:

- Síndrome de Lennox-Gastaut (Fernández et al., 2001, p.199).
- Epilepsia con puntaonda continua durante el sueño (EPOCS) (Fernández et al., 2001, p.199).
- Epilepsia parcial benigna atípica de la infancia (Fernández et al., 2001, p.199).
- Epilepsia Rolándica (ER) (Metz-Lutz y Filippini, 2006, p.71).
- Trastorno del Espectro Autista (TEA) (Pearl et al., 2001, p.40).
- Trastorno Específico del Lenguaje (TEL) (Billard, Fluss y Pinton, 2009).
- Trastorno por Déficit de Atención e Hiperactividad (TDAH) (Pearl et al., 2001, p.40).
- Discapacidad Auditiva (DA) (Muzio et al., 2021).
- Mutismo (van Mourik, van Dongen y Catsman-Berrevoets, 1996).
- Trastornos psiquiátricos (Ribeiro, Assumpção y Valente, 2002).

2.7. EVOLUCIÓN Y PRONÓSTICO

Fernández et al. (2001) afirman que la evolución y el pronóstico de los niños con SLK “es, generalmente, muy mala, con afectación cognitiva y alteración conductual. A muy largo plazo, todos los pacientes recuperan el lenguaje, pero con alteraciones del lenguaje expresivo y de la percepción verbal auditiva” (p.198). Estudios demuestran que hay síntomas lingüísticos que se mantienen en la edad adulta, como dificultades en las conversaciones diarias, especialmente por teléfono, amusia o agnosia auditiva para la música y alteraciones en la pronunciación. Por tanto, la recuperación suele ser relativamente buena, sin embargo, muchos de los pacientes mantienen dificultades residuales en el lenguaje expresivo y comprensivo (Kaga, 1999).

Por regla general, el inicio temprano del SLK implica una tendencia epiléptica más grave, mayor duración de los síntomas y, por tanto, peor pronóstico para la recuperación del lenguaje (Deonna, 1991).

Existen varios factores adversos a un buen pronóstico. Según Guevara y González (2007) “el comienzo antes de los 4 años, la duración de la afasia durante más de un año y la duración y continuidad del estado epiléptico durante el sueño” (p.652). Si se dan estos factores, podemos afirmar que el pronóstico en relación con la recuperación del lenguaje (Navarro y Espert, 1996) será peor que en caso contrario.

2.8. TRATAMIENTO

En cuanto al tratamiento del SLK, actualmente no existe un acuerdo entre los autores para determinar cuál o cuáles son los más adecuados. Diferentes autores mencionan multitud de fármacos o técnicas que han resultado en menor o mayor medida eficaces para controlar los diferentes síntomas.

a) Tratamiento farmacológico:

Los esteroides y la hormona adrenocorticotropa (ACTH) han resultado eficaces, mejorando de forma importante y prolongada todas las manifestaciones, y el empleo de inmunoglobulinas por vía endovenosa también ha tenido resultados favorables (Pozo et al., 2005).

El ácido valproico, la etosuximida y las benzodiazepinas han resultado beneficiosos, pero con efectos parciales y transitorios, y la fenitoína, la carbamacepina, el

fenobarbital, la difenilhidantoína y la vigabatrina son ineficaces e incluso pueden agravar el cuadro clínico y electroencefalográfico (Pozo et al., 2005).

Por último, el empleo de antagonistas del calcio, unido a los fármacos antiepilépticos, producen una mejoría sustancial tanto en la afasia como en las alteraciones de conducta, observando que al interrumpir el tratamiento se produce un retroceso en los avances logrados (Lozano y Lozano, 2000).

b) Quirúrgico:

En cuanto al tratamiento quirúrgico, diferentes autores hablan de la estimulación del nervio vago o la realización de lobectomías, aunque la técnica más destacada es la Transección Subpial Múltiple (TSM).

La TSM consiste en realizar una intervención en la corteza cerebral, concretamente en el área del lenguaje, seccionando las fibras horizontales intracorticales del foco epiléptico y dejando intactas las fibras verticales, pudiendo así inhibir las convulsiones sin afectar a la función cortical normal (Irwin et al, 2001). Para llevar a cabo esta técnica se requiere el cumplimiento de ciertos criterios: una definición clara del síndrome a tratar, resistencia a los tratamientos farmacológicos, realización adecuada de una evaluación de los problemas cognitivos y comportamentales, la consideración de un relación coste-beneficio razonable, entre otros (Cross y Neville, 2009).

c) Logopédico:

El síntoma principal del SLK es la afasia, por lo que la intervención temprana de un logopeda es esencial para la recuperación de estos pacientes.

La terapia logopédica es indispensable tanto para la evaluación como para la rehabilitación del lenguaje expresivo y comprensivo. Por otro lado, las alteraciones del comportamiento reflejan en parte la frustración causada por la afasia y la imposibilidad para comunicarse que conlleva, por lo que la introducción de un sistema de comunicación efectivo podría ayudar a aliviar dicho comportamiento negativo (Pearl et al., 2001).

Algunos autores también destacan los buenos resultados y la efectividad de la utilización de la lengua de signos como sistema de comunicación en las personas con SLK (Deonna, 1991).

3. MÉTODO

Esta revisión sistemática se ha llevado a cabo mediante la búsqueda y el análisis de artículos científicos relacionados con la temática del TFG, el Síndrome de Landau-Kleffner. Para ello, se han utilizado buscadores como Google Académico, SciELO, ResearchGate, Elsevier, AshaWire o PubMed entre otros.

Las palabras clave utilizadas han sido “Síndrome de Landau-Kleffner”, “afasia epiléptica adquirida”, “afasia adquirida infantil”, “intervención logopédica” y “rehabilitación logopédica” entre otras en español, así como “Landau-Kleffner Syndrome”, “acquired epileptic aphasia” o “speech therapy” en inglés.

De todos los artículos encontrados, se han excluido revisiones bibliográficas, TFG, trabajos de fin de máster (TFM), tesis y aquellos estudios que no contienen casos reales. Asimismo, se han descartado los artículos anteriores a 2011 y documentos a los que no se ha conseguido acceder de manera gratuita.

Tras la revisión de un gran número de artículos encontrados, se han seleccionado 30: 2 en castellano y 28 en inglés, de autores de 20 países diferentes: India, Japón, Francia, Suiza, Argentina, Noruega, Chile, Pakistán, Irlanda, Taiwán, Estados Unidos, Irán, Canadá, Bélgica, Croacia, Turquía, México, Inglaterra, Marruecos y China.

La información obtenida del análisis de estos artículos se ha reflejado en la Tabla 1, que cuenta con los siguientes apartados en forma de columnas facilitando así la lectura y comparación de los datos:

- Autor/es y año de cada artículo.
- Pacientes, especificando la muestra (número de pacientes y sexo) y la edad¹.
- Objetivo o finalidad que determinan los autores del artículo.
- Manifestaciones clínicas de los pacientes, divididas en: afasia adquirida, alteraciones del EEG, crisis epilépticas y alteraciones conductuales.
- Edad² de inicio de los síntomas.

¹ En los artículos con más de un paciente cuyas edades son diferentes se ha realizado una media entre éstas, señalándose con el símbolo \bar{x} .

² En los artículos con más de un paciente cuyas edades de inicio de síntomas son diferentes se ha realizado una media entre éstas, señalándolo con el símbolo \bar{x} .

- Tratamiento, tanto farmacológico como logopédico.
- Conclusiones que los autores aportan en los artículos.

Asimismo, los treinta artículos seleccionados han sido ordenados en la tabla en filas, mediante un criterio cronológico en el que se ha considerado el año de publicación, siendo colocados en orden descendente de menos a más actual, entre los años 2011 y 2020.

Por último, con la finalidad de realizar una tabla lo más visual y sencilla posible, se han utilizado algunas abreviaturas y símbolos, a continuación, se exponen mostrando su significado:

- P: Pacientes.
- M: Muestra.
- E: Edad.
- A. A.: Afasia adquirida.
- A. EEG.: Alteraciones del EEG.
- C. E.: Crisis epilépticas.
- A. C.: Alteraciones conductuales.
- E. I. S.: Edad de inicio de los síntomas.
- H: Hombre.
- M: Mujer.
- \bar{x} : Media de edades.
- a: Años.
- m: Meses.
- – : No hay datos.



4. REVISIÓN / ANÁLISIS

El análisis de los artículos seleccionados se expone en la siguiente tabla (Tabla 1):

Tabla 1. Revisión de artículos científicos.

Autor/es y año	P		Objetivo/finalidad	Manifestaciones clínicas				E. I. S.	Tratamiento		Conclusiones
	M	E		A. A.	A. EEG.	C. E.	A. C.		Farmacológico	Logopédico	
Cockerell, I., Bølling, G. y Nakken, K.O. (2011)	19	-	-	Sí	Sí	Sí: 10 No: 9	Sí: 17 No: 2	× 3a	Lamotrigina, Nitrazepam, Leveritacetam, Carbamazepina, Oxcarbazepina, Valproato, Vigabatrina, Sulthiame, Acetazolamida, Topiramato, Clobazam, Fenitoína, Tiagabina y Primidona.	No	-
Campos, V., Morales, R., López, M., Torres, K.D. y Bravo, A. (2011)	1M	5	-	Sí	Sí	No	No	2a	Ácido valproico, Flunarizina.	Sí	Se destaca la respuesta positiva al fármaco flunarazina, apoyando su uso y fundamentando la realización de estudios sobre su utilidad.
Fandiño, M., Connolly, M., Usher, L., Palm, S. y Kozak, F.K. (2011)	1H 2M	× 6,3	Describir la presentación clínica y el tratamiento de tres niños con Síndrome de Landau-Kleffner, un trastorno del procesamiento auditivo con una causa neurológica identificable.	Sí	Sí	No	Sí: 1 No: 2	-	Vigabatrina, Carbamazepina, Clobazam, Sulthiame, Prednisona.	Sí: 2 No: 1	El SLK es una encefalopatía epiléptica poco común que no es bien conocida en los profesionales de otorrinolaringología, logopedia y audiología, lo que conduce a una falta de conciencia y diagnóstico del síndrome. La clave para un diagnóstico preciso y un tratamiento integral es un enfoque multidisciplinario. Se recomienda la utilización de sistemas alternativos de comunicación para disminuir el nivel de frustración, aislamiento y dificultades secundarias de comportamiento.

Sharma, S.R., Sharma, N. y Yeolekar, M.E. (2011)	1H	13a	-	Sí	Sí	Sí	No	12a	Lamotrigina y esteroides.	Sí	Aunque el SLK es poco común, existe la necesidad de una mayor conciencia del trastorno, en particular entre los neurólogos a quienes se deriva a los niños con una rápida pérdida del habla y el lenguaje en un niño previamente normal. El diagnóstico puede confirmarse mediante la actividad del EEG durante el sueño. La logopedia y la rehabilitación educativa deben iniciarse lo antes posible y se debe considerar una derivación neuroquirúrgica para aquellos niños con afasia persistente y convulsiones resistentes a los medicamentos.
Santosh, R., Ahluwalia, T. y Sharma, A. (2012)	1M	5a	-	Sí	Sí	No	Sí	-	Valproato de sodio, inmunoglobulina intravenosa, esteroides.	Sí	Los niños con SLK pueden presentar comúnmente sintomatología clínica de audiología u otorrinolaringología. Por lo tanto, aunque raro, es importante el reconocimiento temprano para iniciar atención educativa, logopédica y de apoyo.
Van Bogaert, P. et al. (2012)	1H 2M	× 18a	-	Sí	Sí	Sí: 2 No: 1	No	× 2'75a	Corticoesteroides.	No	El SLK es el diagnóstico más probable cuando ocurre agnosia auditiva en un niño después de un período de desarrollo normal del lenguaje y un EEG inicial del sueño normal no excluye este diagnóstico. Por lo tanto, se recomienda repetir el EEG, preferiblemente un registro completo del sueño durante la noche, si el

											primer EEG es normal. Si las características clínicas son muy sugestivas de SLK, el diagnóstico debe considerarse incluso en ausencia de un EEG anormal. Se debe aplicar el mismo enfoque cuando ocurre una recaída en un niño ya diagnosticado con SLK.
Arjun, S.K., Nyamagoudar, A. Ramesh, H. y Banapurmath, C.R. (2013)	1H	7a	-	Sí	Sí	No	No	4m	Fármaco antiepiléptico y esteroides.	No	El SLK es una condición de resultado impredecible y de gravedad variable con un curso potencialmente remitente, que requiere una adaptación constante y el ingenio de los padres, logopedas, neuropsicólogos y neurólogos.
Plyler, E. y Harkrider, A.W. (2013)	1H	2a 9m	El propósito de este estudio es aumentar la conciencia sobre el síndrome de Landau-Kieffner (SLK) y enfatizar la importancia de una batería de pruebas objetivas que incluya potenciales evocados auditivos para los audiólogos, que a menudo se encuentran en la primera línea del diagnóstico y tratamiento de un niño que experimenta una pérdida inexplicable del habla y el lenguaje.	Sí	Sí	No	No	2a 6m	Ácido valproico y fármacos antiepilépticos y prednisona.	Sí	La inclusión de pruebas de potenciales evocados auditivos aumentará notablemente la posibilidad de una derivación, un diagnóstico y un seguimiento tempranos y precisos de un niño con SLK, lo que es imprescindible para un pronóstico positivo.
Jekan, M. y Hosseini, A. (2013)	1M	6a 9m	El objetivo de este estudio de caso único es describir a un niño con síndrome de Landau-Kieffner que fue diagnosticado erróneamente como un niño con trastorno del	Sí	Sí	No	Sí	6a 9m	Sí	No	El trabajo en equipo, que incluye psiquiatra infantil, neurólogo infantil y terapeuta ocupacional y logopeda, reduce errores y da como resultado un diagnóstico y tratamiento

			espectro autista. También se explora el papel de la terapia ocupacional en el proceso correcto de diagnóstico y tratamiento.								verdaderos. Las mejoras más terapéuticas se produjeron después de un diagnóstico verdadero y Farmacoterapia, lo que indicó la importancia de un diagnóstico preciso.
Caraballo, R.H. et al. (2014)	20H 9M	-	El objetivo del estudio es analizar retrospectivamente las características electroclínicas, la etiología, el tratamiento y el pronóstico de 29 pacientes con síndrome de Landau-Kleffner (SLK) con un seguimiento a largo plazo.	Sí. Grave: 24 Moderada: 5	Sí	Sí: 23 No: 6	Sí: 16 No: 13	\bar{x} 4'5a	Etosuximida, Clobazam, Sulthiame, esteroides y Valproato	No	El SLK es una encefalopatía epiléptica caracterizada por afasia auditiva y convulsiones en la mayoría de los pacientes asociados con continua o casi continua descargas de picos y ondas durante el sueño de ondas lentas. Los tratamientos más utilizados fueron clobazam, etosuximida, sulfamiazol. También se administraron esteroides en dosis altas. Un tratamiento adecuado y temprano puede evitar el deterioro cognitivo y del lenguaje.
Conroy, J. et al. (2014)	7H 6M	\bar{x} 16'65a	Establecer la base genética del síndrome de Landau-Kleffner (SLK) en un grupo de dos pares de gemelos monocigóticos discordantes y 11 casos aislados.	Sí	Sí	Sí: 7 Raramente: 4 No: 2	No	\bar{x} 4'57a	Fármacos antiepilépticos y esteroides	No	Se identificó una sola mutación en el gen GRIN2A. Este estudio ha identificado varios genes candidatos adicionales, incluidos RELN, BSN, EPHB2 y NID2.
Nemati, R., Nabipour, I., Javadi, H., Chabi, N. y Assadi, M. (2014)	2H	6a	-	Sí	Sí	Sí: 1 No: 1	No	\bar{x} 2'5a	Primidona, Valproato de sodio, Carbamazepina, Levitiracetam y Prednisolona.	No	-
Imataka, G. y Arisaka, O. (2014)	1M	13a	-	Sí	Sí	Sí	No	22m	Carbamazepina, Ácido Valproico y Zonisamida.	No	Tras el tratamiento farmacológico y después de los 12 años, los episodios convulsivos de esta paciente se resolvieron. A los 13 años dejó de tomar fármacos antiepilépticos. El EEG inducido por el sueño

											no mostró anomalías epilépticas. Su CI a los 13 años estaba en 70.
Uğur, C., Saday, N., Bektaş, O. y Gürkan, C.K. (2014)	1H	3a 6m	-	Sí	Sí	Sí	Sí	-	Ácido valproico.	No	En conclusión, los niños que presentan síntomas de TEA, como intereses restringidos, conductas repetitivas y regresión en la interacción social y el lenguaje, deben evaluarse cuidadosamente mediante exámenes neurológicos, audiológicos y psiquiátricos, y el SLK y síndromes epilépticos similares deben considerarse en el diferencial diagnóstico.
Devinsky, O., Goldberg, R., Miles, D., Bojko, A. y Riviello Jr, J. (2014)	2H	× 6'5a	-	Sí	Sí	Sí	Sí: 1 No: 1	× 4'5a	Carbamazepina, Oxcarbazepina, Topiramato, Divalproex sódico, Lamotrigine, Levetiracetam, Zonisamida, Metilprednisolona intravenoso, Sulthiame, Diazepam, Lorazepam intravenoso y Fosfenitoína intravenoso.	No	-
Kaga, M. (2015)	3H 1M	× 29'75a	El objetivo de este estudio fue investigar el tipo de trastornos del lenguaje presentes en cuatro pacientes japoneses con síndrome de Landau-Kleffner y examinar la idoneidad de la expresión "agnosia verbal auditiva"; en este síndrome.	Sí	Sí	Sí: 2 No: 2	Sí: 3 No: 1	× 5a	-	-	Los pacientes con síndrome de Landau-Kleffner mostraron trastornos del lenguaje continuos, secuenciales y, en ocasiones, jerárquicos de afasia sensorial, agnosia auditiva no verbal y agnosia verbal auditiva, con o sin anosognosia, durante el proceso de la enfermedad. Es inapropiado expresar los trastornos del lenguaje en este síndrome simplemente

											como "agnosia verbal auditiva".
Motwani, N., Afsar, S., Dixit, N.S. y Sharma, N. (2015)	1H	11a	-	Sí	Sí	Sí	Sí	-	Ácido Valproico y esteroides orales.	No	-
Lo, H.Y., Ke, D.S y Chaou, W.T. (2015)	1M	15a	-	Sí	Sí	No	No	4'5a	Oxcarbazepina, Carbamazepina y Topiramato.	Sí	-
Baytunca, M.B., Perçinel, I., Tekin, H.G., Serdaroğlu, G. y Gökben, S. (2015)	1H	8a 2m	-	Sí	Sí	Sí	Sí	6a	Valproato de sodio, Clobazam y esteroides orales.	No	-
Ladrón, D., Ríos, L. y Marca, S. (2016)	1H	6a	-	Sí	Sí	Sí	No	4a 6m	Ácido valproico, clobazam y corticoides.	No	Se concluye que la tomografía de emisión de positrones cerebral con F18-FDG puede ser de gran utilidad tanto para diagnosticar el SLK como para evaluar la eficacia de los tratamientos, pues hay relación entre los síntomas, la actividad cerebral y las alteraciones metabólicas.
Fainberg, N., Harper, A., Tchapyjnikov, D. y Mikati, A. (2016)	1H	3a	-	Sí	Sí	Sí	No	2a	Leviracetam, Diazepam, Prednisona e Inmunoglobulina intravenosa.	No	Se concluye que los pacientes con la mutación SLK y GRIN2A pueden ser candidatos para inmunoterapia. Por lo tanto, la presencia de mutaciones en GRIN2A no debe excluir la consideración de esteroides y / o IgIV como terapias potenciales.
Pandit, M.S., Gupta, A., Mathur, P., Sharma, M. y Garg, M. (2016)	1H	10a	-	Sí	Sí	Sí	No	21m	Metilprednisolona y Ácido vaproico.	Sí	En conclusión, la afasia epiléptica adquirida es una patología rara y habitualmente se diagnostica erróneamente como discapacidad intelectual o auditiva,

											<p>autismo, esquizofrenia infantil o trastorno generalizado del desarrollo entre otros.</p> <p>El reconocimiento y el inicio temprano de la logopedia, los anticonvulsivos y los esteroides pueden resultar beneficiosos.</p>
Sarkar, S., Patra, C., Dasgupta, M.K. (2018)	1H	5a	El objetivo de informar de este caso es crear conciencia sobre este síndrome, ya que el tratamiento temprano puede mostrar un pronóstico comparativamente mejor.	Sí	Sí	Sí	Sí	2a	No	No	<p>Aunque el SLK es poco común, existe la necesidad de una mayor conciencia del trastorno, que se presenta con pérdida del habla y el lenguaje en un niño previamente normal. Puede estar presente sin actividad convulsiva como este caso. Una vez considerado, el diagnóstico puede confirmarse mediante la actividad característica del EEG del sueño.</p>
Rogulja, S., Bježančević, M., Horvat, P. y Dodig-Ćurković, K. (2019)	1H	4a 8m	-	Sí	Sí	No	Sí	3a	Etosuximida y Diazepam.	Sí	<p>En este trabajo se ha intentado señalar el enfoque multidisciplinar y la fuerte conexión entre psiquiatras, pediatras y otros profesionales sanitarios con el objetivo de agilizar el diagnóstico y la derivación del niño. Es importante enfatizar que la logopedia puede iniciarse incluso antes de que se haga el diagnóstico, basándose en los signos clínicos, haciendo que el resultado del tratamiento sea lo mejor posible.</p>
Chen, W.X., et al. (2019)	1M	5a 8m	Informar un caso de síndrome de Landau-Kleffner (SLK) que presenta características clínicas inusuales.	Sí	Sí	No	Sí	3a 10m	Inmunoglobulina intravenosa, Prednisona oral y fármacos antiepilépticos.	No	<p>El SLK es una entidad heterogénea, especialmente para aquellos con un inicio atípico como ataxia, así como ausencia de</p>

											convulsiones clínicas. La combinación de dosis altas de esteroides a largo plazo más regímenes de IgIV puede ser especialmente eficaz en el SLK.
Lévêque, Y., et al. (2020)	3H 1M	̄ 25'5a	-	Sí	Sí	No	No	̄ 4'25a	Carbamazepina, Sultiame, Clobazam y Ácido valproico.	Sí: 1	El estudio actual revela amusia en el seguimiento a largo plazo en cuatro pacientes con SLK moderado y grave, pero no en un paciente con SLK leve. Los datos sugieren que los déficits verbales reportados en contextos clínicos y de investigación para caracterizar SLK son solo una dimensión, la más obvia, de las alteraciones generalizadas que afectan a las redes responsables del procesamiento y codificación del sonido.
Ahmed, M., Saleem, A., Nasil, S., Ariff, M. y Iftikhar, P. (2020)	1H	7a	-	Sí	Sí	No	Sí	7a	Ácido valproico, Levitiracetam, Clonazepam, Haloperidol, Prednisolona y esteroides.	Sí	Este informe de caso destaca el hecho de que SLK puede presentar regresión del lenguaje junto con comportamiento agresivo y dificultad para mantener la postura con ausencia de actividad convulsiva, lo que dificulta encajar en el espectro de SLK. Se debe realizar una evaluación minuciosa para descartar otras causas, y en todos los casos se debe realizar EEG con potenciación del sueño. Este caso agrega otra variante de SLK a la literatura existente.
Murugesan, B.G., Jafroodifar, A., Anilkumar, A.C.	1H	19a	-	Sí	Sí	Sí	No	13a	Ácido valproico, Cortexina, fármacos nootrópicos, Magnesio, B6,	No	Este caso presentó un desafío diagnóstico en un paciente con retraso

y Leontieva, L. (2020)									Tioridazina, Glicina, Risperidona y Olanzapina.		intelectual severo y síntomas neurológicos. Con base en el historial del paciente de conductas repetitivas, juego de objetos no animados, dificultades para cambiar de grupo, retraso intelectual e interacciones específicas con el padre, se determinó que el paciente cumplía con los criterios de TEA. Se concluyó que el paciente tenía TEA con SLK.
Jokel, R. y Meloff, K. (2020)	1M	48a	-	Sí	Sí	Sí	No	4a	Primidona.	No	La falta general de seguimiento es lamentable porque, a pesar de una aparente buena recuperación, la mayoría de los niños con afasia epiléptica adquirida (AEA) se convierten en adultos que necesitan apoyo médico, social y económico de por vida. Su persistente deterioro del lenguaje los hace vulnerables y desfavorecidos en situaciones que exigen una buena comunicación. Este caso subraya la necesidad de recursos para los adultos que sufren las consecuencias del SLK ya que pueden quedar a la deriva en nuestra sociedad.
Bakkali, O.E., Moussaoui, S.E. y Kriouile, Y. (2020)	1H	12a	-	Sí	Sí	Sí	No	12a 6m	Valproato de sodio, Levetiracetam, Clobazam, Inmunoglobulinas y corticoides intravenosos.	Sí	El SLK es raro y hay que pensarlo frente a la tríada: convulsiones, afasia y anomalías en el EEG sin olvidar los otros diagnósticos diferenciales. Se debe considerar un tratamiento multidisciplinario temprano para un mejor pronóstico.

5. RESULTADOS Y DISCUSIÓN

5.1. RESULTADOS

Una vez analizados los artículos se extraen las siguientes conclusiones:

a) Participantes:

Respecto a la muestra, el número total de participantes en los 30 artículos es 100. El menor número de participantes por artículo es uno, encontrándose veintinueve artículos en esta situación, y el artículo con mayor número de participantes es el de Caraballo, R.H. et al. (2014), contando con 29 pacientes.

En cuanto a la edad, todos los artículos mencionan la edad de los pacientes excepto dos, la media de edad de dichos pacientes cuyas edades son conocidas resulta 11 años y 4 meses. El paciente con la edad más baja de todos los artículos cuenta con 2 años y 9 meses, en el artículo de Plyler, E. y Harkrider, A.W. (2013) y el paciente con mayor edad tiene 48 años y aparece en el artículo de Jokel, R. y Meloff, K. (2020).

Por último, en lo referente al sexo, entre los 30 artículos seleccionados se encuentran 28 mujeres, 53 hombres y los 19 pacientes del artículo de Cockerell, I., Bølling, G. y Nakken, K.O. (2011), en los que no se menciona esta variable.

b) Objetivo / finalidad del artículo:

Algunos autores exponen en sus artículos el objetivo o finalidad que tratan de lograr con la elaboración de su artículo. En esta revisión son 8 los artículos que cuentan con este apartado.

Cuatro artículos marcan como objetivo la presentación o análisis de un caso de Síndrome de Landau-Kleffner, dos artículos buscan aumentar o crear conciencia sobre esta patología, uno tiene la finalidad de establecer la base genética del SLK y el último busca investigar los trastornos del lenguaje que este síndrome origina.

c) Manifestaciones clínicas:

Se han analizado cuatro manifestaciones clínicas: afasia adquirida, alteraciones en el EEG, crisis epilépticas y alteraciones del comportamiento, siendo las dos primeras necesarias para el diagnóstico y que, por tanto, se tienen que dar en todos los pacientes con SLK.

En el total de artículos revisados, se encuentran 100 pacientes con afasia adquirida, 100 pacientes con alteraciones en el EEG, 64 pacientes con crisis epilépticas y 47 pacientes con alteraciones del comportamiento, siendo este último el síntoma menos común.

d) Edad de inicio de los síntomas:

26 de los 30 artículos exponen la edad a la que los participantes del estudio comenzaron a manifestar los síntomas característicos del SLK, la media de edad de inicio de síntomas de esos pacientes se sitúa en 4 años y 7 meses.

El paciente con menor edad en el inicio de síntomas se encuentra en el artículo de Arjun, S.K., Nyamagoudar, A. Ramesh, H. y Banapurmath, C.R. (2013), con una edad de 4 meses y el paciente con mayor edad, 13 años, aparece en el artículo de Murugesan, B.G., Jafroodifar, A., Anilkumar, A.C. y Leontieva, L. (2020).

e) Tratamiento:

En cuanto al tratamiento farmacológico, 28 de los 30 artículos hablan del tratamiento de los pacientes, de los cuales sólo uno no especifica los medicamentos proporcionados.

Respecto al tratamiento logopédico, 11 de los 30 artículos lo mencionan, y sólo 12 pacientes del total de 100 de todos los artículos han tenido rehabilitación logopédica.

f) Conclusiones:

Algunos autores exponen unas conclusiones para sus artículos. Del total de 30 artículos revisados, son 24 los que cuentan con conclusiones.

Estas conclusiones son muy variadas: destacan la respuesta favorable a un fármaco, defienden la importancia de un enfoque multidisciplinar o un diagnóstico temprano de la patología, denuncian el desconocimiento por parte de los profesionales y el abandono a los pacientes adultos, señalan métodos de diagnóstico adecuados, hablan del SLK en general o de alguno de sus síntomas en concreto, exponen una base genética, mencionan uno o varios diagnósticos diferenciales, describen la evolución del paciente o se centran en las alteraciones del lenguaje.

De estas 24 conclusiones a los artículos, en sólo siete se menciona la logopedia o a los logopedas.

5.2. DISCUSIÓN

La realización de la presente revisión sistemática ha permitido llevar a cabo un análisis en profundidad de artículos científicos relacionados con el Síndrome de Landau-Kleffner, con el fin de conocer la patología, sus síntomas principales y cómo éstos afectan a la comunicación y el lenguaje de los pacientes. Además, se ha buscado conocer el papel de la logopedia en la rehabilitación de estos pacientes, pues su síntoma principal es la afasia adquirida.

Tras conocer los casos de 100 pacientes con SLK mediante la revisión sistemática de los 30 artículos elegidos, se puede afirmar que el grado de alteración en el lenguaje y la comunicación que produce esta patología es significativo, y esto, a su vez, conlleva otros problemas como trastornos de la conducta, dificultades de aprendizaje y en el desarrollo curricular o afectación de otras áreas como la lectoescritura, con todo lo que esto acarrea en el día a día de los pacientes y sus familias. Por tanto, se debe defender la intervención logopédica como un pilar fundamental en el tratamiento de estos pacientes, pues la logopedia se encarga de la rehabilitación de, entre otras muchas patologías, afasias como las que estos niños sufren.

A pesar de esto, no son muchos los artículos que mencionan la intervención logopédica como parte del tratamiento del SLK, y menos aún aquellos que lo desarrollan: tal como se afirma en el apartado *resultados*, tan solo en 12 de los 100 casos que se exponen en los artículos se menciona la rehabilitación logopédica.

Puesto que no se han hallado artículos que comparen los resultados de pacientes con y sin intervención logopédica ni tampoco que describan los resultados de la rehabilitación logopédica en los pacientes con SLK, no se ha podido realizar una comparación que demuestre si la intervención de un logopeda en esta patología es realmente efectiva, por tanto, debido a que el síntoma principal de este síndrome es la afasia adquirida se ha extrapolado la comparación a los resultados de pacientes con afasia con y sin rehabilitación logopédica.

Basso, Capitani y Vignolo (1979) realizaron un estudio con 281 pacientes con afasias severas y moderadas tanto fluentes como no fluentes, de los cuales 162 pacientes recibieron intervención logopédica y 119 no, siendo el grupo control.

En cuanto a los pacientes que no recibieron rehabilitación, se obtuvieron los siguientes resultados:

- 1 de los 34 pacientes con afasia no fluente severa mejoró espontáneamente.
- 7 de los 19 pacientes con afasia no fluente moderada mejoraron espontáneamente.
- 3 de los 25 pacientes con afasia fluente severa mejoraron espontáneamente.
- 14 de los 41 pacientes con afasia fluente moderada mejoraron espontáneamente.

Por otro lado, en la evaluación de los pacientes que sí recibieron rehabilitación logopédica se obtuvieron los siguientes resultados:

- 3 de los 23 pacientes con afasia no fluente severa mejoraron.
- 32 de los 54 pacientes con afasia no fluente moderada mejoraron.
- 18 de los 43 pacientes con afasia fluente severa mejoraron.
- 22 de los 42 pacientes con afasia fluente moderada mejoraron.

Por tanto, frente a un 21% total de pacientes que mejoraron espontáneamente sin rehabilitación logopédica, un 46'3% total de pacientes mejoraron con rehabilitación logopédica.

Para resumir los datos anteriores, se ha realizado la siguiente tabla (Tabla 2) con porcentajes:

Tabla 2. Resultados de rehabilitación logopédica en afasias.

			Mejora	Sin cambios
Sin rehabilitación logopédica	No fluente	Severa	2'9%	97%
		Moderada	36'8%	63'1%
	Fluente	Severa	12%	88%
		Moderada	34'1%	65'8%
	TOTAL			21%
Con rehabilitación logopédica	No fluente	Severa	13%	86'9%
		Moderada	59'2%	40'7%
	Fluente	Severa	41'9%	58'1%
		Moderada	52'4%	47'6%
	TOTAL			46'3%

Nota: Datos extraídos de Basso, Capitani y Vignolo (1979).

Antes de comenzar a realizar la presente revisión sistemática de artículos científicos acerca del SLK, se marcaron un objetivo principal y tres objetivos específicos que se pretendían conseguir mediante este trabajo.

El objetivo principal, *conocer en profundidad el Síndrome de Landau-Kleffner desde el prisma de la logopedia, mediante una amplia búsqueda de artículos que estudien casos de pacientes con SLK y expongan la sintomatología de los pacientes y los tratamientos empleados y su posterior revisión sistemática y análisis*, se ha logrado puesto que se ha llevado a cabo una búsqueda exhaustiva de bibliografía para terminar seleccionando treinta artículos de los últimos diez años que expusieran uno o más casos reales de pacientes con SLK, desarrollando de manera completa sus manifestaciones clínicas; posteriormente, se han analizado y extraído datos para poder realizar una evaluación cuantitativa de la información que dichos artículos aportan.

El primer objetivo específico, *investigar en profundidad el Síndrome de Landau-Kleffner y su sintomatología, así como la evolución y los tratamientos, concretamente la rehabilitación logopédica*, se ha alcanzado parcialmente pues, mediante la lectura y revisión sistemática de numerosos artículos, tanto de casos reales como revisiones bibliográficas o estudios sobre la patología, se ha aumentado el conocimiento general acerca del síndrome, pero no ha ocurrido lo mismo con la rehabilitación logopédica debido a la carencia de producción científica que exponga de manera amplia la intervención logopédica como parte del tratamiento.

En cuanto al segundo objetivo específico, *analizar la importancia de la intervención logopédica en la afasia adquirida que produce este síndrome*, se han hallado diversos artículos que destacan o concluyen que la intervención logopédica mejora el pronóstico de los pacientes y mejora su lenguaje comprensivo y expresivo de manera conjunta al tratamiento farmacológico, por tanto, este objetivo ha sido alcanzado.

El tercer y último objetivo específico, *resaltar la falta de estudios que destaquen o analicen el papel de la logopedia en esta patología*, se ha logrado puesto que a pesar de la búsqueda exhaustiva realizada de artículos actuales en los que se desarrolle el papel del logopeda en el SLK y su intervención en la afasia adquirida que éste

produce, no se han hallado estudios que cumplan estas expectativas demostrando así la falta de literatura científica centrada en la logopedia en el SLK.

De igual manera que los objetivos, también se plantearon una hipótesis general y dos específicas.

La hipótesis general, *gracias a la búsqueda y revisión exhaustiva de artículos científicos y posterior análisis en profundidad de éstos se logrará un alto grado de conocimiento del Síndrome de Landau-Kleffner con un enfoque logopédico, así como el nivel de producción científica que existe actualmente sobre la patología*, ha sido confirmada, puesto que mediante la realización de esta revisión sistemática que ha conllevado la lectura de numerosos artículos científicos y estudios del SLK, se ha interiorizado gran cantidad de información acerca de sus manifestaciones clínicas, su tratamiento y su pronóstico.

La primera hipótesis específica, *a través de la lectura y análisis de artículos científicos se logrará investigar el SLK exhaustivamente y se analizará el papel del logopeda en la rehabilitación de la patología y su importancia para un mejor pronóstico*, se revoca pues, a pesar de hallar diversos artículos que afirman la importancia de una intervención logopédica temprana y la influencia positiva que tiene en el pronóstico de los pacientes, desafortunadamente son escasos los artículos que exponen ampliamente la rehabilitación logopédica en el SLK.

Por otro lado, la segunda hipótesis específica, *mediante el análisis cuantitativo de los artículos y estudios hallados se demostrará la falta de producción científica por parte de logopedas u otros profesionales sobre la rehabilitación logopédica en este síndrome*, se confirma puesto que a pesar de la exhaustiva búsqueda y posterior lectura y análisis de numerosos artículos científicos, no se han hallado estudios centrados en la rehabilitación logopédica ni se ha tenido en cuenta de manera dilatada en el apartado de tratamiento de artículos de casos reales; tampoco se han encontrado artículos cuyos autores fueran logopedas, fonoaudiólogos ni terapeutas del habla y el lenguaje.

En cuanto a las competencias del Grado en Logopedia, tanto generales como específicas y transversales, que se pretendían alcanzar con la elaboración de este trabajo se considera que han sido alcanzadas y se reconoce el importante papel que la adquisición de estas habilidades ha tenido en la realización del presente TFG.

5.3. LIMITACIONES Y LÍNEAS FUTURAS

a) Limitaciones:

Durante la realización de este TFG se han encontrado varias limitaciones:

Por un lado, la carencia de producción científica acerca del SLK en España, puesto que para la selección de 30 artículos de los últimos diez años no ha sido posible encontrar ninguno español. Sí se han hallado artículos nacionales anteriores a 2011, pero aun así la producción es escasa.

Por otro lado, también destaca la escasez de artículos actuales, en los últimos diez años, publicados en castellano. Por ello, tan solo se han incluido en esta revisión sistemática dos: *Ladrón, D., Ríos, L. y Marca, S. (2016)* y *Campos, V., Morales, R., López, M., Torres, K.D. y Bravo, A. (2011)*, de Chile y México respectivamente.

Además, recalcar que no se ha encontrado producción científica sobre el SLK cuyos autores sean logopedas, lo que ha dificultado estudiar la patología desde el prisma de la logopedia. La gran mayoría de artículos revisados son realizados por médicos, por lo que tanto en la evaluación como en el tratamiento de los pacientes se sitúa el foco en el síntoma epiléptico y no tanto en la afasia, describiendo exhaustivamente pruebas como el electroencefalograma y tratamientos farmacológicos antiepilépticos. Por el contrario, la evaluación e intervención logopédica suele estar ausente o mencionada ligeramente, a pesar de ser un pilar tan importante en el tratamiento del SLK como aquel que incide en las alteraciones epilépticas, pues mejora la afasia adquirida; ambos son síntomas principales de este síndrome y ambos deben ser tratados por igual para lograr los mejores resultados en los pacientes.

b) Líneas futuras de investigación:

Como líneas futuras de investigación, vistas las carencias de producción científica, se propone la investigación por parte de profesionales de la logopedia acerca de este síndrome y la evidente necesidad de una intervención logopédica temprana dada la sintomatología que produce.

Asimismo, sería interesante tender puentes entre la logopedia y las enfermedades raras o de baja incidencia, pues muchas de estas, como el SLK, pueden necesitar rehabilitación logopédica temprana y no recibirla por el desconocimiento hacia su patología y la falta de un diagnóstico certero.

6. CONCLUSIONES

Mediante esta exhaustiva revisión sistemática de artículos científicos acerca de la patología, se ha logrado conocer el SLK y ponerlo en perspectiva desde el punto de vista de la logopedia, pudiendo observar la necesidad de una temprana y completa rehabilitación logopédica para mejorar el pronóstico de los pacientes con este síndrome.

Tras la realización del presente trabajo, se extraen las siguientes conclusiones:

1. El SLK es una enfermedad de baja prevalencia cuyos síntomas principales son alteraciones en el EEG y afasia adquirida, la cual comienza con dificultades en la comprensión, continúa con alteraciones en la expresión del lenguaje y deriva en sordera verbal auditiva y mutismo. Estas alteraciones en la comunicación conllevan tanto problemas en la vida diaria de los pacientes como alteraciones de la conducta o de la capacidad cognitiva.
2. Es una enfermedad poco común, de la que se desconocen características como su etiología, es confundida frecuentemente con otras patologías como TEA o discapacidad auditiva y cuyo diagnóstico se alarga en el tiempo, lo que empeora el pronóstico; por tanto, es necesario realizar más estudios acerca del SLK y formar a los profesionales implicados para poderlo diagnosticar de forma temprana y ofrecer así un mejor abordaje.
3. Los dos pilares básicos del tratamiento del SLK son el tratamiento neurológico farmacológico, para solucionar las alteraciones del EEG, y la logopedia para rehabilitar la afasia adquirida, por tanto, los principales profesionales implicados en esta patología son neurólogos y logopedas.
4. Los pacientes con SLK deben contar con la rehabilitación logopédica como parte fundamental del tratamiento, siendo los logopedas esenciales tanto en la evaluación como en la intervención de la afasia adquirida y de otras alteraciones de la comunicación o el lenguaje secundarias a ésta.

5. La producción científica a nivel internacional sobre el SLK es escasa y en España no se ha publicado ningún artículo sobre esta patología en los últimos años. Por otro lado, no existen estudios o artículos del SLK realizados por logopedas, fonoaudiólogos o terapeutas del habla y el lenguaje, mayoritariamente los autores son médicos especializados en neurología, neuropediatría u otras especialidades médicas. Debido a esto, los artículos generalmente se centran en el estudio de manera extensa del tratamiento farmacológico y sus resultados, pero brevemente se menciona la rehabilitación logopédica a pesar de ser esencial para un buen pronóstico.
6. Se debe estudiar más la patología, realizar más artículos, y fomentar el conocimiento de este síndrome por diversos profesionales, incluidos los logopedas, pues conllevaría un diagnóstico y una intervención más certeros y tempranos, mejorando así el pronóstico de los pacientes. También se debe aumentar la producción científica de esta patología centrándose en el papel de la logopedia, para divulgar el SLK entre los logopedas.
7. Es importante que haya mayor investigación de las enfermedades raras para suplir el desconocimiento de los profesionales, tanto en general como en el ámbito de la logopedia. Un mejor conocimiento de estas enfermedades de baja prevalencia aumentará la preparación de los profesionales para hacerlas frente mejorando así el tratamiento de los pacientes y, como consecuencia, su pronóstico y su calidad de vida.
8. Se debe reforzar el conocimiento de los logopedas, bien en los grados universitarios o bien mediante cursos de especialización, acerca de enfermedades raras o de baja prevalencia susceptibles de recibir rehabilitación logopédica o con sintomatología logopédica, pues facilitará lograr un diagnóstico correcto de manera temprana.

7. REFERENCIAS

- Aguilera, R. (2014). ¿Revisión sistemática, revisión narrativa o metaanálisis? *Revista de la Sociedad Española del Dolor*, 21 (6), 359-360.
- Ahmed, M., Saleem, A., Nasil, S., Ariff, M. y Iftikhar, P. (2020). Landau-Kleffner Syndrome: A Diagnostic Challenge. *Cureus*, 12 (3), 1-4. doi: 10.7759/cureus.7182
- Arjun, S.K., Nyamagoudar, A., Ramesh, H. y Banapurmath, C.R. (2013). Landau Kleffner Syndrome: A Rare Case Report. *Karnataka Paediatric Journal*, 28 (4), 166-167.
- Bakkali, O.E., Moussaoui, S.E. y Kriouile, Y. (2020). Landau–Kleffner Syndrome (Acquired Epileptic Aphasia) about a 13 Year Old Child: A Case Report. *Asian Journal of Research and Reports in Neurology*, 2 (2), 1-4.
- Basso, A., Capitani, E. y Vignolo, L.A. (1979). Influence of Rehabilitation on Language Skills in Aphasic Patients. Controlled Study. *Archives of Neurology*, 36, 190-196.
- Baytunca, M.B., Perçinel, I., Tekin, H.G., Serdaroğlu, G. y Gökben, S. (2015). Landau-Kleffner Syndrome: Case Report. *The Journal of Pediatric Research*, 2 (1), 42-45. doi: 10.4274/jpr.74745
- Billard, C., Fluss, J. y Pinton, F. (2009). Specific language impairment versus Landau-Kleffner syndrome. *Epilepsia*, 50 (7), 21-24.
- Campos, V., Morales, R., López, M., Torres, K.D. y Bravo, A. (2011). Uso de flunarizina en un caso con síndrome de Landau-Kleffner. *Boletín Médico del Hospital Infantil de México*, 68 (1), 48-53.
- Caraballo, R.H. et al. (2014). Landau–Kleffner syndrome: A study of 29 patients. *Seizure* (23), 98-104.
- Chen, W.X., et al. (2019). Landau–Kleffner Syndrome: An Unusual Case With Progressive Ataxia Prior To Language Regression And Autistic-Like Behaviors. *Neuropsychiatry*, 9 (1), 2076–2085.
- Cockerell, I., Bølling, G. y Nakken, K.O. (2011). Landau–Kleffner syndrome in Norway: Long-term prognosis and experiences with the health services and educational systems. *Epilepsy & Behavior* (21), 153-159.

- Conroy, J. et al. (2014). Towards the identification of a genetic basis for Landau-Kleffner syndrome. *Epilepsia*, 55 (6), 858–865. doi: 10.1111/epi.12645
- Cross, J.H. y Neville, B.G.R. (2009). The surgical treatment of Landau-Kleffner syndrome. *Epilepsia*, 50 (7), 63-67.
- Daza, M.T., Águila, E.M. y Fernández, I. (2009). Consecuencias de la Afasia Infantil Adquirida en el Síndrome de Landau-Kleffner. En Bretones, C.M. (Ed.), *Applied Linguistics Now: Understanding Language and Mind* (p. 823-832). Universidad de Almería.
- Deonna, T.W. (1991). Acquired Epileptiform Aphasia in Children (Landau-Kleffner Syndrome). *Journal of Clinical Neurophysiology*: 8 (3), 288-298.
- Devinsky, O., Goldberg, R., Miles, D., Bojko, A. y Riviello Jr, J. (2014). Episodic Epileptic Verbal Auditory Agnosia in Landau Kleffner Syndrome Treated With Combination Diazepam and Corticosteroids. *Journal of Child Neurology*, 29 (10), 1291-1298. doi: 10.1177/0883073813516381
- Facultad de Medicina, Universidad de Valladolid. (s.f.). *Competencias generales y específicas del Grado en Logopedia*. Recuperado el 7 de mayo de 2021 de <https://www.uva.es/export/sites/uva/2.docencia/2.01.grados/2.01.02.ofertaformativa/gradados/detalle/Grado-en-Logopedia/>
- Fainberg, N., Harper, A., Tchapyjnikov, D. y Mikati, A. (2016). Response to immunotherapy in a patient with Landau-Kleffner syndrome and GRIN2A mutation. *Epileptic Disorders*, 18 (1), 97-100. doi: 10.1684/epd.2016.0791
- Fandiño, M., Connolly, M., Usher, L., Palm, S. y Kozak, F.K. (2011). Landau–Kleffner syndrome: A rare Auditory Processing Disorder Series of cases and review of the literature. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology* (75), 33-38.
- Federación Española de Enfermedades Raras (FEDER). *Detalles de la patología: Landau-Kleffner, Síndrome de*. Recuperado el 31 de marzo de 2021 de <https://www.enfermedades-raras.org/index.php/component/content/article?id=3100&idpat=230&jj=1617197483815>

- Fernández, S., Villanueva, F., Juan, J., Fernández, M.C., Lozano, B. y Herranz, J.L. (2001). Afasia epiléptica adquirida (síndrome de Landau-Kleffner). *Boletín de Pedriatría*, 41, 195-200.
- Gómez, I. (2008). El daño cerebral sobrevenido: un abordaje transdisciplinar dentro de los servicios sociales. *Psychosocial Intervention*, 17 (3), 237-244.
- Guevara, J. y González, L. (2007). Síndrome de Landau-Kleffner: análisis de 10 casos en Venezuela. *Revista de Neurología*, 44 (11), 652-656.
- Guevara, J. y González, L. (2012). Landau Kleffner Syndrome: Neuroradiology Aspect. En P. Bright (Ed.), *Neuroimaging – Clinical Applications* (p. 97-108). InTech.
- Imakata, G. y Arisaka, O. (2014). Serial EEG study in a girl with Landau-Kleffner Syndrome associated with continuous spikes and waves during slow sleep. *European Review for Medical and Pharmacological Sciences*, 18, 2145-2147
- Irwin, K., et al. (2001). Multiple subpial transection in Landau-Kleffner syndrome. *Developmental Medicine & Child Neurology*: 43, 248–252.
- Jekan, M. y Hosseini, A. (2013). Child with Landau Kleffner Syndrome misdiagnosed as Autism: A case report. *Iranian Rehabilitation Journal*, 11 (18), 72-75.
- Jokel, R. y Meloff, K. (2020). Acquired epileptiform aphasia: 44 years after diagnosis. *Epilepsy & Behavior Reports*, 14, 1-2. doi: 10.1016/j.ebr.2020.100388
- Kaga, M. (1999). Language Disorders in Landau-Kleffner Syndrome. *Journal of Child Neurology*, 14 (2), 118-122.
- Ladrón, D., Ríos, L. y Marca, S. (2016). Hipermetabolismo temporal izquierdo en síndrome de Landau-Kleffner demostrado con PET F18-FDG: reporte de un caso con remisión metabólico-clínica postratamiento. *Revista Chilena de Radiología*, 22 (1), 35-38.
- Landau, W.M. y Kleffner, F.R. (1957). Syndrome of Acquired Aphasia with Convulsive Disorder in Children. *Neurology*, 7 (8), 523-530.
- Lévêque, Y., et al. (2020). Music processing deficits in Landau-Kleffner syndrome: Four case studies in adulthood. *Cortex*, 129, 99-111.

- Lo, H.Y., Ke, D.S. y Chaou, W.T. (2015). Landau-Kleffner Syndrome: An Acquired Epileptic Aphasia. *Acta Neurologica Taiwanica*, 24 (1), 34-36.
- Lozano, L. y Lozano, L.M. (2000). El síndrome de Landau-Kleffner: descripción psicológica de un caso. *Psicothema*, 12 (4), 543-547.
- Metz-Lutz, M.N., Filippini, M. (2006). Neuropsychological Findings in Rolandic Epilepsy and Landau-Kleffner Syndrome. *Epilepsia*: 47 (2), 71-75.
- Mikati, M.A. y Shamseddine, A.N. (2005). Management of Landau-Kleffner Syndrome. *Pediatric Drugs*: 7 (6), 377-389.
- Motwani, N., Afsar, S., Dixit, N.S. y Sharma, N. (2015). Landau-Kleffner syndrome: an uncommon dealt with case in Southeast Asia. *BMJ Case Reports*. doi: 10.1136/bcr-2015-212333
- Murugesan, B.G., Jafroodifar, A., Anilkumar, A.C. y Leontieva, L. (2020). Differential Diagnosis of Landau-Kleffner Syndrome Versus Post Encephalitis Syndrome in a 13-year-old Boy With Autism Spectrum Disorder. *Cureus*, 12, 2-10. doi: 10.7759/cureus.9385
- Muzio, M.R., Cascella, M. y Al Khalili, Y. (2021). Landau Kleffner Syndrome. *StatPearls Publishing*. Recuperado de: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK547745/>
- Navarro, J.F. y Espert, R. (1996). Síndrome de Landau-Kleffner (Afasia Epiléptica Adquirida). *Psicología Conductual*, 4 (3), 393-400.
- Nemati, R., Nabipour, I., Javadi, H., Chabi, N. y Assadi, M. (2014). Regional Cerebral Blood-Flow with 99mTc-ECD Brain Perfusion SPECT in Landau-Kleffner Syndrome: Report of Two Cases. *Case Reports in Radiology*, 1-5. doi: 10.1155/2014/617343
- Nieto, M., et al. (1997). Afasia epiléptica adquirida (Síndrome de Landau-Kleffner). Aportación de 10 casos. *Anales Españoles de Pediatría*, 47 (6), 611-617.
- Palau, F. (2010). Enfermedades raras, un paradigma emergente en la medicina del siglo XXI. *Medicina clínica*, 134 (4), 161-168.
- Pandit, M.S., Gupta, A., Mathur, P., Sharma, M. y Garg, M. (2016). A Case of Landau-Kleffner Syndrome. *Journal of Pediatric Critical Care*, 3 (2), 61-63. doi: 10.21304/2016.0302.00123

- Paquier, P.F., Van Dongen, H.R. y Loonen, M.C. (1992). The Landau-Kleffner Syndrome or 'Acquired Aphasia with Convulsive Disorder'. *Archivo de Neurología*, 49.
- Pascual-Castroviejo, I., López, V., Martínez, A. y Pérez, A. (1992). Is Cerebral Arteritis the Cause of the Landau-Kleffner Syndrome? Four Cases in Childhood with Angiographic Study. *The Canadian Journal of Neurological Sciences*, 19 (1), 46-52. doi:10.1017/S0317167100042529
- Pearl, P L., Carranza, E.J. y Holmes, G.L. (2001). The Landau-Kleffner Syndrome. *Epilepsy Currents*, 1 (2), 39-45.
- Plyler, E. y Harkrider, A.W. (2013). Serial Auditory-Evoked Potentials in the Diagnosis and Monitoring of a Child with Landau-Kleffner Syndrome. *Journal of the American Academy of Audiology*, 24 (7), 564-571. doi: 10.3766/jaaa.24.7.5
- Pozo Alonso, A., Pozo Lauzán, D., Blanca Valdés, B., Simón Chibás, N., Llanes Cepero, M., & Pozo Alonso, D. (2005). El síndrome de Landau-Kleffner. Presentación de dos casos. *Revista Cubana de Pediatría*, 77(2). Recuperado de <http://scielo.sld.cu/pdf/ped/v77n2/ped10205.pdf>
- Ribeiro, K.M.N., Assumpção, F.B. y Valente, K.D.R. Síndrome de Landau-Kleffner e regressão autística: a importância do diagnóstico diferencial. *Arquivos de Neuro-Psiquiatria*, 60 (3B), 835-839.
- Robinson, R.O., Baird, G., Robinson, G. y Simonoff, E. (2001). Landau-Kleffner syndrome: course and correlates with outcome. *Developmental Medicine & Child Neurology*, 43, 234-247.
- Rogulja, S., Bježančević, M., Horvat, P. y Dodig-Ćurković, K. (2019). Landau-Kleffner Syndrome – Case Report. *Socijalna psihijatrija*, 47 (1), 113-125. doi: 10.24869/spsih.2019.113
- Rother, E.T. (2007). Revisión sistemática X revisión narrativa. *Acta Paulista de Enfermagem*, 20 (2), 9-10. doi: 10.1590/S0103-21002007000200001
- San Mateos, J.F. y Álvarez, C. (2007). *Cuadernos FEDACE sobre Daño Cerebral Adquirido nº5: Logopedia y daño cerebral adquirido*. Madrid: Federación Española de Daño Cerebral FEDACE.

- Santosh, R., Ahluwalia, T. y Sharma, A. (2012). Landau-kleffner syndrome-A rare experience. *Eastern Journal of Medicine* (17), 36-39.
- Sarkar, S., Patra, C., Dasgupta, M.K. (2018). An aphasic child with behavioral abnormality: Landau–Kleffner syndrome. *Indian Journal of Health Sciences and Biomedical Research KLEU*, 11 (1), 86-88. doi: 10.4103/kleuhsj.kleuhsj_70_17.
- Sharma, S.R., Sharma, N. y Yeolekar, M.E. (2011). An Adolescent Boy with Acquired Epileptic Aphasia –Landau Kleffner Syndrome: A rare case report. *Journal of Nepal Paediatric Society*, 31 (1), 57-60.
- Torres-Fonseca, A. y López Hernández, D. (2014). Criterios para publicar artículos de revisión sistemática. *Revista de Especialidades Médico-Quirúrgicas*, 19 (3), 393-399.
- Uğur, Ç., Saday, N., Bektaş, Ö. y Gürkan, C.K. (2014). Improvement of Autism Symptoms with Antiepileptic Treatment in a Child with Landau-Kleffner Syndrome. *Turkish Journal of Psychiatry*, 25 (4), 282-286.
- Van Bogaert, P. et al. (2012). Acquired auditory agnosia in childhood and normal sleep electroencephalography subsequently diagnosed as Landau–Kleffner syndrome: a report of three cases. *Developmental Medicine & Child Neurology* (55), 575-579. doi: 10.1111/dmcn.12025
- Van Mourik, M., Van Dongen, H.R. y Catsman-Berrevoets, C.E. (1996). The Many Faces of Acquired Neurologic Mutism in Childhood. *Pediatric Neurology*, 15 (4), 352-357.
- Villodre, R. y Morant, A. (2011). Intervención multidisciplinar en afasias. En Gallardo, B., Hernández, C. y Moreno, V. (Eds), *Lingüística clínica y neuropsicología cognitiva. Actas del Primer Congreso Nacional de Lingüística Clínica. Vol 1: Investigación e intervención en patologías del lenguaje* (p. 192-206). Valencia: Universitat.