

## Therapeutische aanwijzingen voor taalherstel bij het Landau-Kleffnersyndroom

E. de Wijngaert

*Koninklijk Instituut voor Doven en Spraakgestoorden, Hasselt*

De meeste publicaties omtrent het Landau-Kleffnersyndroom (LKS) zijn case-studies waarin de EEG-afwijkingen en het gebruik van anti-epileptica worden beoordeeld. Aard en ernst van de afasie worden nauwelijks omschreven, maar het herstel van de taalstoornissen wordt wel gekoppeld aan de normalisatie van het EEG. Nochtans vormen de receptieve en expressieve taalstoornissen een wezenlijk onderdeel van het klinisch beeld. Een overzicht van de literatuur leert ons dat een verscheidenheid aan visuele hulpmiddelen wordt aangeboden. Er is een tendens om taaltherapie in eerste instantie te richten op het herstel van orale taal. De voorgestelde orthodidaktiek is gebaseerd op de progressieve en geleidelijke opbouw van zelfgemaakte taallessen, die de schriftelijke neerslag vormen van – via geleide groeps gesprekken – door de kinderen zelf aangebrachte ervaringen en gevoelens.

### Inleiding

Het samengaan van verworven afasie met epilepsie en EEG-afwijkingen werd voor het eerst beschreven door Landau & Kleffner (1957). Het syndroom komt voor bij kinderen met een aanvankelijk normale ontwikkeling. Op een variabele leeftijd tussen 3 en 9 jaar, en met een verschillende verschijningsvorm, gaan deze kinderen plotseling of progressief hun verworven taal verliezen, zowel receptief als expressief. Bovendien is ook het EEG-beeld gestoord. Epileptische aanvallen gaan het begin van de taalstoornissen vooraf of volgen vrij snel.

De ernstige receptieve stoornissen staan in opvallend contrast met de gangbare visies op kinderafasie, waarbij het verlies van expressieve vaardigheden wordt benadrukt. De receptieve stoornissen geven vaak de indruk van een plots ontstane doofheid. Tonale audiometrie levert nochtans meestal geen verlies op. Receptieve stoornissen blijven niet steeds beperkt tot verbale agnosie, maar kunnen ook de vorm aannemen van een auditieve agnosie.

---

Correspondentieadres: E. de Wijngaert, Koninklijk Instituut voor Doven en Spraakgestoorden, O.L. Vrouw, Maagd der Armen, Borggravevijverstraat 9, B-3500 Hasselt, België.

Korte tijd na het ontstaan van de receptieve taalproblemen, begint ook de kwaliteit van het spontane spreken te wijzigen: deze kinderen drukken zichzelf uit in eenvoudige en gereduceerde zinnen, uiteindelijk in telegramstijl met bovendien een gestoorde articulatie. Na enige tijd is de woordenschat van deze kinderen grotendeels uitgevallen en sommigen zijn nog slechts in staat tot het uiten van een beperkt aantal emotionele woorden of betekenisloze fonemen. Dit progressieve verlies van begrip en produktie van gesproken taal verloopt over een periode van enkele dagen tot enkele maanden.

Met uitzondering van enkele uitgebreide gevalsbeschrijvingen in een beperkt aantal case-studies (Van De Sandt-Koenderman et al., 1984) werd in de literatuur over het algemeen zeer weinig aandacht besteed aan de specifieke aard van de taalstoornissen. Dit niettegenstaande het feit dat zowel de spectaculaire aanzet als het fluctuerend verloop van receptieve en expressieve taalprestaties, in belangrijke mate mede het klinische beeld vormen van dit syndroom (Van Dongen et al., 1991).

Dit gebrek aan gedetailleerde informatie over de taalprestaties kan waarschijnlijk worden verklaard door het feit dat de meeste publicaties van medische aard zijn. Het is derhalve niet verwonderlijk dat in deze literatuur zeer weinig en bovendien vaak irrelevante aanwijzingen terug te vinden zijn over taaltherapie. De onduidelijke afgrenzing van het syndroom (Van Dongen et al., 1991) en de heterogeniteit van het verloop (Deonna, 1991) hebben verschillende auteurs aangezet tot pessimistische uitspraken omtrent de therapeutische aanpak: ...it is clear that there is no place for any dogmatic stand on the ideal management (Deonna et al., 1989); ...the prevailing opinion today is that anticonvulsants, while effective for the seizures, do not influence the aphasia, for which there is considered to be no effective therapy (Lerman et al., 1991).

### **Aanwijzingen voor taaltherapie: een overzicht**

Dat er geen effectieve therapie is voor afasie bij LKS-kinderen (Lerman et al., 1991) is alleszins geen overheersende gedachte. Reeds in de oorspronkelijke studie beschreven Landau en Kleffner (1957) dat communicatie verbeterde door intensieve spraak- en taaltraining.

#### ***Een dynamisch proces***

Het interindividueel verschillende verloop van het syndroom maakt de toepassing van een 'kant-en-klaar'-therapieprogramma onmogelijk (Deonna, 1991). Ook Gerard et al. (1991) komen na analyse van de spraaktherapie bij 18 LKS-gevallen tot de conclusie dat een therapie amper systematisch en op lange termijn kan worden geprogrammeerd. Een revalidatieprogramma moet continu aangepast en bijgestuurd worden in functie van de evolutie van het kind: therapie is wezenlijk een dynamisch proces!

### ***Een geïntegreerde behandeling***

De behandeling moet steeds pragmatisch zijn, en spraaktherapie moet totaal geïntegreerd worden in opvoedkundige strategieën (Gerard et al., 1991). Revalidatie is veel meer dan taaltherapie, en een pragmatisch georiënteerde taaltherapie kan slechts dan effectief zijn als zij deel uitmaakt van een globale aanpak. De basisgedachte hierbij is dat de kinderen zich allereerst goed moeten voelen. Dit fundamentele basisgevoel kan ondermeer gerealiseerd worden door het continu uitgaan van en reflecteren op de persoonlijke interesses van de kinderen. Ook het aanbieden van een sterk gestructureerde leefomgeving is een uiterst belangrijk hulpmiddel, vooral voor jongere kinderen (Lees & Urwin, 1991). LKS-kinderen hebben een uitgesproken behoefte aan orde, regelmaat en stabiliteit. Visuele voorstelling van wat de kinderen gaan doen, wanneer en waar, is erg belangrijk (Vance, 1991).

### ***Visuele input***

Het gebruik van visuele hulpmiddelen in de taaltherapie wordt iets gedetailleerder beschreven bij Worster-Drought (1964, 1971): de kinderen leren eerst om een geschreven woord te associëren met het getoonde voorwerp. Vervolgens wordt woordbeeld en voorwerp geassocieerd met het klankbeeld (koppeling van het auditieve aan het visuele leerkanaal). Een gelijkaardige werkwijze is ook terug te vinden in de eerste stappen van de begripsvorming bij het Colour Pattern Scheme (Lea, 1979). Ten aanzien van de syntaxis maakt het Colour Pattern Scheme bovendien ook gebruik van kleuren om de verschillende woordsoorten aan te duiden.

### ***Gesproken taal of gebarentaal***

Het gebruik van visuele "cues" is een algemeen gebruikt principe (Vance, 1991), maar de toepassingswijze binnen de taaltherapie is uitermate verschillend en kan teruggebracht worden tot de klassieke discussie tussen orale taal en gebarentaal. Rapin et al. (1977) stellen dat een aantal LKS-kinderen duidelijk gebaat is met gebarentaal. Bishop (1982) daarentegen vindt dat gebarentaal bij deze kinderen geen wondermiddel is, aangezien een aantal kinderen die jarenlang in gebaren werden onderwezen, nog steeds ernstige begripsproblemen hadden op latere leeftijd. Uit een follow-up studie van 7 volwassenen, concludeerden Deonna et al. (1989) dat het aanbrengen van alternatieve communicatie bij kinderen met langdurige receptieve en expressieve stoornissen weliswaar belangrijk is, maar niet probleemloos verloopt. Cooper & Ferry (1978) verenigen beide visies: "speech and language therapy should be instigated as soon as possible following language loss (...) Should previous language functioning not recover, a decision should be made about the direction of therapy (manual communication, writing, communication boards). It is difficult to specify at what point in the therapeutic management of these children such a decision should be made..." (p.183).

Gordon (1990) beklemtoont de nood aan alternatieve communicatie voor deze kinderen waarbij de orale taal zich niet voldoende blijkt te herstellen. Deze

visie staat dan weer in schril contrast met Deonna (1991), die beschrijft hoe snel een natuurlijk gebarensysteem zich ontwikkelt bij sommige kinderen. Bovendien laten deze kinderen de gebarentaal wel vallen indien de orale taal zich toch nog herstelt...

Overeenkomstig de aanbevelingen van Kraft & Zorowka (1990), stellen Gerard et al. (1991) voor de taaltherapie initiëel te baseren op het gebruik van residu's van de orale taal. Therapie voorstellen als een gedwongen keuze tussen alternatieve communicatie en herstel van gesproken taal lijkt volgens dezelfde auteurs dan ook een te eenvoudige voorstelling van het probleem.

### ***Gesproken taal***

Bij de 6 LKS-kinderen die tot heden in het Koninklijk Instituut voor Doven en Spraakgestoorden worden behandeld, is de communicatietraining gericht op het herstel van de gesproken taal. Door middel van meegebrachte foto's, geplande uitstappen of toevallige gebeurtenissen wordt dagelijks een groeps gesprek gehouden waarbij de kinderen zelf steeds persoonlijk betrokken zijn. Uitgaande van wat deze kinderen aan persoonlijke ervaringen of belevenissen te 'vertellen' hebben, wordt een geleide conversatie opgebouwd: aangebrachte uitingen worden opgevangen, gecorrigeerd, op een uiterst eenvoudige wijze gestructureerd en veelvuldig herhaald. De kinderen leren zich te uiten in woordgroepen of korte zinnen; leren een gebeurtenis (chrono)logisch weer te geven; leren in groep hun beurt af te wachten; worden geoefend in het luisteren, onthouden en nazeggen; leren vragen stellen...

### ***Geschreven taal***

Ofschoon groeps gesprekken op zichzelf erg belangrijk zijn, vormen zij tevens de aanzet tot de geschreven taal (Van Uden, 1977). De schriftelijke neerslag van het groeps gesprek is dan een visueel hulpmiddel bij het verder inoefenen van de aangebrachte taal.

Aanvankelijk ligt bij de geschreven taal de nadruk op de technische (lees)vaardigheden: de leerkracht wil bijvoorbeeld het woordje /veer/ aanleren. Op basis van een gesprekje over een 'toevallig gevonden' veer wordt een kort en eenvoudig taallesje opgeschreven waarin dit woord herhaaldelijk voorkomt. Het ideo-visuele lezen (Van Uden, 1977) van de zinnen en van het aangeleerde woord /veer/ biedt de gelegenheid tot het inoefenen van technische leesvaardigheid (analyse en synthese) voor kinderen die hiertoe in staat zijn.

In een latere fase, en mede afhankelijk van de evolutie op lees-technisch vlak, neemt het belang van de algemeen vormende inhoud toe: de lengte van de zinnen en van de lesjes wordt geleidelijk langer en de thema's worden uitvoeriger behandeld. De kinderen zelf blijven wel de belangrijkste personen in de lessen en de thema's worden gekozen uit de onmiddellijke leef- en belangstellingswereld van de kinderen.

## Discussie

De voorgestelde methode is een weergave van de praktijkervaringen die sedert 1982 werden opgebouwd bij de behandeling van 6 LKS-kinderen. Hierbij werd eerst uitgegaan van het herstel van de gesproken taal. Alleen indien blijkt dat dit herstel niet mogelijk is (Gascon et al., 1973; Toso et al., 1981; Deonna et al., 1989) moet alternatieve communicatie in overweging genomen worden (Cooper & Ferry, 1978; Gordon, 1990). De uitgesproken verschillende beschrijvingen roepen evenwel vragen op t.a.v. de eenvormigheid van het syndroom. Van de 156 gevallen, beschreven tot 1989, selecteerden Dugas et al. (1991) slechts 33 gevallen voor verdere follow up studie. De heterogeniteit werd ook geïllustreerd door de beschrijving van 3 verschillende klinische variëteiten door Deonna et al. (1977). Verschillende auteurs (Van Dongen et al., 1991; Paquier et al., 1992; Landau, 1992) stellen vragen bij de diagnostische criteria. Uitgaan van de orale resten en nadien evt. overschakelen naar alternatieve communicatie is evenwel een dermate algemeen therapeutisch principe dat toepasbaar is op elk klinisch beeld van verworven taalstoornissen. Gebrek aan eenvormigheid in diagnostische criteria doet hieraan geen afbreuk. De vraag zal dan ook eerder zijn (Cooper & Ferry, 1978): wanneer, en op basis waarvan moet men tijdens de behandeling beslissen om over te schakelen naar een of andere vorm van alternatieve communicatie. Ongetwijfeld dient hierbij rekening te worden gehouden met de recente bevindingen van Paquier et al. (1992) waarin gesteld wordt dat het fluctuerend verloop en het herstel van de afasie waarschijnlijk samenhangen met specifieke EEG-afwijkingen, nl. ESES ("Electrical Status Epilepticus during Sleep") ook wel CSWS genoemd ("Continuous Spikes and Waves during slow Sleep").

Het herstellen van de gesproken taal d.m.v. geleidelijke opbouw van zelfgemaakte taallessjes die de schriftelijke en aangepaste neerslag vormen van door de kinderen zelf aangebrachte ervaringen en gevoelens, is in wezen een orthodidactische aanpak. Het intra-individuele verloop en de interindividuele verschillen zijn bepalend voor de hoeveelheid individuele logopedische begeleiding die ongetwijfeld een noodzakelijke aanvulling is. De mogelijkheid om deze didactische aanpak ook toe te passen op andere taal(ontwikkelings)stoornissen, betekent niet dat LKS-kinderen zonder meer kunnen vergeleken worden met gehoorgestoorde of spraaktaalvertraagde kinderen. Op basis van de LKS-diagnose een kind voor therapie zonder meer verwijzen naar een dovenschool is dan ook een te enge redenering: klinische kenmerken en verloop zijn totaal verschillend. Bovendien verloopt ook de emotionele ontwikkeling totaal verschillend: de dovenwereld is een gesloten wereld waarin horenden moeilijk geaccepteerd worden. Omgekeerd ervaren vele LKS-kinderen zichzelf op latere leeftijd niet als gehoorgestoord en hebben derhalve geen behoefte aan aansluiting bij de dovenwereld.

## Summary

Most of the publications on the Landau-Kleffner syndrome (LKS) are case studies focussing on the effectiveness of drug therapy. Only little attention has been paid to the educational context and the language therapy. A review of the literature reveals that a broad spectrum of visual cues is used as common supports in speech and language therapy. There is a tendency to attempt restoration of oral language first before switching over to alternative communication. The presented restorative approach is based on a gradual extension of self-constructed language lessons which are the written and adjusted reflection of basic conversations.

## Literatuur

- Bishop, D.V.M. (1982). Comprehension of spoken, written and signed sentences in childhood language disorders. *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, 23, 1-20.
- Bishop, D.V.M. (1985). Age of onset and outcome in acquired aphasia with convulsive disorder (Landau-Kleffner syndrome). *Developmental Medicine and Child Neurology*, 27, 705-712.
- Cooper, J.A., & Ferry, P.C. (1978). Acquired auditory verbal agnosia and seizures in childhood. *Journal of Speech and Hearing Disorders*, 43, 176-184.
- Deonna, Th., Beaumanoir, A., Gaillard, F., & Assal, G. (1977). Acquired aphasia in childhood with seizure disorder: a heterogeneous syndrome. *Neuropädiatrie*, 8, 263-273.
- Deonna, Th., Beaumanoir, A., Gaillard, F., & Assal, G. (1989). Adult follow-up of the acquired aphasia-epilepsy syndrome in childhood. Report of 7 cases. *Neuropediatrics*, 20, 132-138.
- Deonna, Th. (1991). Acquired epileptiform aphasia in children (Landau-Kleffner Syndrome). *Journal of Clinical Neurophysiology*, 8, 288-298.
- Dugas, M., Gerard, C.L., Franc, S., & Sagar, D. (1991). Natural history, course and prognosis of the Landau and Kleffner syndrome. In Martins, I.P., Castro-Caldas, A., Van Dongen, H.R., & Van Hout, A. (Eds), *Acquired Aphasia in Children: Acquisition and Breakdown of Language in the Developing Brain*. Dordrecht: Kluwer Academic Publishers.
- Gascon, G., Victor, D., Lombroso, C., & Goodglass, H. (1973). Language disorder, convulsive disorder, and electroencephalographic abnormalities. *Archives of Neurology*, 28, 156-162.
- Gerard, C.L., Dugas, M., & Sagar, D. (1991). Speech therapy in Landau and Kleffner syndrome. In Martins, I.P., Castro-Caldas, A., Van Dongen, H.R., & Van Hout, A. (Eds), *Acquired Aphasia in Children: Acquisition and Breakdown of Language in the Developing Brain*. Dordrecht: Kluwer Academic Publishers.
- Gordon, N. (1990). Acquired aphasia in childhood: the Landau-Kleffner syndrome. *Developmental Medicine and Child Neurology*, 32, 267-274.
- Kraft, E., & Zorowka, A. (1990). Diagnose und Differentialdiagnose beim Landau-Kleffner Syndrom. *Sprache-Stimme-Gehör*, 14, 81-84.
- Landau, W.M. (1992). Landau-Kleffner Syndrome. An eponymic badge of ignorance. *Archives of Neurology*, 49, 353.
- Landau, W.M., & Kleffner, F.R. (1957). Syndrome of acquired aphasia with convulsive disorder in children. *Neurology*, 7, 523-530.
- Lea, J. (1979). Language development through the written word. *Child Care Health Development*, 5, 69-74.
- Lees, J., & Urwin, S. (1991). *Children with Language Disorders*. London: Whurr Publishers.

- Lerman, P., Lerman-Sagie, T., & Kivity, S. (1991). Effects of early corticosteroid therapy for Landau-Kleffner syndrome. *Developmental Medicine and Child Neurology*, 33, 257-266.
- Paquier, P., Van Dongen, H., & Loonen, C. (1992). The Landau-Kleffner syndrome or 'Acquired aphasia with convulsive disorder'. *Archives of Neurology*, 49, 354-359.
- Rapin, I., Mattis, S., Rowan, A., & Golden, G. (1977). Verbal auditory agnosia in children. *Development Medicine and Child Neurology*, 19, 192-207.
- Toso, V., Moschini, M., Gagnin, G., & Antoni, D. (1981). Aphasie acquise de l'enfant avec épilepsie. *Revue Neurologique*, 137, 425-434.
- Vance, M. (1991). Educational and therapeutic approaches used with a child presenting with acquired aphasia with convulsive disorder (Landau-Kleffner syndrome). *Child Language Teaching and Therapy*, 7, 41-60.
- Van De Sandt-Koenderman, W., Smit, I., Van Dongen, H., & Van Hest, J. (1984). A case of acquired aphasia and convulsive disorder: some linguistic aspects of recovery and breakdown. *Brain and Language*, 21, 174-183.
- Van Dongen, H.R., De Wijngaert, E., & Wennekes, M.J. (1991). The Landau-Kleffner syndrome: diagnostic considerations. In Martins, I.P., Castro-Caldas, A., Van Dongen, H.R., & Van Hout, A. (Eds), *Acquired Aphasia in Children: Acquisition and Breakdown of Language in the Developing Brain*. Dordrecht: Kluwer Academic Publishers.
- Van Uden, A. (1977). *A World of Language for Deaf Children. Part 1. Basic Principles. A maternal reflective method*. Amsterdam: Swets & Zeitlinger.
- Worster-Drought, C. (1964). An unusual form of acquired aphasia in children. *Folia Phoniatrica*, 16, 223-227.
- Worster-Drought, C. (1971). An unusual form of acquired aphasia in children. *Developmental Medicine and Child Neurology*, 13, 563-571.