

Landau Kleffner (LKS)

Landau Kleffner (LKS) es una forma rara de epilepsia que sólo afecta a los niños y les hace perder su comprensión del lenguaje. La principal actividad epiléptica ocurre durante el sueño y generalmente no es evidente para los demás. Se puede ver en las grabaciones de ondas cerebrales (EEG electroencefalografía,.). Puede haber, sin embargo, también ser convulsiones visibles por la noche y / o durante el día. LKS también puede ser denominado por una variedad de términos relacionados que describen sus efectos.

A medida que la enfermedad no es bien conocida y tiene efectos complejos sobre el lenguaje y con frecuencia también en el comportamiento, puede tomar algún tiempo antes de que todo el cuadro es reconocido tanto por los padres y profesionales y por lo que puede tomar algún tiempo antes de LKS se diagnostica.

¿Qué sucede

En la mayoría de los casos, el niño tiene un desarrollo temprano normal, incluyendo el desarrollo normal del habla y el lenguaje. El inicio de la enfermedad suele ser entre tres y nueve años, y el niño experimenta un deterioro en el habla y la capacidad lingüística . Esta pérdida puede ser abrupta o gradual durante un período de semanas o meses y se percibe inicialmente confundido con sordera. Muchos niños naturalmente compensar por la pérdida de la lengua mediante el uso de señales visuales y gestuales, y en un principio puede ocultar su grado de dificultad. El deterioro de las habilidades a menudo se llama una regresión, ya que el niño parece haber vuelto a una etapa más temprana de su desarrollo.

A menudo se asocian los cambios de comportamiento , incluyendo el exceso de actividad, capacidad de concentración reducida, irritabilidad, rabieta y dificultades con la interacción social . El niño también puede tener problemas con la motricidad fina y la coordinación de movimientos (por ejemplo, comer solo, falta de claridad del habla, torpeza y temblor). Estas dificultades se cree que son un resultado directo del proceso de la enfermedad, y no simplemente una reacción emocional por el niño a su pérdida del lenguaje.

La mayoría de los niños tienen convulsiones clínicamente evidentes, y estos a menudo antes de iniciar la regresión inicial.

El curso de la enfermedad es muy variable. Normalmente no es mortal, pero puede afectar el funcionamiento de un niño. Algunos niños pueden recuperarse de forma espontánea, mientras que otros pueden recuperar con el uso de fármacos antiepilépticos (FAE), incluyendo los corticoesteroides, o incluso la cirugía cerebral. La recuperación puede ser completa, pero más a menudo, los niños tienen algún grado de persistentes dificultades con el lenguaje, el comportamiento o las habilidades cognitivas. La fase activa de la enfermedad suele durar varios años hasta la adolescencia. Durante la fase activa no se puede repetir episodios de regresión y la recuperación, y la comprensión de un niño y el rendimiento puede ser muy variable, incluso dentro del mismo día. La variación puede estar relacionada con la dosis de corticosteroides y los intentos de destete. Existe la impresión de que para muchos niños, la primera regresión es la más grave, sin embargo, no es inusual que los niños recuperen sus habilidades, sólo para perderla de nuevo en una regresión adicional.

Algunos niños tienen la misma anomalía EEG como en LKS, pero pierden habilidades en

todas las áreas (incluyendo la inteligencia general), no específicamente en el lenguaje. Este amplio grupo que normalmente se conoce como estado epiléptico eléctrico durante el sueño (ESES) o continuos punta-onda vertidos en el sueño (SPC). LKS (en cuyo lenguaje está afectado principalmente) es efectivamente un tipo específico de ESES.

Reconocemos al menos dos variantes de LKS:

- Los que tenían un grado leve de retraso temprano de lenguas (de desarrollo), pero que mostró una regresión típica LKS.
- Los que tienen una anomalía en la exploración pero por lo demás una historia típica

El diagnóstico de LKS no incluye a los niños menores de dos años que retroceso de las como parte de un trastorno del espectro autista, incluso si tiene convulsiones o descargas en el EEG. Esto es porque la experiencia ha demostrado que estos niños mejor ajuste dentro del espectro autista de trastornos, y no se ajustan al modelo de trastorno observado en LKS.

Diagnóstico

LKS es un diagnóstico clínico, lo que significa que se hace sobre la base de la historia del niño y la evaluación. Las características fundamentales son una historia del desarrollo temprano normal seguida por la pérdida de las competencias lingüísticas, a menudo en asociación con leves convulsiones y cambios de comportamiento observados. No existe una prueba específica, aunque los registros de EEG puede ser muy útil, sobre todo en la fase activa de la enfermedad. Imágenes por resonancia magnética son normales.

La condición es rara y no puede ser pensado inicialmente. Es común que los niños sean investigados por la sordera, autismo, mutismo selectivo, dispraxia verbal o problemas de conducta antes se haga el diagnóstico.

Su hijo tendrá una primera evaluación médica, incluyendo el examen. El examen físico es normal, aparte de leve ocasional coordinación u otros problemas de movimiento. El médico puede solicitar pruebas para comprobar si hay varios diagnósticos alternativos. Las pruebas son típicamente normales, aparte de la EEG.

También habrá evaluaciones del desarrollo de su hijo a través de las diferentes áreas de aprendizaje, en particular del lenguaje. Es importante grabar habilidades actuales de su hijo como una línea de base, que puede ser utilizado para medir el efecto de la enfermedad y al tratamiento médico o terapia, en el futuro. Esta evaluación también permitirá al terapeuta para identificar una intervención adecuada (s) para su hijo (por ejemplo, terapia del habla y lenguaje). Su niño debe tener evaluaciones periódicas para monitorear los cambios en el perfil de habilidades. Esta información será importante para la toma de decisiones sobre el tratamiento médico, educativo, de comportamiento y terapéuticos.

Es importante que su niño sea evaluado en una primera etapa por un equipo multidisciplinario que incluye discurso médico y el lenguaje y servicios de psicología clínica. Esto permite el perfil completo de su hijo para ser evaluado y considerado en el programa de gestión y un enfoque coordinado para ser adoptado por todas las personas que trabajan con usted y su hijo.

El proceso de diagnóstico de LKS pueden abarcar diversas pruebas, tales como:

- MRI (Imagen por Resonancia Magnética)

MRI Brain Scan

Esto produce una imagen muy detallada del cerebro. Su hijo tiene que mentir dentro de una máquina, que es como un túnel grande, y puede ser ruidoso. La máquina utiliza un imán de grandes olas y de radio para tomar imágenes del cerebro, un poco a la vez. A continuación, una computadora crea la imagen. No se trata de rayos-X. El análisis tarda bastante tiempo (hasta 40 minutos) y muchos niños necesitarán sedación o anestesia general para ayudarlos a permanecer inmóvil. Para la mayoría de los niños con LKS, el análisis parece normal.

- CT (tomografía computarizada)

CT Brain Scan

Esto también produce una imagen del cerebro, pero es menos detallada que la RMN. Se utiliza rayos X, y es mucho más rápido de realizar, pero no es el modo de formación de imágenes preferido para la epilepsia.

- EEG (Electroencefalograma)

EEG Brain Wave Record

El EEG es una prueba especial que registra la actividad eléctrica del cerebro. Se utiliza sobre todo para buscar pistas sobre ataques. Su hijo tiene cables pegados en su la cabeza con pegamento especial, que la electricidad registro que viene del cerebro (que es simplemente registrar la actividad normal del cerebro). Durante la grabación, su hijo tendrá que abrir y cerrar sus ojos, y en un momento para respirar profundamente (o quemar un molino de viento). Él o ella también le pedirá que mire a una luz intermitente. Si es posible la grabación incluirá un período de sueño, que es particularmente importante controlar con LKS. En algunos niños, estas actividades pueden aumentar o revelar anomalías, que pueden ayudar a guiar el tratamiento médico.

Durante la fase activa de LKS, los registros de EEG generalmente mostrará descargas anormales en ambos lados del cerebro a través de las regiones centro-temporales, y estas descargas menudo se convierten en continuo en el sueño. Por lo tanto un registro de sueño se requiere generalmente cuando se evalúa un niño con LKS, y con frecuencia esto se logrará por un período de video-telemetría (típicamente durante la noche).

Video-telemetría significa el uso de una cámara de circuito cerrado de vídeo, que está conectada a una máquina de EEG. La cámara graba lo que está ocurriendo al paciente al mismo tiempo que los registros EEG, las ondas cerebrales y la pantalla muestra el paciente y el seguimiento de EEG simultáneamente.

Si la cirugía se está considerando, las pruebas especializadas pueden utilizar los siguientes:

Prueba de supresión Methohexital

En esta prueba, su hijo se controlará mediante EEG. La anestesia se le da luz y un fármaco de acción corta barbitúrico (methohexital) se da a poner a su hijo profundamente dormido hasta el punto en el EEG de la actividad cerebral se convierte en una línea plana. El fármaco se deja entonces a desaparecer, y el EEG comienza a mostrar las descargas eléctricas de nuevo. El primer lugar donde devuelve esta actividad se cree que está relacionada con la fuente de las convulsiones. Esta información es útil en la planificación de la cirugía.

- MEG (magnetoencefalografía)

MEG Scan

Este detecta pequeños campos magnéticos que forman parte de la actividad convulsiva, y se cree que localizar la fuente convulsión muy precisa. Es particularmente útil si la fuente de convulsión parece estar ubicado en uno de los pliegues de la superficie del cerebro (comúnmente la cisura de Silvio en LKS) ya que da una localización tridimensional que es superior a la información del EEG. Sin embargo, el equipo es costoso, voluminoso y no está disponible para los niños en el Reino Unido, aunque hay planes para hacer frente a esto. Si esta prueba se necesita, su hijo actualmente tendrían que viajar a Helsinki.

- SPECT (Single Photon tomografía computarizada por emisión)

SPECT

Un trazador radiomarcado se inyecta en una vena (a menudo utilizando un "goteo de plástico" que ha sido insertado en la parte posterior de la mano), y la captación del cerebro del trazador se mide, con la fuente de convulsión que muestra la absorción reducida para el resto del cerebro.

Glosario

Aprender acerca de una nueva enfermedad no es fácil, especialmente cuando se ven directamente afectados por ella. Estas páginas están diseñadas para ayudarle a entender los términos médicos relevantes que no hayan encontrado antes.

Comúnmente encontrados conceptos médicos

Haga clic en los enlaces de abajo o hacia la izquierda para obtener una mejor comprensión de algunos términos médicos relevantes relacionados con LKS.

- Landau Kleffner (LKS)

Landau Kleffner (LKS)

Landau Kleffner (LKS) también puede denominarse:

- Afasia adquirida de la infancia con convulsiones
- Afasia epiléptica
- Afasia receptiva - (pérdida de la comprensión)
- Agnosia auditiva verbal
- Sordera verbal pura

Afasia significa alteración en la capacidad de usar el lenguaje. Receptivo se refiere al entendimiento o comprensión, expresión se refiere al uso del lenguaje hablado. Agnosia significa que la persona no es consciente de su falta de reconocimiento, ni entienden.

- Desarrollo del Niño

Desarrollo del Niño

El desarrollo del niño es el proceso por el que los niños cambian y aumentan en sus habilidades en todas las áreas (por ejemplo, motor, lenguaje, social) a través del tiempo. Se considera como un proceso continuo que depende de la maduración del cerebro del niño. El cerebro no está completamente desarrollado al nacer y crece y hace conexiones importantes, 'cableado', a lo largo de los primeros años de vida. En general, los niños siguen una secuencia predecible (por ejemplo, sentarse antes de caminar), aunque a diferentes velocidades. Para los niños pequeños, el desarrollo con frecuencia se evalúa teniendo en cuenta las habilidades en diferentes áreas como la motricidad gruesa (por ejemplo, sentarse, caminar), motricidad fina (por ejemplo, la manipulación de la mano), la visión, el lenguaje, la capacidad cognitiva (por ejemplo, los rompecabezas y resolución de problemas) y las habilidades personales-sociales. Para los niños mayores y más capaces, es común a concentrarse en el lenguaje y las habilidades cognitivas (inteligencia no verbal).

Delay significa que el desarrollo de un niño no es tan avanzado como se esperaría para su edad (por lo que se divulga a menudo como un "equivalente de edad") y esto normalmente se produce cuando la tasa de desarrollo del niño es más lento de lo habitual.

- Catch-Up

Catch-Up

Los padres suelen pensar que un niño puede ser estimulado para ponerse al día y luego actuar en el mismo nivel que otros niños de la misma edad. Esto no sucede generalmente, ya que requiere el desarrollo a una velocidad mayor de lo normal. Mayoría de los niños retardados hacer un progreso constante a un ritmo más lento que otros niños de la misma edad, y obtener ganancias previsibles en el aprendizaje, pero nunca "catchup".

El caso de los niños con LKS es diferente. Estos niños generalmente tienen un desarrollo temprano normal, y estaban aumentando sus habilidades a un ritmo normal. Tras un periodo de regresión, que bien puede aparecer a 'ponerse al día' y aprender a un ritmo mayor, a menudo en respuesta a los esteroides. ¿Qué está sucediendo realmente, sin embargo, es la recuperación de su senda de desarrollo anterior.

Desafortunadamente este no es siempre el caso en LKS, y al final de la fase activa de la enfermedad, los niños o los adolescentes se dejan a menudo con problemas residuales. A continuación, puede hacer que el progreso del desarrollo constante pero nunca recuperar sus tasas previas de aprendizaje. Sin embargo, hay alguna evidencia de continuar la recuperación de las habilidades en los 20, por lo que deberían tener prioridad para continuar su educación.

La regresión es la pérdida de habilidades previamente adquiridas, por lo que el niño parece haber vuelto a una etapa más temprana de su desarrollo. Puede ser irregular, y dejar al niño con habilidades retenidas aislados de su nivel anterior de desarrollo, que pueden disimular sus pérdidas.

- Epilepsia

Epilepsia

Esta es una condición en la que una persona tiene una serie de convulsiones.

- Convulsiones

Convulsiones

Esto sucede cuando una parte del cerebro se desarrolla la actividad eléctrica incontrolada, que para la función normal de esa parte del cerebro y produce las características que se producen en la convulsiva clínica. Los registros de EEG recogerá los vertidos y las anomalías en el área del cerebro afectada, o incluso a través de todo el cerebro si el ataque se generaliza.

En las convulsiones clínicas hay un cambio evidente que se produce a la persona, durante la convulsión. Este cambio sólo depende de qué parte del cerebro es tener la incautación y la persona puede temblar y sacudirse, o se queda en blanco durante unos segundos o incluso experimentar un sabor u olor extraño.

En la actividad epiléptica subclínica no hay un cambio evidente, como sacudidas, aunque los registros EEG ataques eléctricos. Esto no quiere decir que los ataques no están teniendo un efecto en la persona, pero este efecto puede ser en las habilidades adquiridas como el lenguaje, la comunicación social o el pensamiento abstracto. En LKS, los ataques principales son subclínicas y ocurren durante el sueño

- Paresia de Todd

Paresia de Todd

Esto se refiere a la debilidad temporal que sigue a veces una convulsión.

- El estado epiléptico convulsivo

El estado epiléptico convulsivo

Aquí es donde una convulsión que causa convulsiones, (cuando los músculos del cuerpo se mueva fuera de control), continúa por un tiempo largo (por ejemplo, más de treinta minutos), o cuando una convulsión sigue a otro sin que la persona recuperar la conciencia en el medio. Es peligroso y necesita tratamiento urgente.

- Estatus no convulsivo

Estatus no convulsivo

Esto también ocurre cuando los ataques son muy prolongada, o seguir uno tras otro sin descanso. Sin embargo, en este caso, los ataques no causan convulsiones, pero suelen causar fluctuaciones en la toma de conciencia y sacudidas.

- Epilepsia con estado epiléptico eléctrico durante el sueño (ESES)

ESES

Este es un tipo especial de estado no convulsivo en el que los vertidos continuos, ocupan la mayor parte del sueño. Se asocia particularmente con la fase activa de LKS y se asocia con el deterioro intelectual y pérdida del lenguaje. También puede ser denominado como pico de onda continua y los vertidos durante el sueño (SPC). Esta actividad eléctrica puede persistir durante meses o incluso años

Tratamiento de LKS y Estrategias Terapéuticas

¿Qué tratamientos existen?

La administración puede ser dividida en dos categorías:

1. El tratamiento de las convulsiones y la actividad convulsiva, con lo que tratar de cambiar el proceso de la enfermedad y reducir su efecto en su hijo
2. Proporcionar apoyo funcional para optimizar la recuperación

La primera categoría se describe en la sección de tratamiento médico, en términos de:

- El tratamiento no quirúrgico

Tratamiento no quirúrgico

Hay dos aspectos de los ataques en LKS

- Los observables "clínicas" convulsiones que no parece que se correlacionan con la severidad de la deficiencia del desarrollo
- La actividad convulsiva eléctrica que se produce en el sueño y se cree que causa la regresión

Los anticonvulsivos son medicamentos que se usan para detener las convulsiones. Por lo general son muy eficaces para las convulsiones visibles pero su efecto en la actividad convulsiva sub-clínica, que es característica de LKS y típicamente ocurre en el sueño, es a menudo decepcionante. Algunos niños pueden responder a los anticonvulsivos convencionales, y es bien sabido que las benzodiazepinas de alta dosis (por ejemplo, clobazam tomada generalmente por la noche) puede ser particularmente eficaz. Valproato sódico es también de uso general y de vez en cuando aparecen otros fármacos antiepilépticos para ser eficaz.

Los corticosteroides pueden ser dramáticamente eficaz para detener la crisis y revertir la pérdida de un hijo. O bien se utiliza en cortas dosis altas o en cursos prolongados semanales (pulsos) cursos con una monitorización cuidadosa de los efectos secundarios. Algunos niños se recuperan bien con un único curso corto (sensible a esteroides), otros hacen una buena recuperación, pero pierden habilidades cuando los esteroides dejan (estos niños son dependientes de esteroides y puede responder a más largo plazo esteroides semanales). Otros tienen respuesta parcial o nula. Las respuestas más completas de esteroides parecen ser vista en los niños cuya regresión se limita en gran parte a la incapacidad de entender el habla (es decir, puro agnosia auditiva) y que no tienen impedimentos adicionales en el comportamiento, la comunicación social, la cognición, etc

Al igual que con todos los tratamientos, es importante considerar los beneficios y los riesgos implicados, y tener claros los objetivos. LKS es

notoriamente difícil de tratar, por lo que es importante tener evidencia de efectividad de un tratamiento, antes de someter a un niño a la medicación prolongada. Especialista en evaluación por un terapeuta del habla y el lenguaje, antes y después de iniciar el tratamiento es muy útil para documentar cambios en las habilidades y juzgar la eficacia. Base de evaluación de habilidades cognitivas es también muy útil para determinar el perfil general de aprendizaje y la identificación de fortalezas y debilidades.

Todos los medicamentos tienen efectos secundarios y es necesario controlar estos (por ejemplo, esteroides - azúcar en la orina, presión arterial). Los esteroides, en particular, son medicamentos potentes que cuando se administra en dosis altas sobre una base diaria puede afectar el crecimiento de un niño, la fuerza del hueso, la capacidad para combatir la infección y dar lugar a diabetes, hipertensión arterial e incluso las úlceras de estómago. Esta es la razón por la que los esteroides diarios suelen limitarse a un período corto (por ejemplo, seis y doce semanas). Semanales esteroides pulsadas parecen permitir que el beneficio médico, sin los mismos efectos secundarios. Sin embargo, la varicela es una enfermedad grave si un niño coge mientras que en cualquier forma de esteroides, y es importante que hable con su médico si su hijo no ha tenido esta infección.

Muchos padres se preocupan por los efectos que las drogas tienen en el aprendizaje, pero esto no suele ser un problema. Es la actividad epiléptica subclínica que tiene el mayor impacto en el aprendizaje y, en general, los medicamentos que controlan esta actividad permitirá que el aprendizaje tenga lugar sin interferencia continua de la actividad convulsiva.

Algunos padres también expresan su preocupación por los posibles efectos conductuales de las drogas (por ejemplo, somnolencia, hiperactividad, cambio de apetito, insomnio, orinarse en la cama). Esto puede ser un problema, y los niños con LKS parecen particularmente vulnerables a algunos efectos secundarios tales como la irritabilidad con valproato de sodio, o problemas de sueño con lamotrigina. A menudo es difícil separar estos de los problemas de conducta comúnmente vistos en niños con LKS. Por ejemplo, no es inusual que los padres describan aumento de la agresividad y la hiperactividad asociada con la fase temprana de esteroides - aunque igualmente, muchos padres informan mejora dramática en el comportamiento del niño en los esteroides como la enfermedad está bajo control. Las preocupaciones específicas se deben discutir con el equipo local de gestión de la niña.

Es importante darse cuenta de que todos los medicamentos tienen dos nombres, ya que esto puede ser confuso. No es el nombre genérico (químico principal del medicamento está hecho de) y el nombre comercial (utilizado por la empresa que comercializa el medicamento). Por ejemplo, valproato de sodio es el nombre genérico y Epilim® es el nombre comercial. Puede ser difícil convencer a los niños a tomar medicamentos y formulaciones

diferentes, tales como jarabe o asperja puede ser útil.

También hay ocasionales informes anecdóticos de beneficios de otros tratamientos, como las inmunoglobulinas o una dieta cetogénica.

- El tratamiento quirúrgico

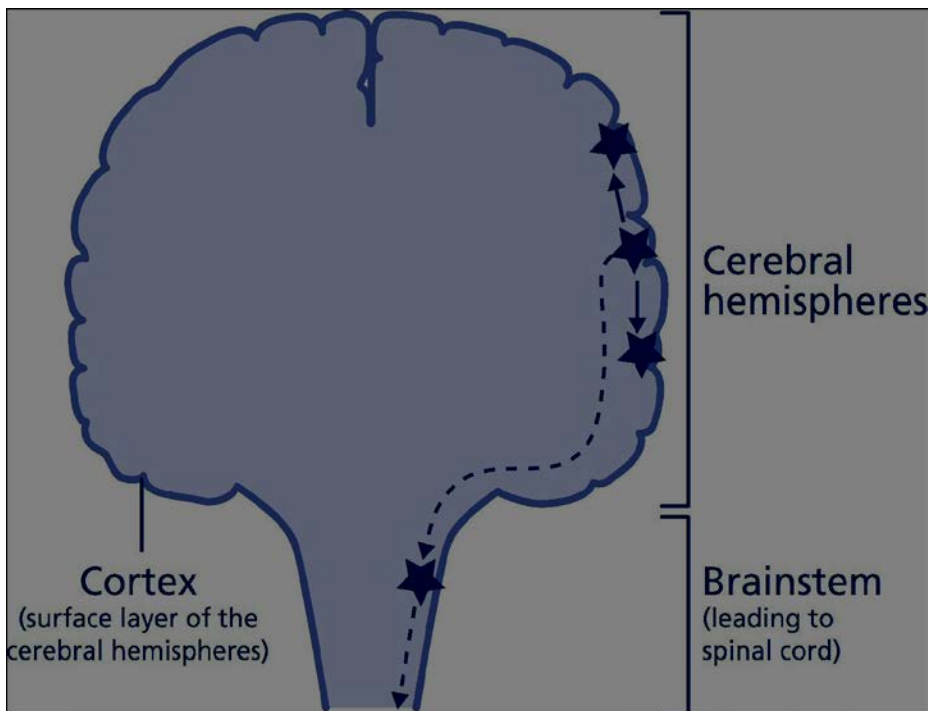
Tratamiento quirúrgico

La cirugía del cerebro se utiliza ocasionalmente en LKS para limitar el efecto de las crisis.

La superficie del cerebro (corteza) se organiza en áreas específicas que tienen que ver con funciones especiales, tales como el movimiento o idioma. Las células del cerebro (neuronas) en esta capa de la superficie, tienen importantes fibras que pasan a través de la sustancia cerebral para llevar mensajes para controlar el resto del cuerpo. Estas células cerebrales también tienen fibras pequeñas que se ramifican y conectan a las células cerebrales en la capa superficial. En LKS, un área de la superficie del cerebro se desarrolla descargas eléctricas o convulsiones. Esta zona se extiende luego a los ataques a otras áreas de la superficie, a través de su red de fibras pequeñas, y por lo tanto se convierte en 'dominante' y 'unidades' el resto de la superficie o corteza en las descargas que 'tie-up' las células del cerebro y previene que se lleven a cabo su función especializada, como el lenguaje.

La cirugía del cerebro para LKS tiene por objeto prevenir la propagación de convulsiones a través de esta red de superficie al hacer pequeños cortes sobre la superficie donde se originan las convulsiones, la prevención de las descargas que viajan hacia los lados para otras áreas de superficie, mientras se preservan las fibras largas que llevan los mensajes especializados para el resto de el cuerpo. Esta cirugía se llama "transección sub-pial múltiple" y exige una evaluación especializada para determinar la zona de "conducción dominante" de la superficie del cerebro se debe dirigir.

La cirugía cerebral se puede utilizar para los niños que tienen la enfermedad activa con una mala recuperación de las habilidades y de las pruebas de EEG de convulsiones continuas en el sueño, o para aquellos que requieren dosis inaceptablemente altas de esteroides para mantener su recuperación. Su objetivo no es curar al niño, sino para limitar cualquier pérdida adicional de aptitudes y permitir una cierta recuperación.



- La atención clínica

Estrategias de la segunda categoría se describen la sección de terapia, en términos de:

- Idioma y habilidades de comunicación
- Otras habilidades cognitivas
- Comportamiento
- Motor dificultades

La sección de Educación también proporciona más información relacionada con las estrategias terapéuticas.

Menos de la mitad de los niños que son evaluados para cirugía, se consideraron adecuados en investigación. La cirugía del cerebro inevitablemente tiene algunos riesgos. Sin embargo, la experiencia en centros de renombre es que más de la mitad de los niños experimentan una mejora significativa, no sólo en el lenguaje, pero a menudo más notablemente en el comportamiento, en particular las características autistas. Cirugía cerebral sin embargo, no es curativa y los niños tendrán algunas deficiencias restantes, aunque la experiencia hasta la fecha es que ningún niño ha sido agravada por el procedimiento.

Cirugía (MST) tiene como objetivo reducir las fibras de la superficie (flechas sólidas) y por lo tanto prevenir la propagación de las convulsiones a otras áreas de superficie, mientras que todavía conserva las fibras largas (flechas discontinuas) que tienen mensajes al resto del cuerpo.

La vía de atención clínica

Clinical Care

El NICE (Instituto Nacional para la Excelencia Clínica) directrices Epilepsia (Oct 2004) recomiendan:

- La derivación precoz al pediatra, encargado de la epilepsia (dentro de 2 semanas de la primera crisis)
- Desarrollo de un plan de atención integral
- Revisión periódica
- Derivación a servicios terciarios si hay incertidumbre diagnóstica o el fracaso del tratamiento

Los servicios deben estar centrados en el niño, y la revisión deberá facilitar el acceso a la información escrita y visual acerca de su condición, los servicios de asesoramiento, organizaciones de voluntarios, especialistas en epilepsia enfermería y la integración con otros servicios comunitarios y varios organismos involucrados en los niños la educación, el bienestar y el bienestar bienestar. Esta integración comúnmente puede ser mediada por los especialistas en epilepsia enfermera.

Muchas de estas recomendaciones son muy apropiados en LKS, una vez que el diagnóstico se ha hecho. Sin embargo, hay dificultades como estas directrices se refieren al caso de convulsiones clínicamente aparentes, que no siempre se producen en LKS (y, en cualquier caso, no son el problema principal). Además, hay a menudo un retraso de tiempo significativo antes del diagnóstico de LKS se hace, de manera recomendaciones de cuidado vía debe ser ligeramente modificada, como a continuación.

1. **La derivación precoz** al pediatra debe activarse ya sea por un ataque o pérdida de las habilidades lingüísticas sin crisis abiertas. En LKS, los niños demuestran la pérdida de las habilidades lingüísticas adquiridas previamente en asociación con la actividad epiléptica subclínica, aunque inicialmente puede confundirse con otras condiciones (por ejemplo, mutismo, sordera, problemas de conducta).

2. Un pediatra debe realizar una evaluación inicial y la investigación. Idealmente, esto debería ser una **evaluación multidisciplinaria** por parte del equipo local, incluyendo evaluación del habla y el lenguaje, y la evaluación de las capacidades cognitivas / nivel de desarrollo. Un neurólogo pediátrico normalmente estaría involucrada en una nueva evaluación de este tipo de regresión, y se haría cargo investigaciones especializadas (por ejemplo, telemetría sueño EEG o video) y una evaluación multidisciplinaria según sea necesario.

3. Después del diagnóstico de LKS, un **neurólogo pediátrico en general se encargaría de supervisar la gestión clínica del niño** y actuar de enlace con el pediatra local, que sería responsable de la coordinación de la terapia y apoyo para el niño y su familia.

4. **Revisión periódica** durante la fase activa de la enfermedad podría realizarse en estrecha colaboración entre el neurólogo pediatra y el pediatra, y la facilidad para el lenguaje y las evaluaciones cognitivas (sobre todo para controlar la respuesta a los cambios en la medicación). Se debería poder acceder al asesoramiento sobre la ubicación educativa apropiada y manejo de la conducta si es necesario (psiquiatría infantil / psicología).

5. **El niño puede ser referido a un centro especializado en epilepsia pediátrica** (como la Clínica de Epilepsia del Desarrollo en GOSH) si:

- a. mala respuesta al tratamiento
- b. una mayor pérdida de habilidades o 'estancamiento' en el desarrollo
- c. complejos o graves problemas de comportamiento
- d. la posibilidad de cirugía de la epilepsia

Lenguaje y Comunicación Habilidades

LKS abarca un amplio espectro de niños con diferentes grados de dificultades de idioma. Durante el curso de la enfermedad, no es raro que los conocimientos lingüísticos a fluctuar, especialmente cuando el EEG anormalidad no se controla.

Los problemas de lenguaje son por lo general primero se caracteriza por dificultades en la comprensión del lenguaje hablado. Como se mencionó anteriormente, la pérdida de audición puede ser inicialmente sospechado pero la prueba formal (audiometría de tono puro) confirma invariablemente un sistema auditivo normal. La dificultad radica en la interpretación de los sonidos. Las dificultades de comprensión varían de problemas para comprender instrucciones complejas y más tiempo para completar la incapacidad de comprender el lenguaje hablado, incluyendo la pérdida de la comprensión de lo anteriormente conocido, vocabulario simple. En algunos niños, los problemas pueden llegar a ser tan grave que incluso los sonidos ambientales (tales como el ladrido de un perro, un teléfono que suena, el ruido del tráfico) pierden significado para el niño.

Dificultades con el lenguaje hablado o expresiva suelen seguir y se manifiestan de muchas maneras diferentes. Para aquellos que todavía son capaces de hablar, las frases pueden ser simplificados y reducidos en longitud. Algunos niños experimentan problemas de recuperación de palabras conocidas de su memoria (una "punta de la lengua" experiencia). Su lengua hablada por consiguiente, pueden contener muchas

pausas mientras tratan de encontrar la palabra o pueden sustituir las palabras alternativas (por ejemplo, la casa de hielo para iglú). Algunos trágamonedas niños los sonidos incorrectos en palabras para que la palabra resultante se asemeja a la meta, pero no es una palabra real (por ejemplo, Gilat para jirafa). El habla también pueden estar afectados con cambios en la entonación o la calidad de la voz. Algunos suenan niños arrastrando las palabras o hablar de una manera desigual y vacilante. El habla Efectos de LKS y dificultad terapéutica idioma Stratgies puede llegar a ser tan severo que el niño no tiene ninguna voz en absoluto. En tales casos, el niño puede recurrir al uso de gestos o mímica para comunicarse. La lectura puede o no puede ser preservado en los niños que habían adquirido previamente esta habilidad. Más de la mitad de los niños con LKS también tienen dificultades para utilizar gesto.

En algunos niños, el funcionamiento social también pueden verse afectadas, con problemas parecidos a los de los niños con trastornos del espectro autista (TEA). Esto puede o no puede equivaler a un diagnóstico adicional de autismo o ASD, que se hace sobre la base de un patrón de dificultades observadas en las áreas de interacción social, la comunicación social y la imaginación. Los individuos varían en la forma en que les afecta, pero se pueden incluir la pérdida del deseo de interactuar, selfdirectedness y problemas con el contacto visual y expresión facial. Además, los niños pueden tener dificultades para usar gestos naturales o signos para comunicarse o que pueden utilizar sus habilidades de comunicación sólo cuando están muy motivados para conseguir algo (es decir, las necesidades impulsado, como querer una bebida cuando tienen sed) y no sólo para el desarrollo social razones (por ejemplo, para llamar la atención sobre un objeto de interés o placer compartir). En el extremo más leve del espectro, los problemas pueden tener en cuenta con las habilidades de conversación y aspectos más sutiles de interacción (por ejemplo, la comprensión y la producción de sofisticadas expresiones faciales tales como la culpa, la vergüenza).

Otras habilidades cognitivas

Otras habilidades cognitivas

Estas páginas ofrecen información relacionada con otras capacidades cognitivas, tales como:

- Habilidades no verbales
- Memoria y Atención

Comportamiento

Comportamiento

Se estima que al menos la mitad de los niños con LKS experimentar dificultades neuropsicológicas y de comportamiento como resultado de la condición. Una amplia gama de dificultades específicas se ha observado, con las categorías más comunes se describen a continuación:

- Déficit de atención, la hiperactividad y la agresión
- Trastornos del sueño
- Otros comportamientos

Las dificultades de motor

Las dificultades de motor

Problemas de motor son muy frecuentes y se producen alrededor de dos tercios de los niños con LKS. A menudo se refieren a la actividad de la enfermedad (es decir, corresponden a los periodos de regresión o fluctuación). Pueden incluir dispraxia o incoordinación, temblores, inestabilidad, movimientos bruscos, posturas inusuales extremidades, debilidad o incluso el abandono de uno de los lados. Pueden afectar a las actividades tales como escribir, vestirse, caminar y puede hacer que sea difícil de usar gestos y firma. Los músculos alrededor de la boca y la garganta comúnmente están involucrados y causará dificultades con la alimentación, el control de la saliva y el habla.

En algunos casos, el niño puede experimentar debilidad después de un ataque clínico (paresia de Todd o parálisis postictal) oa veces la pérdida del habla (afasia postictal). Estas convulsiones inmediatas posteriores dificultades suelen mejorar con algunas horas oa veces días. Sin embargo, algunos niños cambian de preferencia de mano después de este tipo de episodio.

Apoyo más allá de Tratamiento

Apoyo Después del tratamiento

Estas páginas ofrecen información relativa a diversos aspectos de apoyo a las familias afectadas por LKS. Esto incluye:

- Información pronóstica

Pronóstico

Algunos niños experimentan una buena recuperación, pero muchos se quedan con impedimentos significativos residuales, y puede ser que hay un período crítico para la recuperación, fuera de la cual los niños quedan con daño irreparable. Los resultados parecen estar relacionados con la duración del tiempo de la fase activa de LKS. En general es mejor en los niños con enfermedad de inicio tardío (pérdida de la lengua después de la edad de alrededor de 5 años), y en aquellos con períodos más cortos de mal epiléptico documentado el estado eléctrico en el sueño - ESES (hay investigaciones que sugieren que los niños con una duración inferior a ESES tres años tienen mejor resultado). En relación con esto, los niños que responden al tratamiento médico de las regresiones y de las ESES tienden a tener mejor pronóstico, a pesar de la respuesta al tratamiento de las convulsiones clínicamente visibles, generalmente no afecta el resultado. En un pequeño número de niños, convulsiones clínicas son un problema significativo y continuo en su propio derecho.

El perfil de desarrollo también tiene un efecto en el pronóstico. Los niños que se sabe que han tenido dificultades en su desarrollo temprano del lenguaje, antes de la aparición de LKS, parecen tener un peor resultado. LKS sí a menudo causa dificultades en muchas áreas del desarrollo. Esos niños donde las dificultades adquiridos se limitan al lenguaje parecen hacerlo mejor y suelen responder mejor al tratamiento médico. En aquellos niños con impedimentos adicionales adquiridas, a menudo son las dificultades en la comunicación y la interacción social o problemas de aprendizaje generales que representan los mayores obstáculos para la recuperación.

LKS puede ser mejor considerado como un espectro, en el que el lenguaje tiende a ser el primero y más gravemente afectados, pero en el que muchas otras habilidades pueden estar involucrados. Teniendo en cuenta esto, es muy difícil predecir los resultados, ya que depende del perfil de la habilidad del niño en particular, el proceso de la enfermedad (edad de inicio, número y gravedad de las regresiones, la duración de la enfermedad activa, la respuesta al tratamiento), y su progreso en diferentes áreas de habilidades con el tiempo. La fase activa de la enfermedad epiléptica típicamente termina alrededor de la adolescencia y buenas habilidades del niño, y las restantes áreas de dificultad debe ser más clara. Sin embargo, hay alguna evidencia de que cierta recuperación puede continuar en la vida adulta.

Se cree que, en términos generales, la mitad de los niños se recuperan razonable, una cuarta parte tiene una recuperación parcial y una cuarta parte tiene dificultades persistentes muy significativos.

Idioma resultado varía significativamente. Los niños con un buen resultado son una minoría, pero por lo general a recuperar la competencia en el lenguaje hablado y tienden a marcar dentro del rango normal en las evaluaciones formales. Incluso aquellos con resultado bueno, sin embargo, pueden experimentar dificultades de carácter más sutil, como problemas con la memoria a corto plazo y dificultades para escuchar en presencia de ruido. Los que tienen un resultado moderado a demostrar algún grado de deterioro del lenguaje, pero el lenguaje hablado por lo general serán sus autoelegidas medios de comunicación. Las personas con un mal resultado nunca puede recuperar el lenguaje hablado, pero puede ser capaz de desarrollar las habilidades de los demás medios de comunicación, como lenguaje de señas, dibujos o símbolos. Sin embargo, debido a las dificultades adicionales con gestos y manipulación fina, la firma no puede tener éxito, y hay informes de que la lectura de labios habilidades también puede ser difícil para los niños a adquirir.

- Familia ajuste

Familia de ajuste y soporte

La experiencia de LKS es probable que sea desconcertante y preocupante tanto para el niño y su familia. Algunos niños pueden ser muy conscientes de su pérdida de habilidades o dificultades repentinas relacionadas con sus amigos, y personas con impedimentos severos de lenguaje y la comprensión pueden encontrar esto muy aterrador y / o frustrantes. No es inusual para que desarrollen el estado de ánimo baja autoestima y baja mientras se adaptan a sus pérdidas. Es importante mantener al niño tanto como sea posible durante este tiempo difícil, al facilitar oportunidades para que ellos pasen tiempo con sus amigos existentes y la creación de oportunidades para que puedan encontrar un nuevo grupo de pares y apropiado, tal vez proceden de otros niños con el lenguaje dificultades, dificultades de aprendizaje, o incluso de la comunidad de sordos.

Para los padres, es la dolorosa experiencia de haber tenido un niño normal que aparentemente se pierde. Además de la ansiedad y la angustia causada por ataques visibles y la necesidad de medicación u otros tratamientos, los padres deben encontrar maneras de lidiar con un niño que de repente no se puede entender el mundo tal como lo hacían antes, que puede ser angustiado y asustado, y que puede tienen comportamientos extremadamente difíciles y una aparente "cambio de personalidad". Muchos padres informan que los cambios de conducta en sus hijos, en particular la agresión y alteración del sueño, son la cosa más difícil de tratar. Además de las exigencias de cuidar a su hijo con LKS, existen también las necesidades de los hermanos que otras a tener en cuenta, que pueden estar confundidos

y resentidos por la atención prestada a su hermano o hermana. Los cambios en el comportamiento de un niño con LKS también puede conducir directamente a un deterioro de las relaciones entre hermanos y el aumento de la lucha, otra causa de estrés familiar.

Los hermanos pueden necesitar información sobre lo que ha sucedido con su hermano o hermana, y orientación sobre su papel, sobre todo, ya que también puede haber perdido un compañero de juegos cerca y ahora ser el blanco de la agresión.

El curso de LKS es característicamente variable y fluctuante, y los tratamientos no son ciertas, así que puede ser imposible de detectar cualquier progreso constante en un niño o para predecir su resultado futuro, y esto puede ser particularmente desalentador para los padres. LKS es un diagnóstico poco frecuente y puede haber poco conocimiento local o experiencia de la condición para que los padres se ven pasar horas en el teléfono tratando de lidiar con la educación y los servicios locales de salud para asegurar que las necesidades de desarrollo de sus hijos se cumplen, o ante una gran número de diferentes puntos de vista y enfoques por parte de profesionales sucesivas. Esto puede ser desalentador, aterrador y agotador. Es común que los padres se sienten completamente abrumados a veces, y es posiblemente la más difícil de todas las que no existe una identificación "evento", como una lesión en la cabeza o una infección, para explicar un efecto tan devastador en sus hijos. Es importante para los padres identificar las fuentes locales de apoyo.

- **Contactos útiles**

Contactos

Hay varias fuentes, tanto de apoyo práctico y emocional para los padres de niños con LKS, y una lista de organizaciones es la siguiente.

GENTE (Amigos de Landau Kleffner)

3 edificios de piedra (planta baja), mesón de Lincoln, Londres WC2A 3XL
Web: www.friendsoflks.com
Email: info@friendsoflks.com

KIDS (gama de servicios disponibles para los niños con discapacidades, incluyendo el aprendizaje basado en el hogar, cuidado de relevo, los regímenes de vacaciones juego independiente y servicio de asesoramiento educativo)

80 Wayn Flete Square, Londres W10 6UD

Tel: 020 8969 2817

MENCAP (grupo de apoyo y proveedores de servicios para personas con discapacidades de aprendizaje)

123 Golden Lane, Londres EC1Y 0RT

Tel: 020 7454 0454 Fax: 020 7696 5540

Sitio web: www.mencap.org.uk

Email: information@mencap.org.uk

AFASIC (UK caridad que representan a niños y jóvenes con deficiencias de comunicación que trabajan para su inclusión en la sociedad y apoyar a los padres y cuidadores)

2nd Floor, 50-52 Great Sutton St, Londres EC1V 0DJ

Helpline 0845 355 5577 Fax 020 7251 2834

Sitio web: www.afasic.org.uk

Email: info@afasic.org.uk

Contacto-a-Family

209-211 City Road, Londres EC1V 1JN

línea de ayuda: 0808 808 3555

Web: www.cafamily.org.uk

Email info@cafamily.org.uk

Epilepsia Acción

Nueva Anstey House, Gate Drive Way, Leeds LS19 7XY

Helpline 0808 8005050 Fax 0113 391 0300

Web: www.epilepsy.org.uk

Email epilepsy@epilepsy.org.uk

The National Autistic Society (NAS)

393 City Road, Londres EC1V 1NE

Tel: 020 7833 2299 Fax: 020 7833 9666

Sitio web: www.nas.org.uk

Email: nas@nas.org.uk

Dispraxia Fundación

8 West Alley, Hitchin, Herts SG5 1EG

Helpline 01462 454 986 Fax 01 462 455 052

Web: www.dyspraxiafoundation.org.uk

Email: dyspraxia@dyspraxiafoundation.org.uk

Hiperactivo de niños Grupo de Apoyo

71 Whyke Lane, Chichester PO19 2LD

Tel: 01903 725 182 Fax: 01903 734 726

Página Web: www.hacsg.org.uk

Email: hyperactive@hacsg.org.uk

Red de Padres (ofrece cursos en habilidades de crianza de los hijos)

Sala 2, Winchester House, Kennington Park,

11 Cranmer Road, Londres SW9 6EJ

Tel 020 7735 1214 (investigación padre) Tel. 020 7735 4596 (admin)

Fax 020 7735 4692

Habilidad (Oficina Nacional de Estudiantes con Discapacidad)

proporciona información, asesoramiento y publicaciones en relación con poste 16 de educación, formación y empleo para personas con discapacidad

Chapter House, 18-20 Carril Crucifijo, Londres SE1 3JW

Servicio de información Tel: 0800 328 5050 Texto: 0800 068 2422

Sitio web: www.skill.org.uk

Email: info@skill.org.uk

Grupo Independiente de Asesoramiento de Educación Especial (IPSEA)

Proporciona asesoramiento e información a los padres que tienen hijos con necesidades educativas especiales. Asesoramiento profesional para los padres apelan a SEN tribunal

6 Carlow Mews, Woodbridge, Suffolk 1p12 1 unidad

Helpline: 0800 0184 016 Fax: 01394 380 518

Página Web: www.ipsea.org.uk

Email: [ipsea.info @ intamail.com](mailto:ipsea.info@intamail.com)

Departamento de Educación y Empleo (DfEE) Centro de Publicaciones

(copias del Código de buenas prácticas y otras publicaciones DfEE)

Tel. 0845 602 2260

Centro Asesor para la Educación (ACE) Ltd

1b Aberdeen Studios, 22 Highbury Grove, Londres, N5 2DQ

línea de ayuda: 0808 800 5793 Fax: 020 7354 9069

Sitio web: www.ace-ed.org.uk

Makaton Vocabulario

El desarrollo de vocabulario Makaton Proyecto

31 Firwood Drive, Camberly, Surrey, GU15 3QD

Tel. 01 276 61 390

Página web: www.makaton.org

Email: mvd@makaton.org

Los Paget-Gorman Sociedad

2, Lane Bungalows Dowlands Dowlands, Smallfield, Surrey, RH6 9SD

Tel. 0134 284 2308

Web: www.pgss.org

El Real Colegio de Terapeutas del Habla y Lenguaje

2 White Hart Yard, Londres SE1 1NX

Tel: 020 7378 1200

Sitio web: www.rcslt.org

Email: info@rcslt.org

- Investigación de información

Investigación

LKS es difícil de investigar la condición es rara y ve a cualquier centro de relativamente pocos niños. Además, el carácter fluctuante del proceso de la enfermedad y la actividad convulsiva significa que es difícil de interpretar observaciones. A pesar de esto, hay un gran interés en este grupo de niños, como la comprensión de su condición podría arrojar nueva luz sobre muchos aspectos de la epilepsia, el lenguaje y el comportamiento.

Hay un interés especial en LKS en el Hospital Great Ormond Street, y hay planes activos para la investigación de la enfermedad.

- Otras lecturas

Para leer más

- Obispo DV (1985) La edad de inicio y el resultado en 'afasia adquirida con trastorno convulsivo "(Landau Kleffner síndrome). *Dev Med Child Neurol* **27 (6)** , 705-712
- De Wijngaert E, K Gommers (1993) Rehabilitación de Lenguaje en el Síndrome de Landau-Kleffner: Consideraciones y enfoques *Aphasiology* **7** , 475-480
- Lea J (1979) El desarrollo del lenguaje a través de la palabra escrita. *Child Care Health Dev* **5** , 69-74
- Lees JA (2005) *Los niños con afasia adquirida* (2^a edición). Whurr Publishers, Londres
- Neville BGR, V Burch, Cass H *et al.* (1998) trastornos motores en Landau-Kleffner (LKS). *Epilepsia* **39 (Suppl 6)**, 123
- Neville BGR, V Burch, Cass H, J Lees (2000) El síndrome de Landau-Kleffner. En: Oxbury J, Polkey C, Duchowny M (eds). *Epilepsia intratable Focal: Tratamiento médico y quirúrgico* . WB Saunders, London pp277-284
- Passy J (1990) Complementada articulación. Consejo Australiano para la Investigación Educativa Oficina de Información de Londres ICAN
- RO Robinson, G Bird, G Robinson, y Simonoff E (2001) de Landau-Kleffner: Curso y se correlaciona con los resultados *Dev Med Child Neurol* **43** , 243-247
- Van Slyke P (2002) instrucción en el aula para niños con Síndrome de Landau-Kleffner. *Enseñanza Infantil y Terapia de Lenguaje* **18** , 23-42

- Vance M (1991) Enfoques educativos y terapéuticos utilizados con un niño que presenta afasia adquirida con trastorno convulsivo (Síndrome de Landau-Kleffner). *Enseñanza de Infantil y Terapia* **7** , 41-60
- Vance (1997) Trastornos del Lenguaje en Niños y Adultos. En: Chiat, Derecho y Marshall (Eds) Editores Whurr, Londres
- Vance M, S Rosen (1999) deficiencias en el procesamiento auditivo en un adolescente con síndrome de Landau-Kleffner. *Neurocase* **5** , 545-554
- Visite el SpeechDisorder sitio web para encontrar un montón de información valiosa acerca de Terapia de Lenguaje
- Visita www.infantile-spasms.org encontrar gran cantidad de información valiosa acerca de los espasmos infantiles (síndrome de West)

Principios de Apoyo Educativo

Estas páginas ofrecen información relacionada con el apoyo de los niños con LKS, con un enfoque especial en las escuelas y la educación.

Presentaciones adicionales relativas a la ayuda educativa se presentaron en el Día de los Padres 'FOLKS 2006, y se puede encontrar aquí .

Día de los Padres FOLKS 'en Leicester 2006

Volver al Reporte del Día de los Padres

10:00	Llegada - Café y pasteles daneses		Descargar presentaciones de los ponentes aquí ↓
10:30	Introducción y Bienvenida		
10:45	Landau Kleffner - Un Enigma? Dr. Jay Gosalakkal	LKS - un enigma?	
11:30	MEG y EEG en Landau Kleffner Dr. Ritva Paetau	MEG (archivo grande)	
12:15	Almuerzo Buffet + Rifa		
1:15	GENTE AGM		
1:30	Nuestra historia - wrt Katherine (Delargy) Farmacoterapia Duncombe	Nuestra Historia	
2:15	Epilepsia y LKS: Aprendizaje, Lenguaje y Comportamiento I Nicola Jolleff / Clarke Maria	Aprendizaje y Comportamiento Caso I Historia Case History II Estrategias Educativas	
3:00	Café y Galletas		
3:15	Epilepsia y LKS: Aprendizaje, Lenguaje y Comportamiento II Nicola Jolleff / Clarke Maria	Taller Marco La aplicación de la teoría Estrategias Educativas	
4:00	Cerrar		

Apoyo Educativo

El lenguaje es la forma más fácil y rápida para la mayoría de nosotros para comunicarse, buscar información e ideas sin precedentes. Esto lo hacemos a través del habla, la lectura y la escritura. Por supuesto, no es la única manera, las personas también usan expresiones faciales, gestos, símbolos, etc. Pero para la mayoría de nosotros y por el mundo que nos rodea, el lenguaje es fundamental para la forma en que vivimos. Para el niño con LKS, el efecto sobre el lenguaje puede ser tal que el mundo sigue siendo familiar, pero se transforma sutilmente para que la gente utilice un idioma que no comprende o no habla a ti mismo. Usted puede tratar de adivinar lo que está ocurriendo a partir de las pistas que te rodean, pero va a ser muy agotador y poco gratificante.

Debido a que el lenguaje es fundamental para gran parte de lo que hacemos, el niño con LKS necesita un programa integral para apoyarlos durante el día, en casa y en la escuela. Esto se logra más efectivamente si todos están comprometidos con las estrategias que ayudan a la comunicación para el niño. Estas estrategias varían con el niño y la gravedad de la enfermedad, sino que incluirá temas comunes, como la simplificación del lenguaje y el ambiente de escucha, ofreciendo estrategias de comunicación alternativa y proporcionar un refuerzo visual.

Los niños que pierden la capacidad de entender el ruido ambiental, tendrán especial apoyo y supervisión. Ciertas situaciones será más peligroso para ellos, por ejemplo, ya que no pueden detectar el ruido del tráfico o gritos de advertencia. Pueden encontrar el hacinamiento y las situaciones angustiosas de grupo, ya que no tienen una advertencia auditiva de lo que va a suceder, o lo que se espera de ellos (esto también puede ser cierto para los niños que conservan algo de lenguaje, pero que tienen dificultades para seleccionar la palabra en un entorno ruidoso). Incluso jugando juegos de equipo, como el fútbol, donde los miembros del equipo de la señal a los demás verbalmente, puede ser difícil.

Algunos niños se vuelven muy sensibles y toleran ciertos ruidos o incluso música. Esto se debe probablemente al cerebro procesar el sonido de una manera inusual, de tal manera que se percibe como un estímulo desagradable. Esto puede restringir las salidas familiares, como ciertos ruidos (por ejemplo, anuncios de megafonía) puede ser muy doloroso para el niño.

La familia proporciona el cuidado principal del niño. Los padres suelen ser con sus hijos con mayor frecuencia, y son la mejor fuente de información sobre el niño durante la enfermedad. A menudo se detectan cambios en la condición del niño, antes de que sea formalmente aparente. Ellos aceptan y nutrir al niño, proporcionan una estructura y sentido a su mundo, y serán los socios principales de comunicación. Ellos deben participar activamente en las decisiones, y teniendo en cuenta la información y el apoyo adecuados, incluyendo la oportunidad de aprender habilidades especiales (por ejemplo, la firma, PECS) que se pueden utilizar en casa.

Además del idioma, el niño con LKS menudo experimenta dificultades en otras áreas (por ejemplo, el comportamiento, las habilidades motoras y la comprensión no verbal). Estos deben ser abordados con un enfoque integrado que apoye al niño en todos los ambientes. Así, el equipo local debe ser capaz de disponer de una amplia gama de servicios y habilidades (lenguaje, psicología, psiquiatría, fisioterapia, terapia ocupacional, trabajo social) con el fin de proporcionar un programa adecuadamente diseñado.

Terapeutas (logopedas, psicólogos, etc autismo servicio de asesoramiento) son expertos en el establecimiento de las fortalezas y debilidades del niño, e identificar los mejores enfoques para apoyar al niño. Se trabajará en estrecha colaboración con los tutores y asistentes y muchas de sus recomendaciones serán implementadas a través del trabajo

de clase. Las revisiones periódicas son importantes para juzgar el éxito de cualquier plan y vigilar al niño para cambios rápidos en la capacidad. Ganancias rápidas pueden merecer una terapia intensiva para optimizar la fase de recuperación. Pérdidas rápidas significa que el niño necesita más apoyo, incluso nuevas formas de comunicación, y cualquier deterioro debe señalarse a la atención médica.

Una hoja muy informativo sobre Necesidades Educativas Especiales - Inglaterra ha sido producido por 'Contact a Family "la caridad. Haga clic en el siguiente enlace para descargar la hoja informativa:<http://www.cafamily.org.uk/educatio.html> .

Escuela

La escuela proporciona un marco vital para la recuperación de un niño y de gestión. Es el medio principal mediante el cual los maestros y terapeutas pueden apoyar el aprendizaje de los niños y ayudar a darle sentido a su mundo, además de proporcionar una estructura social estable. Dada la naturaleza compleja e inusual de dificultades de aprendizaje asociados con LKS, y los problemas de comportamiento que también pueden estar presentes, la identificación de un lugar educativo adecuado puede ser difícil y dependerá del patrón individual de habilidades y dificultades de cada niño y la capacidad de la escuela para satisfacer estas necesidades.

Retos educativos

Cualquiera sea la forma de colocación en la escuela que se elija, un niño con LKS continúa planteando muchos retos, que la escuela debe adaptarse, en particular:

1. Su situación puede cambiar rápidamente con el tiempo, es decir, "fluctuar", avanzando en la escuela errático, y el apoyo tiene que ser sensible a esto. El seguimiento y actualización de los planes terapéuticos y educativos es necesario
2. Cuando la enfermedad del niño es activo, el rendimiento puede variar incluso dentro de un día, que los hace susceptibles a la fatiga y dificultades de concentración. Los maestros / LSAs deben ser conscientes de esto y horarios cuidadoso de las clases puede ayudar a minimizar el impacto
3. A pesar de tener importantes dificultades de idioma, muchos niños con LKS retener habilidades promedio o por encima del dominio no-verbal. Sin embargo, debido presentación en clase estándar (instrucción y así sucesivamente) es casi invariablemente verbal, esto significa que un enfoque de enseñanza especial debe ser diseñado (véase más adelante). Es de vital importancia que estas buenas habilidades son reconocidas, y que no se supone que el niño tiene dificultades generales de aprendizaje, simplemente debido a las dificultades con el idioma
4. Otros efectos cognitivos de LKS como la lentitud en la tramitación y la memoria verbal perjudicada que sea aún más difícil para los niños LKS para entender lo que se espera de ellos. Por ejemplo, los niños con LKS puede entender el lenguaje en una tranquila a una situación, pero en un aula ruidosa del entorno de escucha es muy complejo y el niño puede ser incapaz de descifrar la información auditiva mismo. En otros casos, el niño puede comprender información hablada en un nivel simple, pero tiene problemas de memoria auditiva que significa que son completamente incapaces de recordar una secuencia de instrucciones verbales o una historia - que causaría enormes dificultades en clase y también con

compañeros de juego. Sin embargo, la gravedad de esta dificultad puede ser enmascarada por las habilidades que se conservan y por el uso inteligente de las bien aprendidas las conductas sociales (niños por lo general quieren ocultar lo que no pueden hacer) y esto puede ser interpretado erróneamente como 'travesuras'. Estrategias útiles para abordar memoria / procesamiento problemas se describen a continuación

5. LKS se asocia con una serie de dificultades de comportamiento que pueden ser muy perjudiciales para la vida y el aprendizaje escolar, por ejemplo, falta de atención y concentración, problemas de comunicación social, los arrebatos agresivos. (Una descripción más detallada que incluye sugerencias de estrategias de afrontamiento, figura en el Comportamiento sección).

Declaración de Necesidades Educativas

Los niños con necesidades educativas a menudo se identificó por primera vez y se coloca en la Acción Escolar o Escuela Acción Plus nivel del Código de Prácticas. Si estos niveles de apoyo son insuficientes para satisfacer las necesidades del niño, una Declaración de Necesidades Educativas Especiales que tenga que ser producido. El proceso statementing es realizada por la autoridad educativa local y puede tomar varios meses, con la participación de las evaluaciones locales psicopedagogos y terapeutas del habla y del lenguaje. Automáticamente deben ser revisados anualmente, aunque uno de los padres o la escuela pueden solicitar una revisión que se adelante si hay una marcada alteración en las circunstancias (por ejemplo, una regresión). La declaración se establece el nivel actual de su hijo y de la capacidad de poner de relieve las áreas clave de dificultad (tanto en términos de habilidades y comportamientos), recomendando qué nivel de soporte / entrada se requiere para optimizar su progreso. Cada escuela tiene un nombrados necesidades educativas especiales coordinador-(SENCO) que luego deben asumir la responsabilidad de la aplicación de las recomendaciones. Esto debe incluir una cuidadosa planificación y elaboración de un plan de educación individual (IEP), especificando la forma en que va a aprender su hijo compatibles y métodos de enseñanza adaptados a facilitarlos.

NOTA: La forma en que la prestación se entrega será bastante diferente si su hijo está siendo educado en el sistema privado.

Una hoja muy informativo sobre Necesidades Educativas Especiales - Inglaterra ha sido producido por 'Contact a Family "la caridad. Haga clic en el siguiente enlace para descargar la hoja informativa:<http://www.cafamily.org.uk/educatio.html> .

Colocación

En los niños que muestran una buena recuperación, la educación general puede ser la ubicación más adecuada. Para algunos niños que presentan un grado moderado de recuperación, la escolarización general se puede

continuar con el apoyo de los adultos (por ejemplo, uno-a-uno ayuda prestada por un asistente de apoyo al aprendizaje o "LSA") para proporcionar un plan de estudios semi-adaptado que sea apropiado a los niveles del niño de habilidad. Para otros niños que tienen necesidades más específicas, puede ser necesario tener en cuenta los ajustes alternativos para garantizar un enfoque escolar integral a las necesidades particulares del niño.

Los niños con una pérdida de la lengua profunda por lo general se beneficiarán de aprender el lenguaje de señas (junto con sus familias). Ellos pueden estar bien acomodado en unidades lingüísticas donde hay experiencia específica en el tratamiento de niños con trastornos del lenguaje (aunque es importante para detectar cualquier unidad determinada, el enfoque particular y disposición). Otros pueden ser más adecuadamente educados en escuelas o unidades para niños con discapacidad auditiva. Sin embargo, a pesar de que en muchos aspectos, el niño con una incapacidad para comprender el lenguaje hablado por LKS se parece al niño con pérdida auditiva, hay diferencias y éstas deben ser abordadas en su plan educativo.

En caso de dificultades de aprendizaje más generales existen, las escuelas que atienden a un ritmo más lento de aprendizaje global puede ser la mejor opción. Por último, las personas con trastornos generalizados del desarrollo o trastornos del espectro autista puede estar en mejores condiciones en las escuelas o unidades que atienden a niños con autismo.

Elementos para una exitosa colocación

En general, los siguientes son algunos de los elementos clave en cualquier escuela exitosa colocación de un niño con LKS:

- enfoque amplio y flexible que da soporte orientado de forma adecuada durante todo el día
- una buena comunicación entre los padres y la escuela con el fin de sacar provecho de los nuevos desarrollos en el niño, y garantizar la coherencia en la gestión de las dificultades
- seguimiento periódico de las capacidades del niño (por terapeutas del habla y lenguaje, psicopedagogos / clínicos, terapeutas ocupacionales, fisioterapeutas y otros) y la difusión efectiva de la información y las recomendaciones conexas o estrategias de los terapeutas de la escuela y los padres
- maestros y asistentes de apoyo que están motivados para aprender acerca de LKS, son sensibles a los cambios en el niño y flexibles en sus respuestas a esto, y siempre se puede poner en práctica las sugerencias de los padres y terapeutas para maximizar el potencial académico y social del niño
- grupo de pares apropiado, es decir, un grupo de niños con similares habilidades, dificultades o intereses, que puede proporcionar una red social y los amigos
- educación de los compañeros del niño, para que tengan una cierta comprensión de las dificultades específicas y el comportamiento apropiado y respuestas. Puede ser útil usar un 'Buddy' plan para mantener al niño.

Los patrones específicos de deterioro

Buenas habilidades no verbales en relación con los trastornos del lenguaje

El plan de educación individual (IEP) que se produce por la escuela y los detalles de los objetivos para el niño tendrá que especificar las formas en que las claves pictóricas y simbólicas se pueden utilizar para realizar copias de seguridad explicaciones verbales. Donde hay un grado moderado o severo de déficit de lenguaje también puede ser necesario adaptar el contenido de las tareas escolares para que fuertemente basadas en el lenguaje tareas o clases (por ejemplo, Inglés) son significativamente modificado. Vale la pena señalar que aunque los conceptos de número se considera generalmente que no verbal, aritmética mental (que forma una parte sustancial y fundamental de los primeros años de enseñanza de matemáticas) es una habilidad verbal y se basa en la memoria y por lo tanto, puede ser muy difícil para los niños con LKS. Otra característica poco común que afecta a algunos niños con LKS es que la ortografía y la escritura que ya han sido adquiridas podrán ser retenidos durante un episodio de regresión, de modo que el niño aún puede ser capaz de escribir y deletrear palabras que no son capaces de entender o producir en el habla.

Deterioro de la memoria verbal y el procesamiento auditivo

Cuando el niño ha mantenido un nivel razonable de comprensión del lenguaje entonces lo siguiente suele ser de ayuda:

- repetición de instrucciones verbales varias veces
- asiento preferencial (es decir, cerca de la maestra de clase)
- la reducción de velocidad de la voz
- reducir el ruido de fondo y las distracciones
- breves y sencillos escritos (o simbólico) las formas de comunicación siempre que sea posible
- trabajar romper en pedazos pequeños
- permitir más tiempo para que el niño responda a las preguntas
- menores expectativas de temas laborales que son muy dependientes de la memoria verbal (por ejemplo, historia, geografía)
- uso de las computadoras (soportado) como el requisito auditivo es mínimo y hay un buen margen para las señales visuales utilizando gráficos atractivos, etc

Nota: Es casi seguro que será necesario para que un niño tiene de uno a un aula de apoyo para que estas recomendaciones a ser implementadas.

Poca atención y concentración

Muchas de las recomendaciones de esta sección se aplicarán. Además, estos también pueden ser útiles:

- un aula tranquilo y libre de distracciones entorno (en la medida de lo posible)
- pequeño tamaño de clase
- estructurar el día para que las tareas que requieren mayor atención está prevista para el momento del día en que el niño esté más atento (generalmente por la mañana)
- dan un montón de oportunidades para la retroalimentación positiva

- Asegúrese de que tiene la atención del niño antes de presentarlos con una tarea
- organización pide, por ejemplo, para recoger las hojas de trabajo, o tomar ciertas cosas para la siguiente lección
- comenzar con períodos muy cortos de atención sostenida y aumentar gradualmente
- períodos de recompensa pasó concentrarse en el trabajo con períodos cortos de 'relax' con algo que el niño encuentra más fácil y agradable (a menudo una tarea no verbal).

Enfoques de enseñanza

Es esencial utilizar estrategias que permitan buenas habilidades del niño para continuar desarrollando, ya que en última instancia puede ser la forma en que el niño compensa cualquier déficit residual y es capaz de funcionar en la vida posterior. procesamiento visual suele ser relativamente a salvo y puede ser por lo tanto utilizado para compensar los problemas en el procesamiento de información auditiva y como un modo alternativo de comunicación.

Programa educativo de cada niño debe ser cuidadosamente diseñada para satisfacer sus necesidades particulares. Puede ser importante para asignar recursos a las actividades que no son obviamente educativo, pero que se dificulta la función de un niño de manera significativa. Por ejemplo, el niño que encuentra difícil la interacción social puede necesitar ayuda adicional en situaciones no estructuradas, como el patio de recreo. Otros niños se beneficiarían de ayudar a resolver los problemas de comportamiento que de otro modo podrían sacarlos del ambiente de aprendizaje.

Historia

FOLKS se estableció tras siete años de trabajo duro y la dedicación de su miembro fundador, Vicki Landau Kleffner Reino Unido Grupo de Apoyo para Padres con la ayuda de la caridad nacional del Reino Unido. Busca apoyar a las familias de niños con enfermedades raras, poniéndolos en contacto con otras familias. A partir de entonces se hizo evidente que el número de familias de niños con LKS o condiciones relacionadas era en el sentido de que un grupo nacional en torno a las necesidades de estos niños era posible. Uno de los interesados, quienes habían participado en el grupo de apoyo, a continuación, pidió formalmente a la gente que se convirtiera en FOLKS como una organización benéfica nacional para los niños con LKS. El Grupo de Apoyo para Padres fue reconocida como una obra de caridad en su propio derecho en virtud de la gente de nombre en noviembre de 1996. Desde entonces, los niños que han sido diagnosticados con LKS se ejecuta la Caridad. Todos los servicios de la comisión de la gente. La mayoría de los ingresos de la Caridad se deriva de donaciones y patrocinios. Si a usted le gustaría apoyar a la gente una donación a la gente. Los datos de contacto se puede encontrar en la parte superior izquierda de la página.

Los objetos de la Caridad

GENTE nace con los objetivos principales siguientes:

- El relieve de las personas afectadas por el Síndrome de Landau Kleffner ("LKS") y trastornos relacionados.
- Para avanzar en la educación de la profesión médica y el público en general sobre LKS y sus implicaciones.
- Promover la investigación en LKS, publicar los resultados útiles de la misma, y para apoyar la investigación de LKS.

Para lograr estos objetivos, ofrece a la gente, una línea de ayuda, un folleto de información, un papel, boletines de noticias y mediante la celebración de eventos como el día gente. LKS es una enfermedad que se entiende por sólo una pequeña minoría de la profesión médica, que es por qué la gente tiene un papel importante.

GENTE Noticias

Noticias FOLKS es nuestro boletín regular. Para obtener la última información sobre nuestros amigos, actividades e información sobre LKS, descargue una copia gratuita de abajo.

GENTE Noticias

Noticias FOLKS está disponible en formato PDF. Haga clic en el enlace correspondiente a continuación para descargar una copia gratuita.

Número actual

- GENTE Noticias nov 2008 (PDF)

Archivo

- GENTE Noticias Mayo 2008 (PDF)
- GENTE Noticias nov 2007 (PDF)
- GENTE Noticias abr 2007 (PDF)
- GENTE Noticias nov 2006 (PDF)
- Noticias FOLKS marzo 2006 (PDF)
- GENTE Noticias nov 2005 (PDF)
- Noticias FOLKS marzo 2005 (PDF)
- Noticias FOLKS marzo 2004 (PDF)
- GENTE Noticias octubre 2001 (PDF)
- GENTE Noticias abr 2001 (PDF)
- GENTE Noticias octubre 2000 (PDF)
- GENTE Noticias abr 2000 (PDF)
- GENTE Noticias octubre 1999 (PDF)

Los archivos en formato PDF requieren Adobe Acrobat Reader para verlos. Para descargar o actualizar a la última versión de este software gratuito, por favor visite el sitio Web de Adobe .

GENTE Unirse

Miembro de pleno derecho de la gente:

- Asegura que reciba nuestro boletín periódico - Noticias FOLKS
- Le da derecho a asistir y votar en la Junta General de Accionistas FOLKS

Para unirse a FOLKS

Por favor complete el formulario de inscripción adjunto (en formato Word), y enviarlo por correo electrónico ainfo@friendsoflks.com .

- Formulario de Membresía (Word)

Hay una cuota de inscripción única de:

- Padres y cuidadores de niños LKS - £ 5

- Aquellos en los beneficios del estado - GRATIS
- Profesionales - £ 10

Una vez que su membresía ha sido procesado, nos pondremos en contacto con los detalles adicionales de la caridad y la solicitud de pago de la cuota de inscripción.

Si usted no tiene acceso a correo electrónico, puede descargar el formulario de inscripción (en formato PDF) a continuación, y enviarlo a la dirección en la parte superior izquierda de esta página.

- Formulario de Membresía (PDF)

Por favor, no envíe dinero en efectivo por correo.

Hoja de datos

Esta hoja de datos está diseñada para ayudar a ayudarlo. Le corresponde a usted la cantidad de información que desea darnos. Cuanta más información tengamos, más fácil es para nosotros entender las necesidades de las diferentes familias y los niños. La información que nos proporciona está sujeta a las estrictas leyes de protección de datos del Reino Unido y no puede ser utilizado para cualquier fin distinto de aquel para el que están registrados. Los datos son tratados con total confidencialidad. Usted puede, si lo desea, nos da permiso para ponerlo en contacto con otras familias afectadas. Por favor, complete la hoja de datos a continuación (en formato Word) y enviarlo por correo electrónico a info@friendsoflks.com .

- Hoja de datos (Word)

Si usted no tiene acceso al correo electrónico, se puede descargar la hoja de datos (en formato PDF) a continuación, y enviarlo a la dirección en la parte superior izquierda de esta página.

- Hoja de datos (PDF)

Los archivos en formato PDF requieren Adobe Acrobat Reader para verlos. Para descargar o actualizar a la última versión de este software gratuito, por favor visite el sitio Web de Adobe .

NOTA:

FOLKS se registra bajo el UK Data Protection Act - Reg. N ° X3934029. Toda la información facilitada en estos formularios se mantendrá en la más estricta confidencialidad y se utilizan sólo con fines registradas son la búsqueda de objetos FOLKS '(siendo el socorro de personas afectadas por LKS y trastornos relacionados, para avanzar en la educación de la profesión médica y el general público sobre el tema de LKS y sus implicaciones para la familia, y promover la investigación de LKS, publicar los resultados de las mismas, y para apoyar a las organizaciones que prestan investigación sobre LKS), la prestación de servicios de consultoría y asesoramiento, la realización de investigaciones y estadísticas análisis, administración y recaudación de fondos.



Recaudación de fondos

Estas páginas ofrecen información sobre nuestras actividades de recaudación de fondos actuales, y cómo usted puede apoyar FOLKS a través de actividades propias.

Para hacer una donación en apoyo de la gente, usando su tarjeta de crédito o débito a través de PayPal, haga clic en contrario en el botón "Done". En el cuadro de texto debajo de "precio", introduzca la cantidad que desea donar, y siga las instrucciones que aparecen en pantalla. ¡Gracias!

Las actividades de recaudación de fondos

! Una Noche de Música y Arte!

Miriam Curtis celebró una velada de música y arte que ofrece música clásica, jazz y música contemporánea con buen artista Helen perejil, el 13 de septiembre de 2007 en Flixton House, de Manchester. Todas las ganancias del concierto fueron donadas a la gente.

! John Conlon Ran 2007 el Maratón de Londres en apoyo de la gente!

John Conlon funcionó con éxito el maratón de Londres de 2007 (22 de abril) en apoyo de la gente, en 25 minutos 4hrs.

! Amy Alsop corrió el maratón de baño 2007 de Apoyo a la mitad de la gente!

El 25 de marzo, Amy Alsop corrió la Media Maratón de Bath en apoyo de la gente.

! Una Noche de Música y Arte!

Miriam Curtis celebró una velada de música y arte, con música clásica, jazz y contemporáneo con un fino artista Helen perejil, el 23 de noviembre de 2006 en Flixton House, de Manchester. Todas las ganancias del concierto fueron donadas a la gente.

! Cathy Cowie tomó el Reto! - 25 de mayo de 2006!!

Cathy recaudó £ 1,600 para la gente mediante el cumplimiento de un amor mucho tiempo para realizar un buceo cielo el 25 de mayo de 2006. Lea su historia aquí . Bien hecho Cathy!

! Patrick Magee y Marie-Suzanne corrió los 10 km de Manchester - 21 de mayo de 2006!!

Patrick y Marie-Suzanne apoyado FOLKS y recaudó £ 900 por ejecutar correctamente el Manchester 10 kilometros maratón el 21 de mayo de 2006.

! Jo y Dave Gilhooly conquistó la Muralla de Adriano - 31 julio a 5 agosto 2006!

Jo y Dave celebra su 10o aniversario de boda, y apoyó la gente, caminando por la longitud de la Muralla de Adriano (84 millas) a partir de julio 31 hasta agosto 5, 2006. Visite su blog en <http://uk.360.yahoo.com/busymumfrazzled> para aprender más acerca de la caminata. Su periódico local también ha cubierto su historia, leer sobre ello aquí . Hasta la fecha se han recaudado un fantástico £ 2.400.

Patrocinio y Donaciones

Usted puede hacer una donación en apoyo de la gente, o cualquiera de nuestras actividades de recaudación de fondos, utilizando su tarjeta de crédito o débito a través de PayPal - simplemente haga clic en el botón "donar" a continuación. En el cuadro de texto debajo de "precio", introduzca la cantidad que desea donar, y siga las instrucciones que aparecen en pantalla.

Alternativamente, envíe un cheque a la orden de "GENTE", a:

GENTE
c / o Osborn Cottage
Eggington
Camas
LU7 9PD
Reino Unido

Gift Aid

Para cualquier patrocinio, la gente puede ser capaz de reclamar el cobro de impuestos por el plan del Gobierno británico de Gift Aid. Esto significa que si usted es un contribuyente del Reino Unido y pagar el impuesto por lo menos igual a la donación que haga, la gente será capaz de reclamar 28p por cada \$ 1 donado. Si desea que su donación para beneficiarse de la ayuda de regalo, por favor indíquelo con su donación y proporcionar su dirección postal completa.

Formulario de Patrocinio

Si desea recaudar dinero para la gente que puede descargar un formulario de patrocinio a continuación.

- Sponsorship Form (PDF)
- Sponsorship Form (Word)

Rellene la sección en la primera página que describe lo que va a hacer, por ejemplo, "John Smith está ejecutando el maratón de Londres el 23 de abril de 2006».

Por favor, póngase en contacto con gente de info@friendsoflks.com para más información con respecto a la recaudación de fondos para la caridad.

Los archivos en formato PDF requieren Adobe Acrobat Reader para verlos. Para descargar o actualizar a la última versión de este software gratuito, por favor visite el sitio Web de Adobe .

Comité

El comité FOLKS está formado por padres y cuidadores de niños LKS, y todos son administradores de la caridad.

Oficiales



Angie Conlon
Presidente



Natali Knibbs
Secretario



Steve King
Tesorero

Miembros del Comité

John Conlon, Cowie Martin Cowie Cathy, Duncombe Robert, Marie-Suzanne Magee, Patrick Magee

Asesores Médicos

- Great Ormond Street Hospital, Londres - como el profesor Brian Neville