

Kirurgisk behandling av Landau-Kleffner syndrom

Cross JH, Neville BGR.

The surgical treatment of Landau-Kleffner syndrome

Epilepsia 2009; 50(Suppl.7): 63-7



Bakgrunn: Landau-Kleffner syndrom (LKS) er et epileptisk syndrom karakterisert ved auditiv agnosi og ervervet afasi på grunn av epileptisk aktivitet bitemporalt. Hos noen pasienter er syndromet assosiert med elektrisk status epilepticus under dyp søvn (ESES), mens hos andre er den bitemporale epileptiske aktiviteten økt under søvn, uten å tilfredsstillere kriteriene for ESES. AEDs gir som oftest god anfallskontroll. Språkvanskene og adferdsproblemene kan imidlertid vedvare og gir mange av disse pasientene et betydelig handikap.

Den kirurgiske behandlingen av LKS, multiple subpiale transeksjoner (MST) går ut på å kutte de horisontale forbindelsene i korteks og bevare de vertikale, slik at funksjonen i området opprettholdes.

Denne metoden ble utviklet for å kunne gi behandling til pasienter som hadde sine foci i elokvent korteks, dvs. i funksjonelt viktige områder.

Artikkelen tar for seg noe av det som finnes av litteratur på området, i tillegg til egne erfaringer.

Metode og resultater: Det er dokumentert lite om denne behandlingsmetoden i litteraturen, og resultatene er svært varierende.

Frank Morrell publiserte i 1995 resultatene fra MST hos 14 LKS-pasienter. Seks barn fikk normalt språk og ble anfallsfrie etter inngrepet, fem hadde et bedret språk og ble anfallsfrie, og tre hadde ingen bedring i språket.

En internasjonal undersøkelse i 2004 av pediatrik epilepsikirurgi utført over en 12 måneders periode fra 20 sentre viste at MST utgjorde kun 0,6% av alle inngrep.

Fra England er det publisert resultater fra fem barn som gjennomgikk MST. Fire barn fikk en normalisering av EEG, et av dem først etter inngrep nr. 2. Fire av barna hadde en bedring av språkvanskene postoperativt.

Ved Great Ormond Street hospital i London er ti barn i alderen 5-10 år behandlet med MST for LKS. Syv pasienter fikk en bedring av språkferdighetene, men ingen gjenvant normal funksjon. Fire tilfredsstilte kriteriene for ESES preoperativt, og de øvrige hadde sentrotemporale spikes under søvn.

Tre av ti fikk en normalisering av EEG postoperativt. Fem pasienter ble anfallsfrie, og flere fikk en bedret adferd. En gutt fikk en dramatisk bedring av autistiske trekk. Det var svært få komplikasjoner

Pasientene skal ha forsøkt behandling med AEDs i to år før man vurderer kirurgi. Tidlig intervensjon ser ut til å bedre prognosen.

Kasuistikk: LKS er en sjelden epileptisk encefalopati. Kirurgisk behandling kan forsøkes, men det finnes lite litteratur om resultatene. Hittil er få pasienter med LKS behandlet med denne metoden, og MST må karakteriseres som eksperimentell kirurgi. Faren for komplikasjoner må vurderes opp mot sannsynligheten for et vellykket resultat.

Foreløpige rapporter tyder på at ca 2/3 av pasientene har god effekt av behandlingen, men få gjenvinner normal språkfunksjon. Risikoen ved inngrepet er liten.

Det er usikkert om liten suksessrate skyldes dårlig kirurgisk teknikk, unøyaktig lokalisering av epileptisk fokus, eller et uklart nevropatologisk substrat.

Det er behov for samarbeid mellom klinikker for å få tilstrekkelig med pasienter til å kunne skaffe erfaring på dette feltet.

Egne kommentarer:

Rent generelt tror jeg det henvises for få pasienter til kirurgisk behandling av epilepsi.

Når det gjelder LKS pasienter, får disse et alvorlig språkhandikap dersom man ikke får dempet den epileptiske aktiviteten. Anfall er ikke hovedproblemet. Dersom man ikke kommer til målet med medikamentell behandling, bør man tenke på kirurgi i form av MST tidlig i forløpet.