



ANNA ŻYWOT

Poradnia Psychologiczno-Pedagogiczna nr 3 w Krakowie

Refleksje na temat terapii logopedycznej dziecka z podejrzeniem zespołu Landaua-Kleffnera

ABSTRACT: The article gives an account of the course of a long-term speech therapy of a child with a suspected diagnosis of the Landau-Kleffner syndrome. The author provides the specifics of this boy's speech and methods of work on improving its operation and communication. She proves that neither severe dysfunction nor late time of starting such an effective therapy precludes possible progress. She also notes that constant and systematic continuation of work on the development of child's speech by parents at home largely contributes to the therapeutic success.

KEY WORDS: Landau-Kleffner syndrome, speech therapy, epilepsy, motor aphasia

Zespół Landaua-Kleffnera to stosunkowo rzadka postać padaczki wieku dziecięcego, w której najbardziej charakterystycznym objawem towarzyszącym jest regres w rozwoju mowy i języka. Nazwa zespołu pochodzi od nazwisk dwóch lekarzy: Williama M. Landaua i Franka R. Kleffnera, którzy początkowo opisali sześciu pacjentów z nabytą afazją i napadami epileptycznymi. Dotyka on najczęściej chłopców (dwukrotnie częściej) pomiędzy 3. a 7. rokiem życia, przy czym im wcześniej ujawni się choroba, tym mniejsze są szanse na całkowite ustąpienie objawów. Utrata umiejętności percepcji i ekspresji w zakresie mowy może pojawić się nagle lub mieć przebieg stopniowy. Charakterystyczny dla każdego przypadku jest natomiast nieprawidłowy zapis czynności bioelektrycznej mózgu (EEG), który wykazuje zmiany w okolicy skroniowej lub ciemieniowo-potylicznej. Typowe dla tego zespołu chorobowego jest także narastanie zmian w stanie senności i fазie snu NREM, przyjmujących wówczas obraz elektrycznego stanu padaczkowego¹. Przebieg choroby ma charakter przewlekły, a nieprawidłowy zapis EEG utrzymuje się do okresu dojrzewania, stopniowo się normalizując. Należy przy tym zaznaczyć, że nie zawsze owa normalizacja zapisu koreluje z wycofaniem się objawów afatycznych.

¹ J. PAPROCKA: *Zespół Landaua-Kleffnera*. „Forum Logopedyczne” 2008, nr 15, s. 36.

W pierwszym stadium choroby, które następuje przeważnie po okresie prawidłowego rozwoju psychoruchowego i trwa od kilku dni do kilku tygodni, dochodzi do wystąpienia zaburzeń w rozumieniu i nadawaniu mowy. Zazwyczaj (ale nie w każdym przypadku) stadium to przebiega z towarzyszeniem jednego epizodu padaczkowego lub większej ich liczby, z nieprawidłowym zapisem EEG. Następne lata najczęściej nie przynoszą nasilania się napadów, ale przy utrzymującym się nieprawidłowym zapisie EEG zaburzenia afatyczne mogą się pogłębiać. W trzecim stadium choroby, które przejawia się stopniową poprawą zapisu EEG, często obserwuje się polepszenie percepcyjnych i realizacyjnych umiejętności językowych, jednakże deficyty w tym zakresie nadal się utrzymują².

Etiologia choroby nie jest do końca znana. Ponieważ nie ma jednoznacznych dowodów na zmiany strukturalne mózgu, badacze skłaniają się raczej ku podłożu czynnościowym obserwowanych objawów. Mówi się również o przyczynach genetycznych (więcej przypadków zespołu wśród rodzin, u których członków zdiagnozowano epilepsję)³. Justyna Paprocka przedstawiła wyniki badań, które wskazują na takie źródła choroby, jak: neuroinfekcja, zaburzenia migracji neuronalnej, nieprawidłowy proces synaptogenezy i eliminacji połączeń neuronalnych, zaburzenia naczyniowe, metaboliczne lub autoagresywne. Przyczyną zaś afazji najprawdopodobniej może być to, że wyładowania czynności bioelektrycznej neuronów występują w obszarze mózgu odpowiedzialnym za funkcje językowe w czasie ich intensywnego rozwoju⁴.

Trudności w komunikacji werbalnej powodują wtórne zaburzenia zachowania. Dzieci przestają reagować na polecenia werbalne, obserwuje się dużą nadruchliwość, występują również problemy z koordynacją wzrokowo-ruchową, prawidłowym poruszaniem się i tonusem mięśni dłoni (trudności z rysowaniem, pisanem, wykonywaniem gestów), policzków i gardła. Efektem tego najczęściej jest bardzo niewyraźna artykulacja, problemy z połykaniem, ślinotok⁵. W diagnozie podejrzenia często kieruje się w stronę opóźnienia rozwoju umysłowego, głuchoty nabytej lub zaburzeń ze spektrum autyzmu.

Piotr jest chłopcem adoptowanym w okresie niemowlęctwa. Początkowo rozwój psychoruchowy przebiegał u niego prawidłowo. Dziecko w wieku około 1,5 roku zaczynało wypowiadać kilka pojedynczych słów, jak np. „mama”, „Ania”. W tym jednak czasie w przebiegu infekcji, przy miernie podwyższonej temperaturze (38°C), podczas snu nastąpił epizod drgawek z utratą świadomości, zwiotczeniem całego ciała, trwający około 1–3 minut. Chłopiec został hospitalizowany. Wykonany w szpitalu zapis czynności bioelektrycznej mózgu (EEG) okazał się nieprawidłowy. Stwierdzono zsynchronizowane i wielokrotnie wykazujące tendencje do napado-

² Ibidem.

³ Por. J. BŁESZYŃSKI: *Analiza różnicowa wybranych zespołów zaburzeń autystycznych*. Toruń, Wydaw. Naukowe Uniwersytetu Mikołaja Kopernika 2010, s. 92.

⁴ Por. J. PAPROCKA: *Zespół...*, s. 36.

⁵ Por. J. BŁESZYŃSKI: *Analiza różnicowa...*, s. 91.

wego uogólniania się zmiany w okolicach centralno-skroniowych, tzn. obecność: pojedynczych oraz w grupach i seriach fal theta 4–6 Hz z wyostrzonym rysunku, fal ostrych, trójfazowych fal ostrych oraz zespołów: fala ostra – fala wolna, sporadycznie: iglica – fala wolna. Opisywane zmiany były maksymalnie nasilone w początkowych stadiach snu i narastały ponownie w fazie budzenia. W wypisie dziecko określono jako alergiczne i zaznaczono, że w czasie pobytu w szpitalu przeszło przedłużającą się biegunkę oraz infekcję dróg moczowych, leczoną antybiotykami. Po tygodniu chłopiec znów został przyjęty do szpitala, po ponownym napadzie drgawek uogólnionych. Kolejne badanie EEG potwierdziło występowanie w okolicach ciemieniowo-skroniowo-potylicznych: serii średnio- i wysokonapięciowych fal theta (4–7/s) i delta (2–3/s), nietypowych zespołów i – fali oraz fal ostrych. Po wdrożeniu leczenia farmakologicznego (Depakine) nie odnotowano już incydentów z napadami drgawkowymi. Natomiast z relacji mamy chłopca wynikało, że od czasu jego pobytu w szpitalu zaczęła obserwować niepokojące zmiany w zachowaniu syna. Następował stopniowy regres w rozwoju mowy, ujawniła się duża nadrucliwość, trudności z reagowaniem na polecenia słowne, nadwrażliwość słuchowa i szereg nietypowych zachowań (jak np. fascynacja otwierającymi się i zamykającymi automatycznymi drzwiami). Nasilał się również lęk, powodujący sztywność w zachowaniu i wycofywanie z kontaktów społecznych, zwłaszcza z osobami obcymi. W następnych latach, w 6. i 11. roku życia chłopca, dwukrotnie wykonano rezonans magnetyczny (MR) głowy. Badania wykazywały nieprawidłowości w strukturach podkorowych płatów ciemieniowych i czołowych oraz w obrębie ciała modzelowatego (pień), najprawdopodobniej o charakterze demielinizacyjnym niepostępującym.

Piotr znalazł się pod moją opieką pedagogiczno-psychologiczną, mając 11 lat. Obserwacja funkcjonowania językowego chłopca wykazywała, że rozumiał on proste polecenia, zwłaszcza w konsytuacji lub poparte gestem. Miał natomiast ogromny problem w słownym porozumiewaniu się. Wypowiadał kilka sylab i słów w bardzo zniekształconej formie dźwiękowej. Próbuując nawiązać kontakt werbalny, zawsze posługiwał się właściwie jednym utrwalonym zwrotem: „Co to... to...?” (bądź: „Co to jee...?”). Nie potrafił intencjonalnie powtórzyć żadnego dźwięku czy słowa i miał duże trudności w naśladowaniu gestów i ruchów. Neurolog, pod którego stałą opieką znajdował się Piotr, w diagnozie wskazał afazję motoryczną i podejrzenie zespołu Landaua-Kleffnera.

Konsekwencją utrudnionego kontaktu słownego z otoczeniem były obserwowane nieprawidłowości w zachowaniu. Chłopiec, nie mogąc wyrazić za pomocą mowy swoich intencji, uciekał się do zachowań, które mogły być nieprzewidywalne. Obserwowałam nasilony w znacznym stopniu lęk, objawiający się trudnościami w kontakcie wzrokowym, potrzebie kontrolowania sytuacji, sztywności w zachowaniu, unikaniu wykonywania proponowanych zadań i czynności. Sprawność narządów artykulacyjnych oceniłam jako bardzo niską. Widoczne było podwyższone napięcie w obrębie mięśni twarzy, brak pionizacji języka i stosownej do wieku koor-

dynacji ruchowej żuchwy, języka i warg (m.in. niedostateczna separacja ruchów żuchwy i języka). Ujawniały się duże trudności z czuciem ułożenia narządów artykulacyjnych.

Pracę z dzieckiem rozpoczęłam od wydłużania kontaktu wzrokowego, tak aby chłopiec był w stanie obserwować moje ruchy i tym samym podejmować próby ich naśladowania. Pierwszym celem było więc nabycie przez pacjenta umiejętności odtwarzania ruchów motoryki dużej. W działaniach tych wspierałam się elementami terapii behawioralnej, stosując podpowiedzi manualne, a następnie – stopniowo się z nich wycofując i zachęcając dziecko do samodzielności. Dopiero kiedy chłopiec poprawił zdolności do imitacji w obrębie tzw. motoryki dużej, rozpoczęliśmy naukę naśladowania ruchów artykulacyjnych. Relatywnie szybko udało się uzyskać zdolność powtarzania przez Piotra samogłosek. Problem powstał przy staraniach uczenia dziecka imitacji spółgłosek, na początek – w sylabach otwartych. Czuć ułożenia narządów artykulacyjnych było na tyle zaburzone, że chłopiec właściwie wszystkie spółgłoski w sylabach zastępował jednym, zbliżonym do półotwartego, uniwersalnym dźwiękiem. Podejmowane przeze mnie próby wywoływania brakujących głosek nie dawały satysfakcjonujących efektów. Zasugerowałam więc rodzicom poszukanie wsparcia terapeutycznego u twórczyni metody manualnego torowania głosek – Elżbiety Wianeckiej. Odtąd przez pewien czas (około trzy lata) terapie były prowadzone równolegle. Wsparcie w postaci manualnego torowania głosek dało nadspodziewanie dobre efekty, nawet biorąc pod uwagę tak niekorzystne czynniki, jak wiek dziecka i głębokość zaburzeń. Piotr, nabywając równocześnie umiejętność rozpoznawania i odczytywania sylab i wyrazów, potrafił artykułować właściwie już większość spółgłosek. Trudności sprawiały mu głoski szeregu syczącego (*s, z, c, dz*) oraz szumiącego (*sz, ż, cz, dż*), które zastępował ciszącymi (*ś, ź, ć, dź*). Nie realizował dźwięku: *r*. Głoska *l* również była artykułowana nieprawidłowo (w związku z nadal utrzymującymi się trudnościami w pionizacji języka). Nabycie umiejętności długo jednak nie wystarczały Piotrowi do skutecznej komunikacji. Bardzo mała wydolność pamięci werbalnej, trudności z zapamiętaniem i odtworzeniem sekwencji ruchów artykulacyjnych sprawiały, że chłopiec nie był w stanie generować zrozumiałych dla otoczenia wypowiedzi. Nie udawało mu się wypowiedzieć nawet sekwencji najprostszych pod względem gramatycznym i fonetycznym. Dlatego była konieczna dalsza, wieloletnia i systematyczna praca nad programowaniem języka i poprawą wydolności pamięci werbalnej.

Bazując na osiągniętej przez chłopca umiejętności artykulacji sylab otwartych, podjęłam terapię na podstawie programu wspierania rozwoju mowy i języka „Powtarzam, rozumiem, nazywam”, stworzonym we współpracy z neurologopedą Elżbietą Bierońską⁶. Program ten jest dostosowany do możliwości percepcyjnych i realizacyjnych dziecka będącego na początkowym etapie uczenia się mowy. Wspie-

⁶ Por. A. ŻYWOT, E. BIEROŃSKA: *Powtarzam, rozumiem, nazywam. Program terapii dla dzieci z zaburzeniami komunikacji językowej*. Kraków, Wydaw. WiR 2010.

rając się teoriami naukowymi dotyczącymi specyfiki i etapów kształtowania się systemu językowego⁷, za podstawę programu przyjęto założenie, że zdolność wypowiedzenia przez dziecko pojedynczych sylab otwartych jest fundamentem, wokół którego można rozwijać poszczególne umiejętności językowe. Poprzez stymulację bardzo ograniczonej i zaburzonej pamięci werbalnej (zdolności do zapamiętywania kolejności poszczególnych dźwięków i ich zespołów w słowach i dłuższych wypowiedziach) dąży się do osiągnięcia umiejętności połączenia w jedno słowo dwóch, a później większej liczby sylab otwartych. Jeśli terapeuta zdoła to osiągnąć, to nawet jeśli dziecko bardzo długo pozostanie na takim etapie w zakresie wydolności pamięci werbalnej, można mu pomóc w budowaniu pierwszych dłuższych wypowiedzi, odpowiednio dobierając materiał do ćwiczeń. Dodatkowo praktyka kliniczna wskazuje, że nawet jeśli uczeń nie jest w stanie wypowiadać słów dłuższych niż dwusylabowe, to zwykle potrafi rozbudowywać swoje wypowiedzi o kolejne składniki o takiej krótkiej strukturze.

Najistotniejszy w przypadku Piotra był właściwy dobór materiału językowego do ćwiczeń – tak aby struktura fonetyczna słów była maksymalnie uproszczona i możliwa do realizacji przez chłopca mimo jego bardzo ograniczonych możliwości w tym zakresie. Zasadą więc było konstruowanie próbek wyrazów i zdań złożonych głównie z dwóch sylab otwartych. Zakładałam, że dopiero po ich opanowaniu w kolejnych etapach ćwiczeń będzie można proponować chłopcu słowa złożone z trzech sylab otwartych oraz te, które kończą się spółgłoską. Sposób pracy z chłopcem determinowało również przypuszczenie, że w związku z tym, iż zdiagnozowane nieprawidłowości pracy mózgu obejmują obszar odpowiedzialny za rozumienie i nadawanie mowy w lewej półkuli, w terapii należy wspierać procesy kompensacyjne możliwe do uruchomienia przez Piotra. Każdą zatem ćwiczoną strukturę – z natury swej będącą sekwencją następujących po sobie w czasie dźwięków (odbieraną przez lewą, analityczną półkulę) – wspierałam ilustracją, obrazkiem sytuacyjnym, ujmującym znaczenie symultanicznie, całościowo, za pomocą obrazu (co jest domeną półkuli prawej). Zaletą zilustrowania każdej ćwiczonej frazy było to, że zawsze łatwo mogłam skontrolować stopień zrozumienia danego słowa lub konstrukcji składniowej, poprzez polecenie podania odpowiedniego obrazka.

Należy przy tym podkreślić, że powtarzanie (a więc naśladowanie) to jeszcze nie mowa. Kluczowa jest umiejętność posługiwania się językiem jako narzędziem, pozwalającym na komunikację społeczną, uczenie się, wyrażanie swoich odczuć i pragnień. Większą więc – a w moim mniemaniu najważniejszą – część pracy musieli wykonywać rodzice w domu i innych miejscach, w codziennych sytuacjach, w których chłopcu towarzyszyli. Ogromna determinacja i intuicja mamy Piotra

⁷ Podstawą dla twórczyni programu były: pionierska teoria nabywania systemu językowego i jego rozpadu w zaburzeniach afatycznych Romana Jakobsona, badania nad kształtowaniem się języka u dzieci Marii Zarebiny, a także tezy zawarte w teorii naukowej stworzonej przez Jadwigę Cieszyńską-Rożek, twórczynię symultaniczno-sekwencyjnej metody wczesnej nauki czytania.

sprawiła, że robił on powolne, acz systematyczne postępy w spontanicznej komunikacji językowej. Każda domowa sytuacja była wykorzystywana do nazywania rzeczy, czynności i opisywania zjawisk. Na początku wymagało to wiele cierpliwości i wiary w możliwe postępy syna, gdyż praktycznie każde słowo, zwrot czy zdanie należało mu „podpowiadać”, dzieląc je na pojedyncze sylaby. Nikłe były możliwości rozkodowywania słyszanych wypowiedzi i bardzo mała wydolność pamięci sekwencji dźwięków i ruchów artykulacyjnych.

Obecnie Piotr ma 18 lat. Ostatnio wykonywane badania EEG wskazują na systematyczną poprawę. Równie widoczne postępy obserwuje się w mowie. Chłopiec znajduje wyraźną radość w możliwości językowego opisu świata. Można nawet powiedzieć, że stał się na swój sposób... gadatliwy, zwłaszcza w bezpiecznym otoczeniu, w towarzystwie swoich rodziców. Wytrwale nazywa rzeczy i zjawiska go otaczające. Potrafi także zrelacjonować językowo rodzicom zdarzenia, w których uczestniczył poza domem (w szkole, na wycieczce itp.). Istotnym natomiast problemem pozostaje sposób, w jaki Piotr posługuje się językiem jako systemem. Widoczne jest, że z powodu występujących przewlekłych zaburzeń w dostatecznej aktywizacji obszarów językowych w lewej półkuli, język jest przyswajany nietypowo, niejako w trybie awaryjnym, charakterystycznym dla opracowywania informacji przez prawą półkulę mózgu⁸. Formę dźwiękową wypowiedzi nadal cechuje znaczny stopień zaburzenia. Występują liczne uproszczenia grup spółgłoskowych, substytucje oraz elizje głosek i sylab, co powoduje, że chłopiec nie zawsze jest rozumiany, zwłaszcza przez osoby obce. Większość jego wypowiedzi składa się z rzeczowników w mianowniku, ewentualnie czasowników w 3. os. l. poj. Zasób słownictwa biernego i czynnego, chociaż systematycznie się poszerza, jest u niego jeszcze stosunkowo ograniczony. Często, nie mogąc sobie przypomnieć konkretnego słowa, chłopiec zastępuje je innym z tego samego pola znaczeniowego. Pozytywne natomiast jest to, że od jakiegoś czasu potrafi użyć w swojej wypowiedzi nazwy lub zwrotu, które nie były specjalnie ćwiczone z inicjatywy terapeuty czy rodziców, a które jedynie zasłyszał i spontanicznie przywołał. Bardzo duży problem dla Piotra stanowi użycie odpowiedniej końcówki fleksyjnej, rodzaju i liczby. Ma trudność z linearnym uporządkowaniem składników zdania i jeżeli formułuje wypowiedź dłuższą niż jednowyrazowa, poszczególne słowa przyłącza jako osobne całości, bez połączeń fleksyjnych i składniowych.

Pomimo utrzymujących się trudności to, jak obecnie Piotr funkcjonuje językowo, należy poczytać za jego ogromny sukces. Głębokość zaburzeń oraz późny wiek rozpoczęcia efektywnej terapii nie pozwalały bowiem na początku na pozytywną prognozę. Przypadek chłopca jest dowodem, że opór i determinacja rodziców, ich

⁸ O analityczno-sekwencyjnej strategii przetwarzania informacji w półkuli lewej oraz całościowym i symultanicznym (jednoczesnym) – w półkuli prawej pisała m.in. J. Cieszyńska-Rożek (np. J. CIESZYŃSKA-ROŻEK: *Kocham uczyć czytać. Poradnik dla rodziców i nauczycieli*. Kraków, Wydaw. Edukacyjne 2006, s. 31–38).

wiara w możliwość maksymalnego wykorzystania potencjału rozwojowego dziecka oraz długotrwała i systematycznie prowadzona, wielotorowa terapia, kontynuowana w domu, może przynieść satysfakcjonujące efekty.

Bibliografia

- BŁESZYŃSKI J.: *Analiza różnicowa wybranych zespołów zaburzeń autystycznych*. Toruń, Wydaw. Naukowe Uniwersytetu Mikołaja Kopernika 2010.
- CIESZYŃSKA-ROŻEK J.: *Kocham uczyć czytać. Poradnik dla rodziców i nauczycieli*. Kraków, Wydaw. Edukacyjne 2006.
- PAPROCKA J.: *Zespół Landaua-Kleffnera*. „Forum Logopedyczne” 2008, nr 15, s. 35–38.
- ŻYWOT A., BIEROŃSKA E.: *„Powtarzam, rozumiem, nazywam”. Program terapii dla dzieci z zaburzeniami komunikacji językowej*. Kraków, Wydaw. WiR 2010.