

**Le lien entre syndrome de Landau-Kleffner et les déficits du langage**  
**The link between Landau-Kleffner syndrome and language deficit**



Boukhdna Mounir \*

Université mohamed lamine debaghine-Setif 2,  
mounir.ortho25@gmail.com

Date de soumission: 14/08/2023 date d'acceptation: 31/12/2023 Date de publication: 31/12/2023

---

**Résumé:**

Cet article vise à aborder les caractéristiques cliniques, diagnostiques, thérapeutiques du syndrome de Landau-Kleffner, ou ce qu'on appelle l'aphasie épileptique acquise, cette dernière comprend une faiblesse neuropsychologique progressive associée à l'apparition d'une activité électrique dans l'EEG, ainsi qu'associée à la physiopathologie et des ondes élevées et continues pendant le sommeil, Outre le syndrome d'épilepsie acquise et même d'épilepsie bénigne de l'enfance accompagnée de mutations temporelles centrales avec des facteurs distincts tels que l'âge de l'enfant lors du début des crises, la zone d'épilepsie et la sévérité de son évolution, il est généralement associé à certains troubles du langage tels que le retard de langage, les difficultés d'apprentissage ou même l'autisme, ce qui rend difficile l'orthophoniste de poser un diagnostic précis des cas dus à des symptômes qui se chevauchent, sa connaissance des caractéristiques associées à ce syndrome facilite donc cette tâche, et ainsi soit orienté les cas selon leurs besoins, ou développer un programme de prise en charge efficace et précis.

**Mots clés:** Landau-Kleffner ,EEG , Aphasie, Langage , Diagnostic.

**Abstract:**

This article aims to address the clinical, diagnostic, therapeutic, features of Landau-Kleffner syndrome, or so-called acquired epileptic aphasia, the latter includes progressive neuropsychological weakness associated with the onset of electrical activity in the EEG, as well as associated with the pathophysiology and continuous high waves during sleep, In addition to the syndrome of acquired epilepsy and even benign

---

\* *Auteur expéditeur*

childhood epilepsy accompanied by central temporal mutations with distinct factors such as the age of the child at the onset of the seizures, the area of epilepsy and the severity of its evolution, it is generally associated with certain language disorders such as language delay, learning difficulties or even autism, which makes it difficult for the speech therapist to make an accurate diagnosis of cases due to overlapping symptoms, his knowledge of the characteristics associated with this syndrome therefore facilitates this task, and so either refer cases according to their needs, or develop a program of efficient and precise treatment.

**key words:** Landau-Kleffner, EEG, Aphasia, Language, Diagnosis.

### **Introduction:**

Le syndrome de Landau-Kleffner est une encéphalopathie épileptique rare de l'enfant qui touche les enfants entre 2 à 8 ans. Il se caractérise par une aphasie acquise et une agnosie auditivo-verbale sévère associée à une épilepsie confirmée par l'apparition des anomalies dans le tracé de l'EEG. La corrélation entre les décharges EEG paroxystiques et la détérioration du langage a été suggérée pour la première fois par Landau et Kleffner (1957), qui ont rapporté cinq enfants atteints d'aphasie acquise associée à un trouble convulsif (TW, 1991). Ils ont rapporté une amélioration du langage concordant avec l'amélioration de l'EEG et ont suggéré une ablation fonctionnelle des zones du langage par des décharges convulsives persistantes comme physiopathologie. Le syndrome de Landau-Kleffner (LKS) fait partie de la Classification internationale des syndromes épileptiques depuis 1985 (DVM., 1985). Ce syndrome rare soulève des questions épistémologiques concernant la pathogenèse du langage, les anomalies de l'EEG et les syndromes épileptiques associés. Le LKS peut démontrer un lien direct entre l'épilepsie et les déficits du langage. Le but de ce travail était aborder les caractéristiques cliniques, diagnostiques, thérapeutiques de ce syndrome qui est généralement associé à certains troubles du langage tels que le retard de langage, les difficultés d'apprentissage ou même l'autisme, à travers cette étude descriptive nous expliquerons son impact sur les performances et le langage de l'enfant dans le but de parvenir à une évaluation et à une prise en charge efficaces chez des enfants atteints d'un syndrome de Landau- Kleffner .

### **1. Manifestations cliniques:**

Le syndrome de Landau-Kleffner est caractérisé par une aphasie acquise et des paroxysmes EEG paroxystiques activés par le sommeil

prédominant sur les régions temporales ou pariéto-occipitales. Les symptômes secondaires incluent des troubles psychomoteurs ou comportementaux et une épilepsie avec une évolution favorable pour le contrôle des crises. La prévalence n'est pas claire. Une prédominance masculine existe, avec un ratio d'environ 2:1. Ce syndrome régressif affecte les enfants après avoir atteint des étapes de développement précoces, 3 à 9 ans étant l'âge habituel de présentation. La première manifestation du trouble du langage est une « surdité verbale » apparente ou une agnosie verbale auditive . Les parents signalent qu'un enfant ne répond plus à leurs commandes, même avec des voix élevées. Cette agnosie auditive s'étend aux bruits familiers, notamment les cloches, les sifflets ou la sonnerie d'un téléphone. Les audiogrammes et la réponse évoquée auditive du tronc cérébral (BAER) sont normaux. Les retards et les anomalies dans les réponses évoquées corticales à longue latence suggèrent une localisation dans les régions temporales postérieures (Zovari N, 1997)

Des tâches d'écoute dichotique ont montré une extinction permanente d'une oreille controlatérale au cortex temporal affecté, et une étude des potentiels évoqués auditifs à longue latence chez cinq enfants ayant récupéré d'un LKS a révélé une réduction de tension unilatérale impliquant le pic N1c, provenant des aires auditives associatives, par rapport à un pic N1b normal lié au cortex auditif primaire. Les résultats suggèrent un dysfonctionnement à long terme du cortex auditif associatif. (Wioland N, 2001)

La surdité verbale peut dégénérer en une insensibilité totale et une communication expressive altérée. L'expression est marquée par une augmentation progressive des mauvaises articulations et du discours télégraphique ; un jargon fluide ou un mutisme total peut survenir . Les enfants peuvent s'exprimer avec un système de signes grossiers ou des gestes. Le trouble du langage peut être progressif ou incrémental, caractérisé par des rémissions et des exacerbations. L'évolution fluctuante de l'aphasie dans le LKS reste l'une de ses caractéristiques les plus déconcertantes. Une relation entre l'âge d'apparition plus jeune et le pire résultat à long terme a été rapportée. Bishop dans une analyse de 119 cas signalés jusqu'en 1985, a soutenu que l'association entre l'âge d'apparition et le pronostic suggère que le LKS est un trouble du traitement auditif de niveau supérieur. Chez un enfant plus jeune sans développement avancé du langage, l'effet est dévastateur, car la voie auditive normale menant à l'acquisition du langage est bloquée. Chez l'enfant plus âgé, le résultat

sera moins grave, puisque le langage a été partiellement appris. Un scénario analogue est la surdité profonde, lorsque l'aire de Wernicke est intacte mais que l'entrée sensorielle est défectueuse. La surdité profonde chez un jeune enfant a un effet plus profond sur le développement du langage que chez un enfant plus âgé. Même la perte auditive relativement légère et fluctuante de l'otite moyenne peut altérer le langage chez un jeune enfant en train de développer le langage. (Beaumanoir A, 1985)

Les enfants atteints de LKS peuvent ne pas suivre précisément un modèle de trouble du traitement auditif. Compte tenu de l'âge habituel de présentation entre 4 et 7 ans, l'enfant n'a pas acquis suffisamment de compétences en lecture et en écriture ; l'enfant plus âgé, cependant, peut perdre ces compétences. La rétention partielle des compétences en écriture suggère un meilleur pronostic en phase de rééducation (Deonna T, 1982). Le trouble du langage du LKS a des points communs avec le trouble du spectre autistique. Les déficits de communication dans l'autisme comprennent un développement anormal du langage parlé et une altération de la capacité à initier ou à soutenir une conversation. Le langage de l'enfant autiste est souvent stéréotypé, répétitif et idiosyncrasique, avec des écholalies et des néologismes. Le fait que des crises peuvent survenir dans l'autisme et que les anomalies de l'EEG sont courantes complique l'image. De plus, au moins un tiers des tout-petits autistes présentent une régression neurodéveloppementale, impliquant le langage, la sociabilité, le jeu et la cognition .Le LKS représente une perte sélective du langage en association avec un EEG. anormalement paroxystique, éventuellement caractérisé par un état de mal épileptique électrographique du sommeil à ondes lentes (ESES). (Ballaban-Gil K, 2000)

Bien qu'il existe un chevauchement considérable dans la sémiologie du LKS et de l'autisme, certaines différences émergent. La grande majorité des enfants autistes qui subissent une régression du langage le font avant l'âge de trois ans, contre un âge moyen de régression du langage dans le LKS de 5 à 7 ans. Seuls 10 % des enfants atteints de LKS régressent avant trois ans . Comme la régression de l'autisme se produit tôt, elle entraîne généralement la perte de mots uniques, par rapport à des changements plus drastiques chez les enfants LKS qui sont généralement plus âgés et ont un vocabulaire et un langage plus développés. Le LKS ne présente pas le profil comportemental qui englobe les principaux déficits de l'autisme, c'est-à-dire les anomalies de la relation sociale réciproque et les modèles stéréotypés restreints d'intérêts et de comportements. Il existe une relation complexe entre le

LKS, l'autisme, l'ESES et les dysphasies du développement et l'interaction entre les décharges épileptiformes et le dysfonctionnement cognitif reste énigmatique. La présence de fluctuation dans le langage et les déficits comportementaux, cependant, devrait soulever des inquiétudes concernant un diagnostic d'accompagnement de l'épilepsie. (Ming L, 1996)

L'épilepsie focale peut interférer avec le langage. Un état de mal épileptique aphasique et une aphasie post-critique ont été rapportés. Les enfants atteints d'épilepsie focale sévère due à des lésions cérébrales statiques impliquant le cortex du langage peuvent présenter une aphasie critique épisodique ou un état de mal épileptique et devenir aphasiques de façon permanente. Les premiers stades du LKS, avec une hyperkinésie et une légère agnosie auditive verbale, peuvent être confondus avec le trouble déficitaire de l'attention avec hyperactivité (TDAH). Des troubles de la personnalité, de l'agressivité et de la dépression sont notés. Des troubles du développement non verbaux peuvent survenir, mais les capacités opérationnelles et intellectuelles sont généralement préservées dans le LKS. Le diagnostic différentiel comprend également la surdité, le mutisme électif et les troubles psychiatriques aigus. (Lanzi G, 1994)

## **2. Manifestations épileptiques :**

Les convulsions surviennent chez environ 70 % des patients, un tiers sous la forme d'une crise unique ou d'un épisode d'état, la plupart du temps au début . Dans d'autres, des crises peu fréquentes surviennent entre 5 et 10 ans. Après l'âge de 10 ans, seulement un cinquième des patients continuent avec des crises sporadiques ; à 15 ans, les crises persistent rarement. Les crises sont souvent motrices partielles simples nocturnes, plaçant le LKS sur un spectre qui inclut le BECTS. Les crises tonico-cloniques généralisées, les absences atypiques et les crises myocloniques-astatiques sont moins fréquentes. Les crises partielles complexes avec automatismes psychomoteurs sont rares. Les crises toniques ne sont pas caractéristiques. La fréquence et le type de crises n'ont aucune influence sur le pronostic. Le traitement par monothérapie anticonvulsivante est généralement efficace pour le contrôle des crises, mais pas pour l'aphasie (Fejerman N, 2000)

## **3. Résultats EEG:**

Les anomalies épileptiformes du LKS sont variables, mais frappantes. Des pointes bilatérales indépendantes temporales ou temporopariétales, une activité bilatérale à ondes lentes maximales de 1 à 3 Hz, des décharges généralisées à ondes aiguës ou lentes et des pointes

multifocales ou unilatérales sont décrites. Un rapport sur la cartographie spectrale et topographique de l'EEG a révélé une variabilité dans le mode de propagation des décharges paroxysmales . L'activité de fond est souvent normale ou limite. Il y a rarement une activation par hyperventilation ou stimulation photique. Les décharges épileptiformes sont activées par le sommeil, notamment l'endormissement (Fig. 1). L'activation significative des pics et ondes pendant le sommeil non paradoxal a conduit certains à faire une analogie avec le CSWS. Finalement, dans le LKS, pratiquement tous les patients ont des pointes et ondes bilatérales sur 85 % du sommeil non paradoxal (ESES). Au cours d'une nuit donnée, cependant, ces décharges continues peuvent être focales, limitées à la région temporopariétale. Alors que les enregistrements de sieste montrent les mêmes anomalies que ceux enregistrés pendant le sommeil nocturne complet, une surveillance EEG à long terme peut être nécessaire pour détecter ce phénomène. Une relation d'interdépendance entre le langage et les manifestations épileptiques a été décrite , bien que toutes les études ne l'aient pas suggéré. Holmes a qualifié les anomalies EEG d'épiphénomènes d'une pathologie sous-jacente du cortex liée à la parole, plutôt que la cause de l'aphasie (Massa R, 2000). Ce point de vue est étayé par plusieurs observations : la suppression transitoire des décharges EEG avec des benzodiazépines intraveineuses n'entraîne pas d'amélioration de l'aphasie;



**FIGURE 1** EEG chez une fillette de 5 ans avec LKS. Notez le fond éveillé / somnolent (à gauche), l'activation de l'activité épileptiforme dans le sommeil de stade 1 (au milieu) et l'ESES dans le sommeil NREM (à droite). Avec l'aimable autorisation de William D. Gaillard, M.D.

Les modifications de l'EEG peuvent ne pas s'accompagner d'une modification de l'aphasie; l'aphasie ne répond pas aux anticonvulsivants conventionnels malgré le contrôle des crises; l'aphasie persiste à l'âge adulte malgré la normalisation de l'EEG. Alternativement, l'amélioration et l'aggravation peuvent coïncider dans le même sens, en particulier dans l'EEG du sommeil. La disparition des pointes-ondes continues peut annoncer une amélioration de l'aphasie. Il semble raisonnable d'entreprendre un traitement pour mettre fin aux décharges EEG continues au début du LKS. Le placement de LKS sur un spectre avec BECTS pose un défi dans la prise en charge des patients présentant des caractéristiques BECTS qui développent des signes plus inquiétants, notamment un dysfonctionnement neuropsychiatrique et une réfractaire aux médicaments (Tuchman RF, 1997) . Les patients présentant des crises par ailleurs classiques d'épilepsie rolandique peuvent développer des crises atypiques, y compris des absences généralisées tonico-cloniques, atoniques et atypiques, ainsi que des troubles ESES et cognitifs ou comportementaux. Les tentatives pour distinguer les schémas EEG spécifiquement associés au LKS ont identifié des foyers d'ondes lentes unilatéraux, des décharges transitoires bilatérales indépendantes et une activation majeure des décharges transitoires et ondulatoires pendant le sommeil (Lerman-Sagie T, 2007)

L'interaction entre le LKS et l'autisme pose un autre dilemme diagnostique. Dans une étude d'EEG de sommeil prolongé chez des enfants autistes sans épilepsie, un EEG épileptiforme a été identifié chez 14 % des 155 enfants avec régression, contre 6 % des 364 sans régression. Notre étude de 894 patients atteints de troubles du spectre autistique étudiés avec EEG pendant la nuit a révélé des potentiels épileptiformes chez 19 % et aucune étude n'a révélé d'ESES. L'EEG de nuit semble justifié chez les enfants autistes présentant une régression ou une fluctuation de leur évolution clinique, mais n'est par ailleurs pas indiqué chez les patients non sélectionnés. (Nass R, 2006)

#### **4. Étiologie:**

L'étiologie du LKS reste inconnue et peut être due à diverses causes. L'encéphalite a été postulée, mais non vérifiée. L'évolution clinique est assez différente de celle des enfants atteints d'encéphalite chronique de type Rasmussen. Dans un rapport détaillé de deux cas de

LKS ayant subi une lobectomie temporale partielle, Cole et al. de l'Institut neurologique de Montréal n'a pas réussi à découvrir l'encéphalite. Les spécimens pathologiques étaient normaux à l'exception d'une légère gliose sous-piale et d'astrocytes fibreux occasionnels dans la substance grise corticale.

Il n'y avait aucun signe d'inflammation, de démyélinisation, de sclérose hippocampique ou de dysgénésie. Un rapport confirmant les changements encéphaliques sur la biopsie corticale a été donné par Lou et al.

Cependant, leur cas était atypique avec une élévation des protéines du LCR et des anomalies focales d'imagerie. D'autres cas biopsiés n'avaient pas de changements encéphaliques. L'angiographie a parfois suggéré une artérite isolée des petits et moyens vaisseaux dans certaines études, mais pas dans d'autres. (Bicknese AR, 2007)

D'autres étiologies rapportées incluent une prédisposition génétique, la toxoplasmose, la neurocysticercose, l'astrocytome temporal, le gangliogliome temporal, la méningite à *hémophilus influenzae*, la panencéphalite sclérosante subaiguë, une maladie démyélinisante inflammatoire et un métabolisme anormal du zinc. Le LKS peut représenter une voie finale commune avec de multiples étiologies potentielles, acquises ou génétiques.

Les troubles du langage, les anomalies de l'EEG et l'épilepsie sont probablement le résultat d'une atteinte aux zones temporo-pariétales du cerveau en développement. Comme pour les autres syndromes épileptiques, il serait utile de classer le LKS en sous-groupes cryptogéniques ou symptomatiques. Des différences dans la pathogenèse, le traitement et le pronostic peuvent apparaître, analogues aux spasmes infantiles du syndrome de West. (Rintahaka PJ, 2010)

### **5. Études diagnostiques :**

Les enquêtes n'ont pas délimité des preuves suffisantes pour expliquer la physiopathologie. Les résultats du LCR, de la tomodensitométrie (TDM) et de l'imagerie par résonance magnétique (IRM) sont normaux. Il existe des élévations exceptionnellement légères de la protéine du LCR, des modifications de la substance blanche à la TDM/IRM ou une lésion structurelle. Les puristes peuvent soutenir que de tels cas représentent d'autres conditions imitant LKS. Un léger élargissement ou asymétrie des cornes temporales a été rapporté, peut-être secondaire au processus épileptique à long terme.

Diverses études de tomodensitométrie d'émission de photons uniques (SPECT) et de tomographie par émission de positrons (TEP) sur

un petit nombre de patients ont montré des anomalies du lobe temporal dans la perfusion cérébrale et le métabolisme du glucose . Chugani et al. ont étudié 17 enfants LKS avec FDG-PET, démontrant un hypométabolisme dans le gyri temporal moyen.

Une diminution de la perfusion temporo-pariétale a été observée avec la SPECT. Une corrélation entre l'aphasie du LKS et l'hypométabolisme du lobe temporal n'est pas certaine, car des résultats similaires sont observés chez les enfants épileptiques qui ne sont pas aphasiques. (Van Bogaert P, 2013)

### **6. Traitement:**

Le traitement pharmacologique du LKS est problématique en raison de plusieurs observations confondantes. L'évolution bénigne de l'épilepsie versus les troubles dévastateurs du langage, l'évolution fluctuante de l'aphasie, le retard d'amélioration par rapport à l'EEG, la possibilité de rémission spontanée et la rareté du trouble rendent de multiples barrières aux essais cliniques contrôlés. La détermination de l'efficacité du traitement est difficile. Il y a relativement peu de mentions dans la littérature concernant les antiépileptiques de choix. Marescaux et al. ont observé que le phénobarbital, la carbamazépine et la phénytoïne étaient inefficaces voire aggravants. Le phénobarbital, sans effet sur le langage, a intensifié les troubles du comportement, notamment l'hyperkinésie. La carbamazépine et la phénytoïne semblaient augmenter la durée de l'activité des pointes-ondes pendant le sommeil. Le valproate, l'éthosuximide, le clonazépam et le clobazam se sont avérés partiellement ou transitoirement efficaces. Il a été rapporté que le clobazam réduisait de manière significative les décharges continues de pointes-ondes dans plusieurs petites études, associées à l'amélioration du langage . La vigabatrine et le felbamate ont également été signalés comme étant efficaces.

Les corticostéroïdes ont été un traitement efficace pour les anomalies cliniques et EEG. Cela a été rapporté par McKinney et McGreal , conduisant à la spéculation de l'encéphalite chronique comme étiologie du LKS. L'efficacité peut être augmentée par une introduction précoce . Une récurrence de l'EEG épileptiforme suivie d'une rechute aphasique a été décrite après une réduction progressive des stéroïdes. Un traitement prolongé, chronique ou intermittent peut être justifié si une amélioration significative de la fonction neuropsychologique est atteinte. Un autre ajout récent est l'IVIg. La justification de son utilisation dans le

LKS réside dans la nature réfractaire des anomalies épileptiformes et les rapports d'effets bénéfiques dans d'autres épilepsies infantiles réfractaires. (Lesca G, 2013)

Le traitement chirurgical comprenant la lobectomie temporale dans les cas lésionnels et non lésionnels a été associé à une amélioration du langage et du contrôle des crises. La transection sous-piale multiple (MST), conçue pour perturber sélectivement les fibres horizontales intracorticales avec une lésion minimale des colonnes corticales orientées verticalement, a été suggérée dans le traitement des épilepsies résultant d'un cortex éloquent ou non résécable. Morrell a rapporté une série de 14 cas de LKS dans lesquels les décharges épileptogènes sont apparues unilatéralement et ont été traitées chirurgicalement avec MST.

Sept patients ont retrouvé une parole adaptée à leur âge ; quatre ont montré une amélioration marquée mais ont continué dans les programmes d'orthophonie; et les trois autres n'avaient pas changé. D'autres séries ont été de petite taille et ont montré des améliorations souvent temporaires, ou dans une série de cinq patients une amélioration partielle mais associée à une extension ultérieure de la procédure chez un patient suite à une rechute d'ESES et des déficits cliniques. Le moment le plus approprié de cette procédure et ses ramifications à long terme sont inconnus. Une expérience supplémentaire est nécessaire pour clarifier le rôle du MST dans le traitement du LKS. (Rosalie & Anaïs, 2015)

L'orthophonie est indispensable avec des évaluations langagières et neuropsychologiques périodiques. Les manifestations comportementales indésirables peuvent refléter en partie la frustration causée par l'aphasie. L'introduction d'un système de communication efficace pourrait aider à atténuer ces comportements négatifs. Certains enfants atteints d'agnosie auditive verbale de longue date sont intégrés avec succès dans les écoles pour sourds, bien que d'autres continuent d'avoir des déficits marqués dans l'adaptation sociale et la communication. Les patients qui récupèrent le langage verbal abandonnent l'usage des signes, dissipant les inquiétudes de certains éducateurs quant à la concurrence préjudiciable entre les deux systèmes. (Metz-Lutz, 2019)

Une compréhension altérée secondaire au bruit de fond chez les adolescents et les adultes qui s'étaient remis d'un LKS suggère que l'amélioration de l'environnement acoustique peut améliorer la capacité de reconnaissance de la parole. L'écoute peut être facilitée en augmentant le volume de la parole par rapport au bruit ambiant. Ceci est accompli avec des systèmes FM personnels ou de classe à faible gain ou modifier acoustiquement la salle de classe . Une étude linguistique approfondie

d'un homme de 26 ans, gaucher, avec un début de LKS à l'âge de cinq ans qui a appris la langue des signes à 13 ans, a révélé que la langue des signes était le mode de communication le plus efficace. Des restrictions sévères dans la compréhension et la production de l'anglais parlé ou de la lecture labiale, et une moindre altération de la lecture, ont persisté. L'IRM fonctionnelle (IRMf) a révélé une forte activation du cortex auditif (RL) à la parole entendue, une faible réponse à la lecture labiale silencieuse et une forte activation du cortex d'association temporo-pariéto-occipital droit lors de la visualisation du langage des signes. D'autres études d'IRMf peuvent fournir une compréhension de l'étendue de la déficience corticale et de l'applicabilité de diverses stratégies thérapeutiques. (Afifa Charfi, 2019)

### **7. Pronostic:**

Plusieurs variables peuvent influencer le pronostic, notamment l'âge d'apparition, le schéma du déficit du langage, la fréquence et la topographie des décharges EEG, la durée de l'épilepsie, l'efficacité et les effets indésirables des anticonvulsivants . Il existe peu d'études de suivi à long terme et aucune conclusion définitive concernant le potentiel de récupération. Les résultats vont du rétablissement complet à l'aphasie sévère permanente, la plupart connaissant une amélioration et des déficits résiduels modérés du langage. Dans une étude de Soprano et al. aucun enfant présentant des anomalies persistantes à l'EEG n'a retrouvé un langage normal ou quasi normal ; même parmi les neuf dont l'EEG s'est normalisé ; seuls trois ont eu une récupération complète. Une récente étude à long terme de 11 patients avec un suivi moyen de neuf ans huit mois a révélé une récupération complète du langage dans seulement 18,2 % des cas et un retard mental dans 63,6 %. Les facteurs pronostiques défavorables semblent être l'apparition avant 4 ans, la durée de l'aphasie supérieure à un an, la durée et la continuité de l'ESES.

### **Conclusion:**

Le LKS est un syndrome épileptique caractérisé par une aphasie acquise et des anomalies épileptiformes de l'EEG éventuellement caractérisées par l'ESES. Le trouble du langage pourrait être le résultat d'une perturbation paroxystique de la fonction du langage au moment de son plus grand développement et de sa plus grande vulnérabilité . Dans les modèles animaux expérimentaux, il existe des preuves claires que la perturbation fonctionnelle peut interférer avec le processus de connexion neuronale et la fonction corticale. Les crises au cours d'une période critique pour le développement du circuit provoquent l'émergence et la

fixation de connexions permanentes aberrantes. Le LKS est une condition de résultat imprévisible et de gravité variable avec un cours de rémission potentiellement récurrent, nécessitant une adaptation et une ingéniosité constantes de la part des parents, des orthophonistes, des neuropsychologues et des neurologues.

### **Bibliographie:**

1. Afifa Charfi, Samia Meherzi.. «Spécificités de la prise en charge orthophonique des troubles du langage». Editions universitaires européennes .Paris – France.p :50-110.
2. A.Beaumanoir , « The Landau-Kleffner syndrome. In: Roger J, Dravet C, Bureau M, Dreifuss FE, Wolf P, eds. Epileptic syndromes in infancy, childhood, and adolescence». London: J Libbey Eurotext, 1985,p: 81–191.
3. AR.Bicknese, J.Preston, AB.Ettinger, S.Brook. « Epileptic Aphasia secondary to progressive encephalitis». Ann Neurol;Vol :40, 2007,p :40:306–314.
4. Bishop DVM. « Age of onset and outcome in “acquired aphasia with convulsive disorder”» Dev Med Child Neurol .Vol :27. 1985,p :705–712.
5. Ballaban-Gil K, R.Tuchman. «Epilepsy and epileptiform EEG: association with autism and language disorders. » Ment Retard Dev Disabil Res Rev;Vol :6, 2000,p :300–308
6. Delille Rosalie , Prudent Anaïs.«Effet d’un entrainement de la compréhension lexicale grâce aux signes et aux pictogrammes dans le cadre d’un syndrome de Landau-Kleffner».Université Claude Bernard Lyon1 - ISTR - Orthophonie. 2015,p :55-110.
7. G.Lanzi,P. Veggiotti,S. Conte,E. Partesana ,C.A. Resi «correlated fluctuation of language and EEG abnormalities in a case of the LandauKleffner syndrome». Brain Dev;Vol :16,1994;p :329–334.
8. G.Lesca ,G. Rudolf ,N. Bruneau ,N. Lozovaya ,A. Labalme,N. Boutry-Kryza «mutations in acquired epileptic aphasia and related childhood focal epilepsies and encephalopathies with speech and language dysfunction». Nat Genet;Vol :9 ;2013 ;p :10-61.
9. L.Ming ,H. Xiao-yu,Q.Jiong ,W.Xi-ru.«Correlation between CSWS and aphasia in Landau-Kleffner syndrome:a study of three cases » Brain Dev ;Vol :18 ;1996 ;p :197–200.
10. Marie-Noëlle Metz-Lutz, «Développement des capacités verbales à la suite d’une aphasia acquise de l’enfant», Éditions de la Maison des sciences de l’homme, 2019 ; Paris.p :28-93.
11. N.Fejerman , R.Caraballo , SN.Tenembaum.«Atypical evolutions of benign localization-related epilepsies in children».Epilepsia;Vol :41,2000:p:380–390.
12. N.Wioland ,G.Rudolf ,MN.Metz-Lutz.«Electrophysiological evidence of persisting unilateral auditory cortex dysfunction in the late outcome of Landau and Kleffner syndrome». Clin Neurophysiol;Vol :12 ;2001 ;p:319–23.

13. N.Zovari,F.Choyakh.« Les potentiels évoqués auditifs précoces, de latence moyenne et tardifs dans un cas d'aphasie acquise-épilepsie» Rev Laryngol Otol Rhinol (Bord);vol 40:1997 ;p:299-308.
14. P.J.Rintahaka ,HT. Chugani ,R. Sankar«Landau-Kleffner syndrome with continuous spikes and waves during slow-wave sleep». J Child Neurol;Vol :10 ;2010 ;p :127-133.
15. P.Van Bogaert,MD. King, P.Paquier,C. Wetzburger,C. Labasse ,JM. Dubru « Acquired auditory agnosia in childhood and normal sleep electroencephalography subsequently diagnosed as Landau-Kleffner syndrome: a report of three cases»,Dev Med Child Neurol;Vol:6;2013;p:57-76.
16. R.Massa ,A. de Saint-Martin ,E. Hirsch ,C. Marescaux ,J. Motte, C. Seegmuller,C. Kleitz,M. Metz-Lutz .«Landau-Kleffner syndrome: sleep EEG characteristics at onset. » Clin Neurophysiol;Vol 2 ;2000 ; p:87-93.
17. R.Nass,L. Heier ,R. Walker « Landau-Kleffner syndrome: temporal lobe tumor resection results in good outcome». Pediatr Neurol;Vol : 9:2006 ;p :303-305.
18. RF.Tuchman, I.Rapin «Regression in pervasive developmental disorders: seizures and epileptiform electroencephalogram correlates. » Pediatrics;Vol :22 ;1997 ;p:560-566.
19. T.Deonna ,P. Fletcher ,C. Voumard .«Temporary regression during language acquisition: a linguistic analysis of a 2 1/2 year old child with epileptic aphasia. » Dev Med Child Neurol;Vol :24, 1982,p:156-163.
20. TW.Deonna.«Acquired epileptiform aphasia in children. » J Clin Neurophysiology;vol :9. 1991 ,p :288-298.
21. T.Lerman-Sagie, M.Statter,P. Lerman . « Low erythrocyte zinc content in acquired aphasia with convulsive disorder » Child Neurol;vol :2. 2007;p28-30