

Abordar el lenguaje es primordial

M^a del Carmen García, presidenta de la Asociación de Afectados por el Síndrome de Landau Kleffner, nos cuenta su experiencia como madre de una niña, Celia, que desde los seis años convive con esta enfermedad neurológica rara. Junto a ella, participan en esta entrevista el Doctor Víctor Soto, de la Unidad de Neurología de la Fundación Jiménez Díaz de Madrid y miembro del Comité Médico de la Asociación, y Alba Roldán, terapeuta de Celia. Entre las reivindicaciones planteadas por M^a del Carmen a lo largo de esta entrevista destaca la necesidad de invertir en una formación adecuada para los profesionales que están en contacto con los menores, tanto en el ámbito educativo como sanitario.



M^a del Carmen con su hija Celia.

¿En qué consiste el síndrome de Landau Kleffner? ¿Por qué se produce esta enfermedad neurológica?

Las personas que no duermen lo suficiente (por escasa cantidad o por sueño de baja calidad) sufren frecuentemente trastornos de aprendizaje, de conducta (depresión y ansiedad) así como trastornos inmunes y metabólicos (obesidad).

Los niños con síndrome de Landau Kleffner presentan una epilepsia que se caracteriza por presentar mucha actividad epiléptica, tanta que interfiere con el correcto funcionamiento eléctrico cerebral durante el sueño. Si la actividad cerebral eléctrica nocturna se altera, aparecen graves trastornos de aprendizaje, entre ellos la agnosia auditiva.

La agnosia auditiva se caracteriza por la imposibilidad de un correcto procesamiento cerebral de los sonidos que escuchamos. Es decir, estos pacientes oyen, pero no entienden lo que escuchan. Cuando

preguntamos a personas adultas que han sufrido esta enfermedad, definen la sensación como "levantarse un día de repente en otro país, del que no conoces su idioma".

No hay que olvidar que estos niños son sanos antes del inicio de la epilepsia. Si persiste la epilepsia, posteriormente se van deteriorando otras funciones cerebrales superiores como la conducta, memoria, psicomotricidad, sociabilidad y capacidad intelectual.

A esta enfermedad también se la llama Síndrome de Penélope, en alusión al mito de la mujer de Ulises que destejía por la noche lo que tejía por el día, simbolizando así que la actividad epiléptica continúa durante el sueño hace que no se consoliden los conocimientos adquiridos durante el día.

¿Cuántos niños afectados hay en nuestro país?

Se considera una enfermedad poco frecuente, de hecho se calcula que

representa el 0,25% de todas las epilepsias.

Estamos intentando crear un registro de pacientes a nivel nacional, que sería fundamental para avanzar en el conocimiento de la enfermedad y conocer la eficacia de los tratamientos.

Las series internacionales más extensas de pacientes no superan los 30 individuos.

¿A qué edad aparece la enfermedad y cómo evoluciona?

Aparece en niños sanos entre los 4 y 8 años en forma de una regresión en el lenguaje. Muchas veces se les confunde con niños con sordera.

La actividad epiléptica termina desapareciendo con la edad. El problema es que si no se trata de manera precoz se producen las secuelas permanentes de conducta y aprendizaje.

¿Qué tipo de tratamiento y cuidados precisan los niños afectados?

Estos pacientes necesitan un tratamiento muy precoz y generalmente agresivo antiepiléptico.

En muchos casos, desgraciadamente, estos pacientes son fármaco-resistentes, por lo que hace falta recurrir a tratamientos no farmacológicos como anti-inflamatorios (como corticoides o inmunoglobulinas), dieta cetogénica, estimuladores cerebrales o incluso cirugía.

Pero, además, es fundamental rehabilitar los déficits que estos pacientes van presentando; por lo que es clave un adecuado tratamiento logopédico y psicológico.

Una terapia adecuada de Logopedia es fundamental.

Efectivamente, aparte del tratamiento antiepiléptico, la terapia prioritaria es la relacionada con el lenguaje.

Es necesario que estos niños tengan cuanto antes un código útil y funcional que les permita expresar sus necesidades y relacionarse con su entorno.

En los centros educativos suelen recibir el apoyo del maestro especialista en audición y lenguaje. Pero este apoyo no es suficiente, y las familias deben buscar terapias externas de Logopedia.

La pérdida del lenguaje, en el caso de mi hija, fue total. Y esta imposibilidad para comunicarse y relacionarse suele generar altibajos emocionales que, en ocasiones, también deben ser atendidos por especialistas (neuropsicólogos/psicólogos infanto-juveniles).

Cuando el síndrome desaparece, ¿se mantienen las mismas terapias o éstas cambian para adaptarse al tratamiento de las secuelas?

El síndrome desaparece (la actividad neurológica anormal), pero deja unas secuelas más o menos graves dependiendo del tiempo que ha tardado en controlarse la epilepsia. Las secuelas que quedan siguen estando relacionadas con el lenguaje, así que las terapias se mantienen sobre todo en ese ámbito.

Es importante señalar que es fundamental una identificación muy precoz de esta epilepsia, ya que la demora en el tratamiento se va a traducir en secuelas graves.

¿Qué porcentaje de recuperación existe?

Hasta el 18% de los pacientes no presentarán trastornos del lenguaje. Pero, como hemos dicho anteriormente, los estudios que encontramos en la literatura son escasos y no siempre se ha realizado un seguimiento neuropsicológico posterior.

Por ello es fundamental un registro de pacientes a los que, tras la desaparición

de la epilepsia, se les controle y podamos identificar problemas de aprendizaje posteriores.

¿Están los hospitales y los profesionales sanitarios preparados para prestar los cuidados y atender adecuadamente a los niños afectados?

Es una enfermedad poco frecuente, por lo que es necesario difundir este tipo tan peculiar de epilepsia para que sea correctamente identificada y de manera precoz.

Si bien, entre los profesionales sanitarios sí que suele existir un adecuado conocimiento de esta enfermedad, deberíamos poner el foco en los profesores. Ellos son los primeros en detectar los problemas de aprendizaje, por ello es imprescindible una labor de divulgación para que se tenga una sospecha de esta enfermedad ante cualquier niño que de manera progresiva "parezca que no escucha" y/o presente una regresión en el lenguaje.

¿En qué punto están las investigaciones actualmente?

Desde hace 3 años se han identificado los primeros genes relacionados con esta enfermedad, aunque aún sólo es posible explicar un 10% de los casos. Es fundamental seguir investigando las causas genéticas, que puedan permitir en un futuro próximo tratamientos individualizados.

Asimismo no hay guías de formas de rehabilitar el lenguaje en estos niños. Es clave crear evidencia científica acerca del tratamiento óptimo en el área del lenguaje de estos pacientes.

En tu familia, ¿cómo descubristeis que Celia padecía este síndrome?

En el verano que Celia cumple los 6 añitos empezamos a notarle ciertas anomalías; al principio no eran muy significativas (pérdida en el lenguaje de palabras alternas -anomias-, y, lo más llamativo, crisis de ausencia), pero fueron tomando más peso, por lo que decidí consultar a varios médicos, pues parecían llamadas de atención y eso a mi no me convenía porque Celia es la cuarta de 4 hermanos y con una diferencia importante de edad. Fue su pediatra quien me indicó que lo de Celia era

SÍNDROME DE LANDAU KLEFFNER. M^a DEL CARMEN GARCÍA. PRESIDENTA DE LA ASOCIACIÓN DE AFECTADOS


Celia convive con el Síndrome de Landau Kleffner desde los 6 años.

una enfermedad neurológica; ahí empezó todo, pasando por un periplo de pruebas hasta dar con el diagnóstico.

¿Cómo cambia tu vida y la de Celia?

En el momento en que a Celia le diagnostican el síndrome de Landau-Kleffner, mi vida da un giro de trescientos sesenta grados para poder dedicarme plenamente a ella y todo lo que su enfermedad conlleva.

Socialmente Celia se aisló de sus iguales debido a sus dificultades en el lenguaje y en la parte comprensiva, al aparecer afasia (pérdida total de lenguaje), así como problemas conductuales impredecibles, haciendo que Celia tuviera una respuesta de tristeza desencadenada por la frustración.

Esto hizo que tuviéramos que buscar un sistema de comunicación alternativo al lenguaje para poder facilitar la comunicación con ella.

Pero socialmente, no solo Celia ha sido rechazada, sino también yo, como madre me he tenido que enfrentar en muchas ocasiones a críticas y rechazos de gente cercana por el desconocimiento de la enfermedad, ya que Celia aparentemente es una niña normal y preciosa.

No hay pronóstico para esta enfermedad, con lo que hace que vivas en una incertidumbre continua, pero sin perder la esperanza y, mucho menos, sin dejar de luchar. Todo esto supone un desgaste a nivel psicológico, teniendo

que recurrir a profesionales para superarlo.

¿Cómo está Celia ahora?

Ahora Celia se encuentra en un centro de rehabilitación médico psicopedagógico, Dionisia Plaza, y ha mejorado significativamente, dado que recibe una terapia muy completa e individualizada.

La tenacidad, el tesón, el no parar de luchar y no tirar la toalla ha sido la clave para poder conseguir que Celia esté ubicada en un centro adecuado, en el que ella se encuentra muy a gusto, con un grupo de profesionales espléndidos y, lo más importante, Celia se siente uno más de ellos. No obstante, para llegar hasta aquí, los obstáculos han sido muchos.

La batalla por encontrar un colegio adecuado la empecé yo en solitario, acudiendo a la Consejería de Educación en multitud de ocasiones.

Acudí incluso al Defensor del Pueblo cuando en el primer colegio con apoyos educativos, éstos no eran suficientes. Conseguí que se mantuvieran el número de horas de apoyo que se le podía dar.

En ningún momento perdí las fuerzas para seguir con esta lucha, a pesar de las miles de lágrimas derramadas.

Hubo un momento en el que Celia empeoraba paulatinamente y la situación era tan inusual que, para buscar un centro adecuado, tuvo que intervenir la Unidad de Neurología de la Fundación Jiménez Díaz, a través de su neurólogo Víctor Soto. Gracias a

ellos, Celia se encuentra ahora en el centro Dionisia Plaza.

Asimismo, esta Unidad ha actuado en todo momento poniendo todo su empeño en tratar de acelerar las pruebas que le han realizado a Celia, haciendo un seguimiento muy continuo de su enfermedad y permitiendo que las estancias en el hospital, que son periódicas, sean más llevaderas gracias al trato humano, tanto de médicos como de enfermeras.

A día de hoy, Celia no encuentra mejoría desde el punto de vista médico por ser refractaria a todos los fármacos recibidos hasta el momento.

La implicación de la familia es fundamental para normalizar la vida de los niños afectados, ¿cómo debéis actuar? ¿con qué herramientas contáis? ¿con qué trabas tropezáis?

Cada miembro de la familia canaliza de forma diferente la enfermedad; para unos el proceso es más lento que para otros. Pero lo más importante y prioritario es facilitar que Celia tenga una vida igual al resto, no se sienta rara o diferente y para ello es más que necesario que todos los miembros de la unidad familiar extremos sin hacer mucho ruido en el mundo que de alguna manera Celia fabrica para poder afrontar el día a día porque su nivel de conciencia es alto y se da cuenta de que ella no es igual al resto y ve sus dificultades.

Pero, a pesar de todas

estas dificultades, Celia ha destacado por su gran intención comunicativa con el adulto, haciéndolo más fácil para nosotros.

Las herramientas nos las han facilitado cada uno de los profesionales a los que he tenido la gran suerte de ir conociendo durante esta trayectoria obligada, poniéndome muy fácil el trabajo de cada día con Celia.

Las trabas no son pocas pues, hasta que coges impulso en esta rara enfermedad, pasas por todo tipo de obstáculos a todos los niveles, pero donde más es en educación, pues hay un momento en el que Celia se encuentra en tierra de nadie después de haber pasado por dos coles, hasta que por fin, gracias a la ayuda del equipo de neurología que llevaba a Celia, consigo que la peque esté en el centro adecuado a sus necesidades.

¿Cómo nace la Asociación de Afectados por el Síndrome de Landau-Kleffner (SLK) y por qué?

La asociación fue creada de la mano de un grupo de familias que se unió para promover la investigación y la divulgación de la enfermedad y apoyar e informar a las familias sobre el SLK.

Nuestro deseo es trabajar para mejorar la calidad de vida de las personas con SLK consiguiendo un diagnóstico temprano y una intervención adecuada a sus necesidades. Además, nuestra prioridad son las familias. Juntas

nos apoyamos ante nuevos diagnósticos y nos ayudamos en este camino.

Los objetivos de la Asociación se resumen en estos tres pilares fundamentales:

1. Conocer la enfermedad y aprender a manejarla.
2. Facilitar el asesoramiento psicológico y pedagógico a los afectados y familiares.
3. Promover la investigación científica del SLK a través de su Comité Médico.

¿Cuáles son los principales objetivos y las principales reivindicaciones de las familias de niños afectados y de la asociación a las Administraciones y a la sociedad?

Estamos unidos reivindicando sobre todo investigación (por eso contamos con un Comité Médico especializado), solicitamos la formación de los profesionales que intervienen con nuestros hijos desde los distintos ámbitos (educativo y clínico) y pretendemos visibilizar y concienciar a la sociedad sobre el síndrome de Landau-Kleffner, gracias a entrevistas como esta o actividades que desarrollamos durante todo el año (exposiciones, conciertos, espectáculos de magia, etc).

¿Hay algún tipo de apoyo institucional?

La coordinación de todos los implicados, tanto profesionales médicos como educativos, ha permitido que a Celia se le reconozca una discapacidad intelectual del 65%, revisable periódicamente, percibiendo ayudas económicas que facilitan el pago de las terapias.

Asimismo, todo el tratamiento farmacológico en estos casi 6 años ha sido financiado por la Seguridad Social. Gracias a la Ley de Dependencia, hemos conseguido algunas retribuciones, que tanta falta hacen y son tan necesarias para este tipo de enfermedades.

Para finalizar y para apoyar a otras familias quiero animarles a que no pierdan la esperanza y sigan luchando con todas sus fuerzas, pidiendo toda la ayuda que consideren necesaria sin temor al fracaso porque, como en mi caso, al final verán un poco de luz en el difícil camino. Yo lo he conseguido gracias a las personas que me han acompañado.