

# Språkvansker, epilepsi og nattlig epileptiform aktivitet

*En litteraturstudie*

**Christiane Sørensen**



Masteroppgave i spesialpedagogikk. Institutt for spesialpedagogikk.

Det utdanningsvitenskapelige fakultet

**UNIVERSITETET I OSLO**

Vår 2009

## Sammendrag

Bakgrunn: Økende oppmerksomhet er blitt rettet mot barn som sjelden eller aldri har epileptiske anfall men som har rikelig med epileptiform aktivitet i EEG. Erfaring viser at en del av disse barna har kognitive og/eller emosjonelle/atferdsmessige vansker. Vanskene er gjerne av språklig natur og er ofte første, eneste eller mest fremtredende symptom tidlig i sykdomsforløpet. Natlig epileptiform aktivitet er ikke mulig å sanse for den som observerer barnet, det kan bare konstateres ved hjelp av EEG helnattsregistrering. Standard EEG kan være normalt. Tilstanden regnes som underdiagnostisert. For barn med natlig epileptiform aktivitet kan tidlig diagnostisering, behandling og tiltak være av avgjørende betydning for deres fremtidsutsikter.

Formål: Oppgaven har lagt hovedvekt på å referere hvordan språkvansker hos barn med natlig epileptiform aktivitet kan arte seg, i den hensikt å gjøre kunnskapen tilgjengelig i fagmiljøer som møter barn med språkvansker, slik at disse miljøene kan ha epilepsi/natlig epileptiform aktivitet i tankene som mulig årsak eller medvirkende faktor til barns språkvansker.

Metode: 22 studier vedrørende barn med språkvansker og natlig epileptiform aktivitet publisert på engelsk i de siste ti år, ble identifisert gjennom databasen PubMed. En studie som omhandlet norske forhold ble søkt fram gjennom databasen Norske og Nordiske Tidsskrifter.

Konklusjon: Det finnes ikke et klart skille mellom gruppen av barn med språkvansker og gruppen av barn med språkvansker og natlig epileptiform aktivitet. Tilstandene er tvert imot preget av mange likhetstrekk. Enkelte språklige symptomer kan se ut til å forekomme oftere i den ene gruppen enn i den andre. De språklige symptomene som synes å være relatert til epilepsi/natlig epileptiform aktivitet består i at barns språkutvikling stagnerer eller regredierer etter tidligere normal utvikling, at barns språkvik er episodiske og/eller at deres språkmestring fluktuerer spontant over tid.

# Innhold

<b>SAMMENDRAG .....</b>	<b>2</b>
<b>INNHOOLD .....</b>	<b>3</b>
<b>1. INNLEDNING .....</b>	<b>6</b>
1.1 BAKGRUNN, TEMA OG FORMÅL .....	6
1.2 PROBLEMSTILLING .....	8
1.3 OPPGAVENS OPPBYGNING .....	9
<b>2. SPRÅKVANSKER, EPILEPSI OG NATTLIG EPILEPTIFORM AKTIVITET .....</b>	<b>11</b>
2.1 SPRÅKVANSKER .....	12
2.1.1 <i>Tre overordnede vurderinger for diagnostisering av spesifikke språkvansker etter ICD-10</i>	14
2.1.2 <i>Hvordan vanskene arter seg. Oppdeling av spesifikke språkvansker i undergrupper.</i>	16
2.2 EPILEPSI .....	19
2.2.1 <i>Diagnosen epilepsi</i> .....	19
2.2.2 <i>Epileptiske anfall</i> .....	20
2.2.3 <i>Elektroencefalografi (EEG)</i> .....	21
2.2.4 <i>Epileptiform aktivitet i EEG</i> .....	22
2.3 NATTLIG EPILEPTIFORM AKTIVITET .....	22
2.3.1 <i>Nattlig epileptiform av typen continuous spikes and waves during slow-wave sleep (CSWS)</i>	23
2.3.2 <i>Kliniske manifestasjoner av CSWS</i> .....	24
2.3.3 <i>Ervervet afasi med epilepsi/Landau-Kleffner syndrom (LKS)</i> .....	25
2.3.4 <i>Continuous spikes and waves during slow-wave sleep syndrom (CSWSS)</i> .....	26
2.3.5 <i>Benign barneepilepsi med sentro-temporale spikes (BCECTS)/Rolandisk epilepsi (RE)</i>	27

---

<b>3. METODE</b> .....	<b>29</b>
3.1 VALG AV METODE .....	29
3.2 UTVALG .....	30
3.2.1 <i>Utvalgsprosedyrer</i> .....	30
3.2.2 <i>Utvalgskriterier</i> .....	32
3.2.3 <i>Utvalgte studier</i> .....	32
3.3 VALIDITET.....	33
<b>4. PRESENTASJON AV RESULTATENE</b> .....	<b>36</b>
4.1 STUDIER SOM OMHANDLET LKS .....	36
4.1.1 <i>Veien til diagnose</i> .....	40
4.1.2 <i>Rapporterte språkvansker</i> .....	41
4.1.3 <i>Andre kjennetegn</i> .....	43
4.2 STUDIER SOM OMHANDLET CSWS - SYNDROM .....	44
4.2.1 <i>Veien til diagnose</i> .....	46
4.2.2 <i>Rapporterte språkvansker</i> .....	46
4.2.3 <i>Andre kjennetegn</i> .....	47
4.3 STUDIER SOM OMHANDLET BCECTS .....	47
4.3.1 <i>Veien til diagnose</i> .....	51
4.3.2 <i>Rapporterte språkvansker</i> .....	51
4.3.3 <i>Andre kjennetegn</i> .....	53
<b>5. DISKUSJON</b> .....	<b>55</b>
5.1 KORT SAMMENFATNING AV HOVEDRESULTAT.....	55
5.1.1 <i>Veien til diagnose</i> .....	55
5.1.2 <i>Rapporterte språkvansker</i> .....	56

---

5.1.3	<i>Andre kjennetegn</i> .....	57
5.2	<b>DISKUSJON AV RESULTATER</b> .....	57
5.2.1	<i>Diagnosen spesifikke språkvansker (SSV)</i> .....	58
5.2.2	<i>Ingen språkvanske-diagnose</i> .....	64
5.2.3	<i>Diagnosen epilepsi</i> .....	64
5.2.4	<i>Ingen epilepsi-diagnose</i> .....	67
5.2.5	<i>Både diagnosen SSV og diagnosen epilepsi</i> .....	67
5.2.6	<i>Annen diagnosekategori</i> .....	68
5.3	<b>METODISKE BEGRENSNINGER VED EGEN STUDIE</b> .....	71
5.4	<b>FREMTIDIG FORSKNING</b> .....	72
<b>6.</b>	<b>KONKLUSJON</b> .....	<b>74</b>
	<b>KILDELISTE</b> .....	<b>76</b>

# 1. Innledning

## 1.1 Bakgrunn, tema og formål

Til daglig arbeider jeg på Solberg skole tilknyttet Epilepsisenteret – SSE som er et nasjonalt epilepsisykehus. Som spesialpedagog deltar jeg i tverrfaglig utredning og undervisning av barn med alvorlig epilepsi eller uklare anfall av epilepsilignende karakter. I møte med spesialpedagoger i barnas hjemmemiljø har jeg undret meg over hvor snevert fenomenet epilepsi ofte blir forstått. Mitt inntrykk er at begrepet epilepsi i det spesialpedagogiske fagmiljø primært forbindes med synlige krampeanfall og eventuelt anfall i form av 'fjernheter'. Forståelsen av tilstandens mulige konsekvenser for barnas kognitive og/eller emosjonelle/atferdsmessige fungering synes likeledes hovedsakelig å knytte seg til det konkret observerbare.

Forståelsen av samlebetegnelsen epilepsi er naturlig nok preget av en annen kompleksitet og nyansering i det epileptologiske fagmiljø. Tilstanden har imidlertid også innen dette fagmiljøet tradisjonelt blitt betraktet som en anfallssykdom der forbigående symptomer var de egentlige epilepsisyptomer. Eventuelle kognitive vansker har tradisjonelt blitt oppfattet som konsekvens av hjernepatologi og emosjonelle/atferdsmessige vansker som psykologisk følge av å leve med epilepsi. Denne forståelsen er i ferd med å endres. Det fokuseres nå på at epilepsisyptomer kan være vedvarende og at kognitive og emosjonelle/atferdsmessige vansker enkelte ganger kan være direkte konsekvens av epilepsi. Det stilles også spørsmål ved om epileptiform aktivitet, kan være direkte årsak til kognitive og/eller emosjonelle/atferdsmessige vansker (2005).

Økende oppmerksomhet er blitt rettet mot barn som sjelden eller aldri har epileptiske anfall men som har rikelig med nattlig epileptiform aktivitet i EEG. På Epilepsisenteret SSE/Rikshospitalet pågår det nå et forskningsprosjekt som studerer klinikk og effekt av behandling hos barn med nattlig epileptiform aktivitet ([www.rr-](http://www.rr-)

---

[research.no/neuroscience/](http://research.no/neuroscience/)). Erfaring tilsier at en del av disse barna har kognitive og/eller emosjonelle/atferdsmessige vansker. Disse vanskene er ofte det første og/eller det mest fremtredende symptom tidlig i sykdomsforløpet og vanskene er gjerne av språklig natur. For barn som har språkvansker som sitt første symptom, er tiden fra språkvanskedebut til epilepsidiagnose stilles som regel lang.

I litteraturen er det understreket at barn med språkvansker, barn som strever med å forstå og/eller produsere språk i kommunikasjon med sine omgivelser, er en heterogen gruppe. Barna er representert ved et vidt spekter av språklige, andre kognitive, emosjonelle og/eller atferdsmessige vansker, noe som byr på utfordringer med hensyn til å utrede hva som er hva. Retningslinjene for diagnostisering og differensiering av språkvansker er innfløkte og generelt mer basert på eksklusjonskriterier enn inklusjonskriterier (D. V. M. Bishop, 1997; Leonard, 1998; Ottem, 2004; World Health Organization & Sosial- og helsedirektoratet, 2006). Barn med epilepsi kan stå i fare for å bli ekskludert. Barn med språkvansker og epilepsi profiterer på tiltak rettet mot begge vanskeområder.

Språkvansker er mulig å sanse for den som observerer barnet. Det kan by på større utfordringer å konstatere subtile reseptive eller pragmatiske språkvansker enn å konstatere tydelige ekspressive språkvansker, men symptomene er sansbare. Språkvansker oppleves ofte som alarmerende i barnets omgivelser og fører gjerne til at det søkes hjelp.

Nattlig epileptiform aktivitet er derimot ikke mulig å sanse for den som observerer barnet, det kan bare konstateres ved hjelp av EEG helnattsregistrering. Et ikke sansbart symptom er det vanskelig å mistenke og søke hjelp for. Tilstanden er trolig underdiagnostisert. Jo lenger forstyrrende epileptiform aktivitet pågår, jo dårligere er fremtidsutsiktene.

Med behandling av epileptiform aktivitet, har det i noen tilfeller vist seg at barns språklige og/eller andre kognitive og emosjonelle/atferdsmessige vansker bedres (T Deonna & Roulet-Perez, 2005). Det er derfor grunn til å tro at nattlig epileptiform

aktivitet enkelte ganger kan være årsak eller medvirkende faktor til barns språkvansker. For de barna det gjelder er det av avgjørende betydning å bli identifisert så tidlig som mulig.

Formålet med denne oppgaven er å søke kunnskap og forståelse om kompleksiteten av fenomenet epilepsi og tilstandens mulige konsekvenser for språk og kommunikasjon. Spesielt er det ønskelig å undersøke hvilke språkvansker som er rapportert hos barn med nattlig epileptiform aktivitet. Hva er det som karakteriserer språkvanskene i en tidlig fase? På hvilken måte er vanskene eventuelt forskjellig fra språkvansker hos andre barn? Finnes det kliniske markører som kan være til hjelp i å identifisere epilepsi og/eller nattlig epileptiform aktivitet hos disse barna? Hvilke utfordringer er knyttet til diagnostisering?

Det er ønskelig å gjøre denne kunnskapen tilgjengelig i fagmiljøer som møter barn med språkvansker slik at eventuell samtidig epilepsi og/eller nattlig epileptiform aktivitet tidligst mulig kan identifiseres. Fra et spesialpedagogisk synspunkt anser jeg denne kunnskapen nødvendig både i et forebyggende perspektiv og for å imøtekomme myndighetenes overordnede skolepolitiske krav om tilpasset opplæring (Norge & Kirke- utdannings- og forskningsdepartementet, 1998).

## 1.2 Problemstilling

På denne bakgrunn velges problemstilling med følgende to komplementære innfallsvinkler:

Hvilke utfordringer er knyttet til diagnostisering av epilepsi/nattlig epileptiform aktivitet hos barn med språkvansker og hvilke utfordringer er knyttet til diagnostisering av språkvansker hos barn med epilepsi/nattlig epileptiform aktivitet?

Problemstillingen drøftes med utgangspunkt i følgende underspørsmål til litteraturstudien:



- Hvordan beskrives prosessen fra barnets symptomdebut til diagnosetidspunkt?
- Hvilke språkvansker er rapportert hos barn med nattlig epileptiform aktivitet?
- På hvilke måter skiller barn med språkvansker og nattlig epileptiform aktivitet seg fra andre barn med språkvansker?

### 1.3 Oppgavens oppbygning

Språkvansker og epilepsi er to omfattende fagområder som vanskelig kan studeres som isolerte fenomener. Masteroppgavens omfang gjør det nødvendig å velge et fokus. Hovedvekten vil bli lagt på utfordringer knyttet til diagnostisering av språkvansker og epilepsi hos barn med nattlig epileptiform aktivitet. Ettersom tidlig diagnostisering er ønskelig, fokuseres det primært på beskrivelser fra tidlig sykdomsfase. Oppgaven vil i liten grad komme inn på forhold som angår årsak, behandling, bivirkning, tiltak, langtidsforløp og/eller prognose.

Kapittel 2 gir leseren en teoretisk bakgrunn hovedsaklig basert på kunnskap og forståelse fra lærebøker, oversiktsartikler og offisielle diagnostiske retningslinjer. Først fokuseres det på hvordan språkvansker diagnostiseres og arter seg hos barn. Deretter omtales epilepsi og nattlig epileptiform aktivitet hos barn, spesielt med tanke på hva som anses å ha verdi for det spesialpedagogiske miljø i møte med barn med språkvansker.

I kapittel 3 redegjøres for oppgavens metodebruk. Kapitlet innledes med beskrivelse av hvilken metode som er valgt. Videre gjøres det rede for hvordan data er samlet inn, hvilke avgrensinger som er valgt og hvilke vurderinger som er lagt til grunn for utvelgelsen. Kapitlet avsluttes med kommentarer knyttet til validitet.

Resultater legges fram i kapittel 4. Funn refereres ved hjelp av tabeller og sammenfatninger kategorisert i henhold til problemstillingens underspørsmål. Resultater angående hvert syndrom presenteres for seg.

Kapittel 5 er oppgavens diskusjonsdel. Kapitlet innledes med en kort sammenfatning av litteraturgjennomgangens hovedfunn. Med utgangspunktet i hovedfunn og oppgavens teoretiske bakgrunn, drøftes deretter utfordringer knyttet til diagnostisering. Kapitlet avsluttes med å omtale begrensinger ved egen studie og antyde muligheter for fremtidig forskning.

Konklusjon følger i kapittel 6.

Masteroppgaven gjør bruk av forkortelser av lesevennlige hensyn. Følgende forkortelser er ofte benyttet:

ICD-10 - International Classification of Diseases

ILAE – International League Against Epilepsy

EEG – Electroencefalografi

CSWS – Continuous spikes and waves during slow-wave sleep

LKS – Landau Kleffner syndrome (Ervervet afasi med epilepsi)

CSWSS – Continuous spikes and waves during slow-wave sleep syndrome

BCECTS – Benign barneepilepsi med sentro-temporale spikes (Rolandisk epilepsi)

SSV – Spesifikke språkvansker

VAA – Verbal auditiv agnosi

## 2. Språkvansker, epilepsi og nattlig epileptiform aktivitet

Seidenberg, Pulsipher og Hermann (2007) gjennomgikk longitudinelle undersøkelser som tok for seg epilepsiens mulige innflytelse på kognitiv fungering hos barn og voksne fra 1924 og frem til i dag. Forfatterne konkluderte med at mennesker med epilepsi er i en høyrisikogruppe for å utvikle kognitive vansker og at problemer med verbalt minne, oppmerksomhet og psykomotorisk tempo er spesielt høyfrekvente. Høie undersøkte i sin doktoravhandling 198 norske barn med epilepsi. Hennes tall viste at 43% av barn med epilepsi hadde store generelle lærevansker mot bare 3% i en kontrollgruppe bestående av vanlige barn (Hoie, Mykletun, Waaler, Skeidsvoll, & Sommerfelt, 2006).

Med utgangspunkt i en studie av alle barn født i Gøteborg i løpet av en tiårs periode, undersøkte Selassie, Jennische, Kyllermann, Viggedal og Hartelius (2005) de barna som hadde språkvansker, det vil si barn som tilfredsstilte kriterier for diagnosen 'severe developmental language disorders'. I utgangspunktet hadde fem av de totalt 28 barna en kjent epilepsidiagnose. EEG undersøkelser identifiserte ytterligere syv barn med epilepsi. Studien kunne vise til en langt høyere andel barn med EEG abnormaliteter blant barn med språkvansker (55%) enn den man finner hos normalpopulasjonen (2.7%). Blant barna med språkvansker og EEG abnormaliteter hadde alle unntatt en fonologiske vansker, tre fjerdedeler hadde problemer med grammatikk og ordforråd og ca halvparten hadde vansker med ordforståelse, setningsforståelse og munnmotorikk. Forfatterne mener at den høye andelen indikerer at epilepsi er et neglisjert problem blant barn med språkvansker og viser til at både Rapin og Parry-Fielder har påpekt dette tidligere.

I sin neste studie fokuserte Selassie, Viggedal, Olsson og Jennische (2008) på barn som har 'bare epilepsi', det vil si barn som har diagnosen epilepsi og samtidig vanlig nevrologisk og intellektuell fungering. Forfatterne fant at samtlige 20 barn med 'bare

epilepsi' som deltok i undersøkelsen hadde språkvansker og at deres språklige problemer ofte ble oversett.

Mennesker med epilepsi og/eller epileptiform aktivitet kan ha et vidt spekter av språklige og andre kognitive, foruten emosjonelle og atferdsmessige vansker, avhengig av hvor i hjernen den epileptiske utladningen finner sted og til hvilke hjerneområder aktiviteten eventuelt sprer seg (Nakken, 2004).

Når et epileptisk anfall involverer sentrale språkområder i hjernen, kan et barn ha forbigående språklige avvik før, under og/eller i etterkant av anfallet. Ved hyppige og/eller vedvarende epileptiske anfall som medfører språkforstyrrelser kan vanskene utvikle seg til å bli kroniske. Det er også kjent at den generelt dempende effekten av antiepileptika til en viss grad kan forsterke eventuelle språklige vansker. I sjeldne tilfeller kan også nattlig epileptiform aktivitet være årsak eller medvirkende faktor til barns språkvansker (T Deonna & Roulet-Perez, 2005).

Språkvansker kan enkelte ganger være første, eneste og/eller mest fremtredende symptom både når det gjelder epileptiske anfall og når det gjelder epileptiform aktivitet (T Deonna & Roulet-Perez, 2005).

Dette kapitlet tar for seg hvordan språkvansker, epilepsi og nattlig epileptiform aktivitet hos barn diagnostiseres og hvordan vanskene kan arte seg.

## 2.1 Språkvansker

Språkvansker er en betegnelse på vansker hos barn som strever med å forstå og/eller produsere språk i kommunikasjon med sine omgivelser. Et hovedskille går mellom generelle/sekundære og spesifikke/primære språkvansker (Rygvoid, 2006).

Generelle/sekundære språkvansker er ikke en egen diagnostisk term.

Å definere spesifikke/primære språkvansker på en tilfredsstillende måte har vært og er stadig gjenstand for diskusjon blant anerkjente språkforskere og klinikere (D. V. M. Bishop, 1997; Leonard, 1998; Ottem, 2004; Rapin, 1996; Stark & Tallal, 1981).

Leonard (1998) understreker at spesifikke språkvansker er en paraplyterm og at barn med spesifikke språkvansker er en heterogen gruppe representert ved et vidt spekter av språklige og assosierte vansker. De mange termer som er i bruk bidrar til vanskeliggjøring av en enhetlig forståelse (D. V. M. Bishop, 1997; Leonard, 1998; Venkateswaran & Shevell, 2008). 'Specific language impairment' (SLI) er den termen som anvendes internasjonalt (Ottem, 2004).

I følge Bishop (1997) har et barn spesifikke språkvansker (SSV) når dets språkmestring, uten noen åpenbar grunn, ligger vesentlig under det som kan forventes ut fra barnets alder.

Diagnosen gjelder fem til syv prosent av barn i befolkningen (Ottem, 2004). Spesifikke språkvansker forekommer oftere blant gutter enn blant jenter og det foreligger ofte en familiær belastning (D. V. M. Bishop, 1997; Leonard, 1998; Webster & Shevell, 2004). Mellom en tredjedel og halvparten av barna har minst et annet medlem med språkvansker i familien (Rygvold, 2006).

Spesifikke språkvansker er en diagnostisk term og plasseres i Norges offisielle diagnosesystem ICD-10, under punktet F80 Spesifikke utviklingsforstyrrelser av tale og språk (World Health Organization, 1999; World Health Organization & Sosial- og helsedirektoratet, 2006).

ICD-10 (World Health Organization, 1999) anvender en statistisk definisjon av spesifikke språkvansker idet avvikende språkutvikling som en generell regel inntreffer når språkforsinkelsene faller utenfor grensene med to standardavvik, samtidig som språkforsinkelsen i form av verbal IQ skal være minst ett standardavvik under nonverbal IQ.

### **2.1.1 Tre overordnede vurderinger for diagnostisering av spesifikke språkvansker etter ICD-10**

I følge ICD-10 manualen (World Health Organization, 1999), må særlig følgende tre overordnede vurderinger gjøres når vi står over for et barn som har vansker med å forstå og/eller produsere språk i kommunikasjon med sine omgivelser:

1) Er språkvansken uttrykk for normal eller avvikende språkutvikling?

For det første må det tas stilling til om barnets språklige fungering er uttrykk for avvikende utvikling eller normal utviklingsvariasjon. Vurderingen må bygge på kunnskap om utviklingsforløp, språkvanskens alvorlighetsgrad, utviklingsmønster og tilknyttede vansker (World Health Organization, 1999).

Når normale barn tilegner seg språkferdigheter og hvor raskt språkferdighetene blir fast etablert, er preget av stor variasjon. Hagtvet (2004) refererer for eksempel til en undersøkelse fra 1995 der Bates, Dale og Thal studerte utviklingen av 1800 amerikanske barns ordforråd på grunnlag av foreldrenes rapportering. Da barna var 16 måneder forsto de gjennomsnittlig 191 ord. Antall ord barna forsto varierte imidlertid fra 78 til 303 ord innenfor normalpopulasjonen. Likeledes var det individuelle forskjeller mellom normalbarna med hensyn til aktivt ordforråd. Barna produserte ved 16 måneder gjennomsnittlig 64 ord, med en variasjon fra 0 til 150 ord. Følgelig er det like normalt for et barn å anvende 150 ord som ingen ord når det er 16 måneder.

Avvikende språkutvikling inntreffer som en generell regel i følge ICD-10 (World Health Organization, 1999) når språkforsinkelsene faller utenfor grensene med to standardavvik. Samtidig skal utviklingsmønsteret heller være av avvikende enn begrenset karakter. I tillegg har barn med spesifikke språkvansker tendens til å ha tilknyttede vansker som for eksempel mangelfulle skoleferdigheter og/eller sosiale/emosjonelle vansker.

2) Hvis språkvansken er uttrykk for avvikende utvikling, er den da av generell eller spesifikk karakter?

---

Hvis det så er konstatert at det er en språkvanske man står over for, er neste utfordring i følge ICD-10 (World Health Organization, 1999) å ta stilling til om språkvansen er av generell karakter. En språkvanske kan være generell når barnet har en global utviklingsforsinkelse, det vil si at barnet strever tilnærmet like mye på alle utviklingsområder. Når et barn er psykisk utviklingshemmet, har en intelligens vesentlig under gjennomsnittet, er det sannsynlig at barnet også har språkvansker fordi intelligens innbefatter verbale ferdigheter.

3) Hvis språkvansen er av spesifikk karakter, er den da sekundær eller primær?

En siste hovedoverveielse går ut på å bestemme om språkvanskene er sekundære i forhold til døvhet, spesifikke nevrologiske eller andre strukturelle avvik (World Health Organization, 1999). Når et barn ikke hører kan det forklare språkvansen. Hørselsvansen er da den primære vansken og språkvansen den sekundære. Likeledes kan epilepsi føre til sekundære språkvansker som for eksempel språktap i forbindelse med epileptisk anfall.

Først hvis man etter disse overveielserne kan konstatere at den aktuelle språkvansen verken er uttrykk for en normalvariasjon eller at den ikke er av generell eller sekundær karakter, kan det hevdes at språkvansen er spesifikk. Da er språkvansen den primære, barnets hovedvanske. Først da kan språkvansen diagnostiseres i henhold til ICD-10. Spesifikke språkvansker (SSV) plasseres under F80, "Spesifikke utviklingsforstyrrelser av tale og språk" (World Health Organization, 1999).

Eksklusjonskriterier som benyttet i ICD-10 (World Health Organization, 1999) er ment å sikre språkvansen som et spesifikt og primært problem og ikke som en følge av organiske defekter. I studier av barn med spesifikke språkvansker benyttes ofte Stark og Tallal (1981) referert i Ottem (2004) sine spesifiseringer av disse eksklusjonskriterier som består av følgende: Ikke nedsatt intelligens (nonverbal IQ på minst 85 eller bedre), ikke markante atferdsvansker eller emosjonelle vansker, ikke hørselsproblemer (hørselsnivå på minst 25 dB eller bedre over frekvensene 250 Hz-6kHz), ikke munnmotoriske defekter og/eller ikke nevrologiske problemer.

Det finnes ingen egen diagnostisk kategori i ICD-10 (World Health Organization, 1999) for barn som har språkvansker men som ekskluderes fra diagnosen spesifikke språkvansker. Barn med generelle eller sekundære språkvansker kan like fullt ha behov for spesifikk språklig hjelp. For eksempel profiterer barn med nonverbal intelligens under gjennomsnittet i følge Ottem (2004) like mye på språkterapi som barn med gjennomsnittlig nonverbal intelligens.

### **2.1.2 Hvordan vanskene arter seg. Oppdeling av spesifikke språkvansker i undergrupper.**

Etter eksklusjonsoverveielene, deler ICD-10 (World Health Organization, 1999) F80 Spesifikke utviklingsforstyrrelser av tale og språk i undergrupper.

F80.0 Spesifikk artikulasjonsforstyrrelse, er i følge ICD-10 (World Health Organization, 1999) når språkferdighetene er normalt utviklet, bortsett fra at barnets talelyder ligger under det nivået som forventes ut fra dets mentale alder. Sundby (2005) hevder at det i praksis betyr barn over 4-5 år som fortsatt har uforståelig tale.

Hvis barnets evne til å bruke ekspressivt språk ligger betydelig under nivået som forventes i forhold til dets mentale alder samtidig som språkforståelsen ligger innenfor normalområdet, plasseres vansken under F80.1 Ekspressiv språkforstyrrelse. Viktige tegn på forsinkelse er når barnet ikke har ett-ords ytringer ved 2-års alder og tre-ords ytringer ved 3-års alder. Øvrige kjennetegn er begrenset ordforråd, overforbruk av et lite utvalg generelle ord, problemer med å velge ut passende ord, umoden setningsstruktur, syntaksfeil, problemer med grammatiske bøyninger, manglende setningsflyt og vansker med rekkefølge i gjenfortelling. Bruken av nonverbal kommunikasjon og fantasilek skal samtidig være relativt inntakt (World Health Organization, 1999). Inntakt evne til fantasilek er ment å skulle skille barn med ekspressiv språkforstyrrelse fra barn med autismespekterdiagnoser (Leonard, 1998).

F80.2 Impressiv språkforstyrrelse er betegnelsen på de barna hvis språkforståelse ligger under det nivået som forventes ut fra mental alder. Det ekspressive språket og



---

produksjon av språklyder er som oftest samtidig betydelig forstyrret. Tegn på forsinkelse er manglende reaksjon på kjente navn ved 1-års alder, manglende evne til å gjenkjenne noen få vanlige ting ved 18-måneders alder eller manglende evne til å følge enkle, rutinemessige instruksjoner ved 2-års alder. Senere diagnostiske tegn er manglende eller feil bruk av grammatiske strukturer og manglende forståelse av subtile aspekter ved språket som for eksempel stemmebruk. Nonverbal kommunikasjon og fantasilek skal på samme måte som når det gjelder ekspressiv språkforstyrrelse, være upåfallende (World Health Organization, 1999).

Neste undergruppe av spesifikke språkforstyrrelse er F80.3 Ervervet afasi med epilepsi (Landau-Kleffner syndrom). Barn med Landau-Kleffner syndrom har nattlig epileptiform aktivitet. Språklige og epileptiforme dimensjoner vil i denne fremstillingen presenteres samlet i kapittel 2.3.3 senere i oppgaven.

For språkvansker som ikke lar seg plassere i de allerede omtalte diagnosegruppene, finnes det muligheter i F80.8 Andre spesifiserte utviklingsforstyrrelser av tale og språk og F80.9 Uspesifisert utviklingsforstyrrelse av tale og språk (World Health Organization, 1999).

Ut fra sine kliniske perspektiv laget Rapin og Allen i 1983 referert i Rapin (1996), en inndeling av språkvansker som siden er blitt mye referert. I følge forfatterne eger kategoriene seg både til å diagnostisere barn med spesifikke språkvansker, og til å diagnostisere språkvansker hos barn innenfor autismespekteret. Rapin og Allen beskriver to typer ekspressive vansker som begge består i vansker med språkprogrammering. Den ene består i uflytende, anstrengt tale med dårlig fonologi, også kalt 'verbal dyspraksi'. Den andre kategorien er preget av 'flytende tale med sjargong' (stereotyp tale).

Impressive språkvansker sorterer under hovedkategorien blandede reseptive/ekspressive språkvansker i følge Rapin og Allen (1983) referert i Rapin (1996). Underkategoriene består av 'fonologisk/syntaktisk vanske' og 'verbal auditiv agnosi' (VAA). Barn med diagnosen verbal auditiv agnosi har problemer med

fonologisk dekoding noe som fører til manglende evne til å forstå talt språk. Mangel på auditiv feedback vanskeliggjør også språkproduksjon. Rapin (1996) påpeker at verbal auditiv agnosi er spesielt vanlig blant barn med Landau-Kleffner syndrom og blant barn med autismspekterforstyrrelser.

I tillegg til 'ekspressive språkvansker' og 'blandede reseptive/ekspressive språkvansker', har Rapin og Allen (1983) referert i (Rapin, 1996) en tredje hovedgruppe språkvansker som de kaller 'høyere ordens prosesseringsvansker'. Kategorien består av barn med primært 'ordletingsvansker' og 'semantisk/pragmatiske' språkvansker. I følge forfatterne er det fonologiske og syntaktiske gjerne i orden hos barn med høyere ordens prosesseringsvansker. Problemer viser seg særlig når det stilles krav til at språket brukes i sosiale situasjoner og i resonnementer. På den måten fremstår det talte språk som bedre enn det forståtte, noe som kan vanskeliggjøre identifisering. Også disse vanskene er vanligere å se hos barn innenfor autismspekteret.

Conti-Ramsden og Botting (1999) undersøkte 242 syv-åtte åringer med spesifikke språkvansker. Ved hjelp av kløsteranalyse identifiserte forfatterne fem språkprofiler tilnærmet like Rapin og Allens kategorier. Barna ble testet igjen året etter. Det viste seg da at barnas profiler hadde endret seg slik at bare 55% av barna hadde den samme profilen som året før. Bishop (2006) hevder at man i stedet for å dele språkvansker opp i atskilte kategorier kanskje heller burde beskrive språksvekkelsens omfang.

I følge Bishop (2006) kjennetegnes barn med spesifikke språkvansker ved sen språkstart, de sier sitt første ord når de er to år eller senere. Barna har småbarnslig uttale som for eksempel konsonantopphopninger og bruker forenklete grammatiske strukturer som for eksempel utelatelse av endelser i ord. De har lite ordforråd, så vel ekspressivt som impressivt. Videre har barna gjerne svakt verbalt kortidsminne, vist gjennom nonordrepetisjon eller setningsrepetisjon. I tillegg har de ofte forståelsesvansker som for eksempel vansker med å forstå metaforer og å oppfatte hva andre sier, særlig når det snakkes fort.

---

Spesifikke språkvansker er ikke en statisk vanske. Vansken kan ha forbigående karakter og gå over av seg selv eller eventuelt vise seg å være uttrykk for sen utvikling. Vedvarende vansker endrer seg med alder. Assosierte utviklingsvansker er problemer med motorisk koordinasjon, visuell diskriminasjon, spatial hukommelse, oppmerksomhet, oppmerksomhetsspenn og atferd (D. V. M. Bishop, 1997).

## 2.2 Epilepsi

Fra gammelt av var epilepsi omspunnet av myter, overtro og magi. Epileptiske krampeanfall skapte frykt, undring og spekulasjoner. Underlig atferd og fjernheter i tilknytning til anfall ble gjerne mistolket som galskap (Nakken, 2004).

Senere fulgte en periode der epileptologer var opptatt av å avmystifisere tilstanden. Epilepsi ble oppfattet som anfallssykdom og forbigående symptomer som de egentlige epilepsisymptomer. Prognosen ble regnet som god for barn med 'bare epilepsi'. Eventuelle kognitive vansker ble oppfattet som konsekvens av hjernepatologi og emosjonelle/atferdsmessige vansker som psykologisk følge av å leve med epilepsi.

Stadig økende teknologisk utvikling og kunnskap blant annet om hjernens fungering, førte igjen til en utvidet forståelse, et perspektivskifte. Det ble fokusert på at epilepsisymptomer ikke bare var forbigående men også kunne vedvare. Det ble pekt på at epilepsi og epileptiform aktivitet, enkelte ganger kunne være direkte årsak til kognitive og/eller emosjonelle/atferdsmessige vansker (T Deonna & Roulet-Perez, 2005).

### 2.2.1 Diagnosen epilepsi

Epilepsi kan defineres på følgende måte: 'En kronisk nevrologisk lidelse som skyldes en primær dysfunksjon og som karakteriseres ved tilbakevendende, minst to, uprovoserte epileptiske anfall' (Nakken, 2004, p. s. 14). Følgelig får et barn som kun har epileptiform aktivitet i EEG ikke nødvendigvis diagnosen epilepsi.

Betegnelsen epilepsi stammer fra gresk, epilambanein, som betyr 'å bli grepet'. Nakken (2004) hevder at epilepsi er like gammel som menneskeheten og ble omtalt for ca 3000 år siden på det eldste skriftspråket vi kjenner, akkadisk. Selv om tilstanden har vært lenge kjent og den i dag regnes som den vanligste nevrologiske sykdommen, er det vanskelig å gi en enkel forklaring på hva epilepsi innebærer. Dette er særlig fordi sykdommen og dens følger er så sammensatt og arter seg så forskjellig fra person til person, at den må beskrives og defineres i forhold til den enkelte. Epilepsi er en samlebetegnelse på flere forskjellige sykdommer eller syndromer og skyldes forstyrret elektrisk aktivitet i hjernen. Epilepsi er plassert i gjeldende diagnosesystem ICD-10 (World Health Organization & Sosial- og helsedirektoratet, 2006) under G40 og G41.

For barn fra 0 -15 år er den kumulative risiko for å få epilepsi 1 % (Eriksson & Nakken, 2003).

### **2.2.2 Epileptiske anfall**

Hvis kontrollen av den elektriske aktiviteten i hjernen svikter slik at hjernecellene aktiveres unormalt mye, kan et epileptisk anfall oppstå (Dietrichs & Gjerstad, 1995). Et epileptisk anfall er et symptom på lik linje med for eksempel feber og kan fremtre som et motorisk, sensorisk, autonomt eller psykisk tegn. Det finnes mange forskjellige typer epileptiske anfall. Hvordan de epileptiske anfallene fremstår for oss og påvirker den det gjelder avhenger av hvor i hjernen den epileptiske utladningen finner sted, og til hvilke hjerneområder aktiviteten eventuelt sprer seg (Nakken, 2004). En annen faktor som spiller inn er hvorledes den enkeltes hjerne er organisert. Hjernen er alltid i endring og tilpasser seg både som ledd i normalutvikling og etter skade (Bjørnæs, 2008).

Epileptiske anfall deles gjerne i to hovedgrupper; de generaliserte og de partielle anfallene. Felles for generaliserte anfall er at den epileptiske aktiviteten påvirker begge hjernehalvdeler samtidig. Bevisstheten er da alltid svekket. Partielle anfall har utgangspunkt i et lokalisert kortikalt område. Også ved noen av disse anfallene kan

---

bevisstheten være påvirket (Nakken, 2004). Det kan være nyttig å vite at det finnes svært mange forskjellige typer epileptiske anfall, selv om en detaljert fremstilling faller utenfor denne oppgaven.

De fleste anfall varer sjelden mer enn to minutter og 95 % av epileptiske anfall stopper av seg selv. Når anfallsaktiviteten ikke stopper spontant oppstår en vedvarende epileptisk tilstand som kalles 'status epilepticus'. Status epilepticus er en medisinsk akutt-tilstand som krever rask behandling (Nakken, 2004).

Noen ganger kan epileptiske anfall til forveksling likne andre somatiske eller psykiske symptomer eller tilstander. Når et barn for eksempel stirrer tomt ut i luften kan barnet ha en epileptisk fjernhet; et generalisert epileptisk anfall som medfører at barnet er uten bevissthet og ikke kan oppfatte det vi sier til det. Men barnet kan også bevisst koble ut, drømme seg bort eller være 'litt fjern' som vi sier. Hvordan skal vi kunne skille det ene fra det andre? Likeledes kan et barn som blar og blar i en bok ha et såkalt epileptisk kompleks partielt anfall eller aktiviteten kan være uttrykk for at barnet kjeder seg og er litt 'åndsfraværende'. Det finnes en rekke eksempler på at det er vanskelig å vite om det man er vitne til er et epileptisk anfall eller ikke. Omtrent 20% av henviste barn til Epilepsisenteret - SSE har anfall av ikke-epileptisk natur (Eriksson & Nakken, 2003).

### **2.2.3 Elektroencefalografi (EEG)**

Elektriske signaler, nerveimpulser, sendes mellom hjernecellene i våken tilstand og under søvn (Dietrichs & Gjerstad, 1995). Hjernens elektriske aktivitet registreres ved hjelp av EEG. Ved epilepsidiagnostikk er EEG en av de viktigste tilleggsundersøkelsene. Standard EEG registrering har omtrent 20 minutters varighet. Cirka tre prosent av hjerneoverflaten dekkes av elektroder som settes utenpå skallen (Nakken, 2004). Standard EEG registrering fanger ikke dyptsittende EEG abnormaliteter (Besag, 2009). Når standard EEG ikke gir tilstrekkelig informasjon, kan man utvide undersøkelsen ved for eksempel å benytte spesialelektroder og/eller bruke lengre tid. EEG registreringer gjøres for eksempel over timer/døgn,

ambulatorisk og/eller med samtidig videometri. Det er flytende overganger mellom normalt og patologisk EEG. Tolkning av EEG funn er komplisert og må alltid foregå parallelt med tolkning av pasientens kliniske tilstand (Nakken, 2004).

#### **2.2.4 Epileptiform aktivitet i EEG**

Epileptiform aktivitet er karakteristiske skarpe bølger ('spikes') i EEG. Pasienter kan ha epileptiform aktivitet i EEG uten at det samtidig ses epileptiske anfall (Nakken, 2004). Ettersom epileptiske anfall er et diagnostisk kriterium ved epilepsi får ikke nødvendigvis et barn som kun har epileptiform aktivitet i EEG diagnosen epilepsi.

Hos en del barn kan det se ut til at epileptiform aktivitet verken direkte eller indirekte forstyrrer deres fungering. Hos andre kan man altså til tross for at man ikke kan merke noe på barnet konstatere, for eksempel ved hjelp av videometri, at epileptiform aktivitet virker forstyrrende inn på barnets fungering. Eksempelvis hadde et barn perioder med opptil 30 bevissthetsbrudd i minuttet uten at den som var sammen med barnet kunne se antydning til anfall. Et inntrykk av hvordan dette kan oppleves får man ved for eksempel å lytte til et radioforedrag og skru ned lyden 30 ganger i løpet av ett minutt.

### **2.3 Natlig epileptiform aktivitet**

Sammenheng mellom søvn og epilepsi er komplisert. Ved de fleste former for epilepsi øker epileptiform aktivitet under søvn. Epileptiske anfall opptrer svært ofte om natten og/eller i forbindelse med innsovning og oppvåkning. Natlige epileptiske forstyrrelser kan medføre dårligere søvnkvalitet og trøtthet på dagtid. Mangel på søvn kan fremprovosere anfall (Kotagal & Yardi, 2008). Ved å kombinere opplysninger fra ulike studier, fant Ellingson, Wilken og Bennett (1984) referert i Kotagal og Yardi (2008), at 19 av 788 'friske' fikk epileptisk anfall etter å ha blitt utsatt for søvndeprivering.

---

### 2.3.1 Natlig epileptiform av typen continuous spikes and waves during slow-wave sleep (CSWS)

Betegnelsen continuous spikes and waves during slow-wave sleep (CSWS) er i seg selv et EEG-funn, en beskrivelse av karakteristiske EEG bølger som pågår om natten under dyp søvn (nonREM søvn). EEG aktiviteten er preget av fluktusjon i en og samme måling og mellom målinger og kan pågå kontinuerlig eller i perioder. CSWS kan ha ulike lokalisasjoner, ulik utbredelse over hjernen og ulike kliniske uttrykk. Fenomenet oppstår i barnealder og opphører før voksen alder (T Deonna & Roulet-Perez, 2005).

EEG helnattsregistrering er blitt stadig vanligere ved epilepsiundersøkelser. På Epilepsisenteret - SSE er registreringen nå obligatorisk for alle barn som innlegges ved sykehuset. Erfaring har vist at barn med epileptiform aktivitet om natten ofte har redusert fungering på dagtid. Klinikere undrer seg over om natlig epileptiform aktivitet i visse mengder alltid fører til problemer med kognisjon og atferd (T Deonna & Roulet-Perez, 2005).

Total mengde søvn med CSWS varierer. Aktiviteten ble opprinnelig betegnet som 'continuous' hvis den pågikk i mer 85% av den dype søvnen (Patry, Lyagoubi, & Tassinari, 1971). I ettertid har det å trekke et skille ved 85% vært gjenstand for diskusjon ettersom erfaring har vist at barn kan ha problemer med kognisjon og atferd også når CSWS pågår i mindre enn 85% av den dype søvnen. Selve prosenttallet har heller ikke hatt en enhetlig betydning på grunn av ulike målemetoder (Larsson, Wilson, & Eeg-Olofsson, 2008). Larsson et al (2008) har nylig utviklet en standard for kvantifisering.

EEG aktiviteten CSWS kan være fokal og bilateral, noen ganger i høyre og noen ganger i venstre hjernehalvdel. Bilateral epileptiform aktivitet over sentrale språkområder, sentralt og temporalt, forstyrrer språklig fungering og hindrer etablerte språklige funksjoner eller funksjoner under utvikling i å bli overtatt av motsatt hjernehalvdel (Smith & Hoepfner, 2003). Jo tidligere i barnets liv CSWS inntreffer, jo færre ferdigheter er etablert og jo større kan funksjonsutfallet bli. Jo lenger CSWS

pågår, jo større er sjansen for at det kan spre seg over større deler av hjernen og påvirke flere funksjoner (Scholtes, Hendriks, & Renier, 2005).

### **2.3.2 Kliniske manifestasjoner av CSWS**

Hvordan EEG-funnet CSWS påvirker barns fungering kan studeres ved kliniske epileptiske syndromer. Et epileptisk syndrom er en tilstand hvor en rekke symptomer og tegn forekommer samtidig (Eriksson & Nakken, 2003). Hvilke vansker EEG-funnet CSWS eventuelt resulterer i for barn avhenger av hvor den pågår i hjernen, til hvilke hjerneområder den eventuelt sprer seg og hvor lenge og hvor intenst den pågår. Hvor preget barnet blir avhenger også av om ferdighetene som forstyrres er etablert eller under utvikling (Scholtes, et al., 2005).

CSWS er et vanlig fenomen i Landau-Kleffner syndrom (LKS) og continuous spikes and waves during slow-wave sleep syndrom (CSWSS). I noe mindre omfang er CSWS ofte sett hos barn med benign barneepilepsi med sentro-temporale spikes (BCECTS) som er det vanligste epileptiske syndromet blant barn. Det er heller ikke uvanlig ved Attention Deficit Hyperactivity Disorder (ADHD) og autismespekterdiagnoser (Larsson, et al., 2008).

De tre epileptiske syndromene LKS, CSWSS og BCECTS er ofte benyttet i studier vedrørende kliniske symptomer knyttet til CSWS (T Deonna & Roulet-Perez, 2005; Galanopoulou, Bojko, Lado, & Moshe, 2000; Smith & Hoepfner, 2003) og vil bli benyttet i det følgende.

Felles for syndromene LKS, CSWSS og BCECTS som oppstår i barnealder, er at det ofte er liten eller ingen forekomst av epileptiske anfall samtidig som det er stor forekomst av nattlig epileptiform aktivitet av typen CSWS. Mest fremtredende er det at barna har mer og mindre uttalte og tilstedeværende kognitive og/eller emosjonelle/atferdsmessige vansker. Disse vanskene er ofte av språklig karakter og viser seg som regel før eventuelle anfall. Med andre ord er språkvansker ofte første symptom. Mens anfall og epileptiform aktivitet forsvinner omkring pubertetsalder,



---

kan kognitive og/eller emosjonelle/atferdsmessige forstyrrelser vedvare (T Deonna & Roulet-Perez, 2005).

Barn med BCECTS kan utvikle LKS og barn med BCECTS kan ha liknende kognitive vansker som barn med LKS. Barn med CSWSS og barn med LKS har også mange likhetstrekk (Stephani & Carlsson, 2006).

Det diskuteres om syndromene best kan forstås og klassifiseres langs et spektrum eller har distinkte forskjeller og best kan forstås ut fra sin egenart (T Deonna & Roulet-Perez, 2005; Gordon, 2000; Kramer, 2008b; Nieuwenhuis & Nicolai, 2006). International League Against Epilepsy (ILAE) klassifiserer syndromene hver for seg. LKS og CSWSS betegnes som epileptisk encefalopati, en tilstand der de epileptiske forstyrrelsene antas å bidra til en progredierende svikt i cerebrale funksjoner (J. Engel, Jr., 2006; Nickels & Wirrell, 2008). Syndromene LKS, CSWSS og BCECTS er plassert i ICD-10 under punktet G40.8 'Annen spesifisert epilepsi' (World Health Organization & Sosial- og helsedirektoratet, 2006).

### **2.3.3 Ervervet afasi med epilepsi/Landau-Kleffner syndrom (LKS)**

Ved siden av å være en epilepsidiagnose, er LKS plassert i ICD-10 som spesifikk språkvanske under punktet F80.3 'Ervervet afasi med epilepsi (Landau-Kleffner syndrom)' (World Health Organization & Sosial- og helsedirektoratet, 2006).

Landau-Kleffner syndrom er mer utbredt blant gutter enn blant jenter og rammer barn i alderen 1-8 år. Etter normal utvikling taper barna plutselig verbalt språk og får auditiv agnosi, svikt i evne til å tolke hørselsinntrykk, og atferdsvansker. EEG viser epileptiform aktivitet i temporalregionene, uten klar sidedominans, som øker under dyp søvn. Barna har som oftest få eller ingen epileptiske anfall. Epilepsien og den epileptiforme aktiviteten forsvinner vanligvis før 15-års alder. Minst halvparten av barna får varige språkproblemer (Eriksson & Nakken, 2003). Landau-Kleffner syndrom er en sjelden tilstand. Cirka 30 personer har diagnosen i Norge (Bølling 2009, personlig meddelelse).

Syndromet har fått sitt navn etter William M. Landau og Frank R. Kleffner. Legene forteller i sin artikkel (Landau & Kleffner, 1957) fra sin praksis ved 'Central Institute for the Deaf' om enkelte barn som plutselig mister sin tidligere evne til å bruke språket på en normal måte. Forfatterne beskriver seks barn, fire jenter og to gutter som alle utviklet afasi, vesentlig reseptiv, i løpet av fra en dag til flere måneder. Symptomene vedvarte fra to uker til flere år, kunne forsvinne og komme tilbake. Pasientene hadde forskjellige typer epileptiske anfall som viste seg medisinsk lett kontrollerbare. Tilstanden var ledsaget av EEG forstyrrelser, ofte bilaterale. Barnas hørsel syntes intakt, og de hadde alle normal eller 'superior' intelligens.

Rapin, Mattis, Rowan og Golden (1977) introduserte verbal auditiv agnosi (VAA), svikt i evnen til fonologisk dekodning, som språkvansketerm for barn med LKS. Begrunnelsen var at språkforståelse og språkproduksjon hos barn med LKS ikke er borte, men at epileptiform aktivitet hindrer tilgangen til barnets tidligere etablerte impressive og ekspressive språk.

Bishop publiserte i 1985 sin første artikkel angående syndromet; 'age of onset and outcome in 'acquired aphasia with convulsive disorder' (Landau-Kleffner syndrome)'. Hun foretar en litteraturgjennomgang fra 1965-1985 og setter sammen beskrivelser av 124 barns språk til sammenliknbare størrelser. Bishop konkluderer med at jo tidligere tilstanden debuterer, jo verre er de språklige fremtidsutsiktene. Hun tenker seg at epileptiform aktivitet kan blokkere den auditive veien som barnet normalt benytter i sin språktilegnelse i tidlig alder og gi katastrofale følger for barns språklæring (D. V. M. Bishop, 1985).

#### **2.3.4 Continuous spikes and waves during slow-wave sleep syndrom (CSWSS)**

Dette sjeldne epileptiske syndromet oppstår i de første barneår. Gode studier mangler og gjør det kliniske bildet uklart. EEG gjennom natten viser generalisert 'spike wave-aktivitet' i mer enn 85 % av den dype søvnen. EEG i våken tilstand kan vise fokal epileptiform aktivitet eller uregelmessig generalisert 'spike wave-aktivitet'. Bare de

---

færreste har kliniske anfall. Den kognitive dysfunksjonen varierer fra barn til barn og kan opphøre eller bestå (Eriksson & Nakken, 2003).

CSWSS er vanligere blant gutter enn blant jenter. Anfall og EEG-symptomer opphører hos nesten alle omkring pubertetsalder samtidig som kognitive vansker kan bestå. Kognitive og atferdsmessige vansker viser seg ofte før eventuelle epileptiske anfall. Abnormal EEG hjerneaktivitet er ikke primært knyttet til ett hjerneområde (T Deonna & Roulet-Perez, 2005).

CSWSS utgjør ca 0.5% av alle barneepilepsier (Galanopoulou, et al., 2000).

Fenomenet ble første gang beskrevet av Patry, Lyagoubi og Tassinari (1971) gjennom seks pasienteksempler, fire gutter og to jenter. Samtlige barn hadde språklige vansker. Forfatterne uttrykker spesielt forundring over at to barn var helt uten tale. Ytterligere to hadde alvorlig forsinket språkutvikling. De to siste var normalutviklet til henholdsvis 8 og 11 år før vanskene satte inn. Fem av barna var mentalt retarderte. Alle unntatt en hadde epileptiske anfall og alle hadde CSWS i 85% av den dype søvnen, målt ved tre eller flere anledninger over en periode på minst en måned.

### **2.3.5 Benign barneepilepsi med sentro-temporale spikes (BCECTS)/Rolandisk epilepsi (RE)**

Blant barn med epilepsi er BCECTS den vanligste epilepsiformen og den utgjør ca 20%. Flere gutter enn jenter rammes. Anfallene debuterer gjerne i 4-10 års alder. Cirka 75% av anfallene opptrer under søvn. Anfall på dagtid kan medføre rykninger i ansikt og munn. Anfallsfrekvensen er som regel lav. EEG viser karakteristiske forandringer med brede, sentro-temporale spikes, også kalt Rolandiske spikes, som øker under dyp søvn. Epilepsiformen er arvelig. Anfall og EEG-symptomer forsvinner innen 16-års alder. Prognosen er god og barna viser en normal utvikling (Eriksson & Nakken, 2003).

EEG funn som ved BCECTS ble først rapportert av Gastaut (1952) referert i J. Engel og Fejerman (1993).

De første studier av barn med BCECTS understreket tilstandens benigne, godartede, form (J. Engel & Fejerman, 1993). Kognitive vansker hos barn med BCECTS ble først beskrevet av Beaumanoir, Ballis og Varfis (1974) referert i Nicolai, Aldenkamp, Arends, Weber og Vles (2006). Av 10 undersøkte barn finner forfatterne 5 barn med kognitive vansker men konkluderer med at dette ikke har sammenheng med den epilepsi/epileptiform aktivitet.

I løpet av de siste 40 år har atypiske og ikke så benigne former blitt rapportert (J. Engel & Fejerman, 1993). Staden, Isaacs, Boyd, Brandl og Neville (1998) undersøkte 20 barn med BCECTS. Studien avslørte at 65% av barna hadde språkvansker. Språkkartleggingen besto av 12 standardiserte språktester. 13 av 20 barn lå minst ett standardavvik under på to eller flere språktester. Forfatterne konkluderer videre med at språkvanskene var spesifikke for åtte av de 13 barna ettersom de hadde normal intelligens (målt med WISC-111). Vanskeområder som pekte seg ut var: lesing, staving, auditiv-verbal læring, auditiv diskriminasjon og ekspressiv grammatikk.

At studier har avdekket vansker ved kognisjon og atferd kan synes å stå i kontrast til at epilepsiformen regnes for å ha god prognose og at barna utvikler seg normalt. Deonna og Roulet-Perez (2005) hevder at kognitive problemer hos barn med BECTS tradisjonelt har vært ignorert, benektet eller forklart psykologisk, en forståelse som nå er i ferd med å endres.

### 3. Metode

Metode kommer av det greske ordet 'methodos', som betyr å følge en bestemt vei mot et mål (Henriksen & Eriksen, 2005). I følge Befring (2007) er målet i all forskning å dokumentere kunnskap. Det kreves av metoden at den er tydelig og tilgjengelig slik at etterprøvbarehet er mulig.

Kapitlet innledes med en redegjørelse for hvilken metode som er valgt. Deretter beskrives og presenteres utvalget og kapitlet avsluttes med å kommentere forhold vedrørende validitet.

#### 3.1 Valg av metode

Metodisk hovedmønster, design, velges på bakgrunn av hva som er best egnet for de spørsmål man vil ha svar på (Befring, 2007).

Masteroppgaven fokuserer på utfordringer knyttet til diagnostisering og stiller spørsmål om hvilke språkvansker som er rapportert hos barn med nattlig epileptiform aktivitet. Videre etterspørres beskrivelser av tiden fra symptomdebut til diagnosetidspunkt og mulige kjennetegn som kan skille barn med språkvansker og epilepsi/nattlig epileptiform aktivitet fra andre barn med språkvansker. Innenfor rammen av en masteroppgave anses det å søke svar gjennom forskningslitteratur som en egnet metode.

En systematisk litteraturstudie innebærer å søke systematisk, granske kritisk, sette sammen og diskutere litteratur i henhold til en valgt problemstilling (Forsberg & Wengström, 2003). En systematisk litteraturstudie er en omfattende prosess som anslagsvis tar ett to til år og som blant annet forutsetter to personer (Hveding, Bjørndal, & Nasjonalt kunnskapssenter for helsetjenesten, 2006). En slik prosess tillates ikke innenfor masteroppgavens rammer. En viss systematikk er likevel ønskelig og nødvendig for å tilfredsstille kravet om etterprøvbarehet. Det ble ansett

som hensiktsmessig å følge retningslinjer for systematisk litteraturstudie (Forsberg & Wengström, 2003; Hveding, et al., 2006). Tilpasninger ble foretatt i henhold til masteroppgavens rammer.

## 3.2 Utvalg

Oppgavens utvalg består av forskningsartikler vedrørende barn med diagnosene LKS, CSWSS og BCECTS. I det følgende beskrives prosedyrer som ble fulgt og kriterier som ble satt for utvelgelsen. Tilslutt presenteres utvalgte studier.

### 3.2.1 Utvalgsprosedyrer

Første trinn i et systematisk litteratursøk er i følge Hveding et al (2006) å strukturere og konkretisere spørsmål til litteraturstudien. Følgende spørsmål ble utarbeidet:

- Hvordan beskrives prosessen fra sykdomsdebut til diagnosetidspunkt?

Det ble søkt informasjon om når sykdommen debuterte, hva første sykdomstegn besto i, om eventuelle andre diagnoser var drøftet og hvor lang tid det gikk fra første sykdomstegn til diagnose ble stillet.

- Hvilke språkvansker rapporteres?

Det ble fortrinnsvis søkt etter mest mulig konkrete beskrivelser fra tidlig fase i sykdomsforløpet.

- Hva kjennetegner disse barnas språkvansker?

Det ble lett etter beskrivelser som kunne være til hjelp i å skille barn med språkvansker og epilepsi/nattlig epileptiform aktivitet fra andre barn med språkvansker.

Spørsmålene omfattes av flere fagområder. Informasjon fra medisinsk, psykologisk og pedagogisk forskning kunne være relevant. Det ble foretatt prøvesøk i aktuelle

---

elektroniske databaser tilgjengelige ved Universitetet i Oslo (UiO). Prøvesøket bar preg av mange irrelevante treff og mye overlapping. Det viste seg at databasene 'PubMed' og 'PsycInfo' ga flest relevante treff og videre søk ble konsentrert rundt disse. PubMed og PsycInfo er bibliografiske databaser som inneholder opplysninger om referanser i form av tidsskriftartikler, rapporter og lignende. Mens PubMed er en generell medisinsk og helsefaglig internasjonal database, dekker PsycInfo det spesifikke fagområdet psykologi med beslektede emner (Hveding, et al., 2006). Ulike søkeord ble anvendt, både enkeltord og ulike kombinasjoner. Databasenes emneordlister ble benyttet for synonymkontroll. Det ble videre foretatt søk på forfattere og gjort bruk av referanselister. For å finne aktuell litteratur som omhandlet norske forhold ble det søkt i databasen 'Norske og Nordiske Tidsskrifter' og konsultert internettsidene til Rikshospitalet/Epilepsisenteret SSE, Norsk Epilepsiforbund og Norsk Epilepsiselskap, som er norsk avsnitt av International League Against Epilepsy (ILAE).

Endelig søkealgoritme ble foretatt 20.4.2009 i databasen PubMed og besto av følgende søkeord og antall treff:

- Søk 1 *Langauge disorders*, 13616 treff
- Søk 2 *Landau-Kleffner syndrome*, 155 treff
- Søk 3 *CSWS*, 159 treff
- Søk 4 *BCECTS*, 298 treff
- Søk 5 Kombinasjon av søkene (*or 2 or 3 or 4 and 1*), 79 treff

I tillegg ble det søkt i 'Norske og Nordiske Tidsskrifter' med søkeordene *epilepsi* og *språk*, det ble foretatt forfattersøk og referanselister ble konsultert.

### 3.2.2 Utvalgskriterier

Inklusjonskriterier: Studier som er utgitt på engelsk siste ti år i internasjonalt anerkjente tidsskrifter. Studier som angår norske forhold og som er utgitt på norsk eller engelsk. Kasusstudier og gruppestudier med eller uten kontrollgruppe som redegjør for metodisk tilnærming. Studier som beskriver språkvansker hos barn med LKS, CSWS, BCECTS eller hos barn som inngår i samme studier og som har EEG-funnet CSWS. Studier som omhandler opplysninger fra tidlig sykdomsfase.

Eksklusjonskriterier: Artikler publisert før 1999. Oversiktsartikler, historiske artikler og kommentarer. Studier som ikke beskriver språkvansker og som ikke redegjør for metodebruk. Studier som beskriver språkvansker hos barn med CSWS og samtidig ADHD eller autismspekterdiagnoser.

Sammendrag fra samtlige 79 treff ble vurdert i henhold til kriterier. Når sammendraget ikke var tilstrekkelig, ble fulltekst konsultert. I alt 58 artikler ble ekskludert. Sytten av disse hadde uegnet design i form av kommentar, historiske artikler og oversiktsartikler. Resterende studier ble ekskludert av flere grunner, men primært fordi de manglet beskrivelser av barnas språklige fungering i tidlig fase.

### 3.2.3 Utvalgte studier

I alt ble 23 artikler inkludert i denne oppgaven. Av dem ble 21 artikler hentet fra søkealgoritmen i PubMed, en studie ble søkt frem ved hjelp av forfatternavn (Northcott, et al., 2007) og en studie ble hentet fra Norske og Nordiske Tidsskrifter (Bølling & Sørensen, 2005). Utvalget består av 17 gruppestudier, hvorav fire er utført med kontrollgruppe, og seks kasusstudier. Tre av gruppestudiene presenterer også enkeltkasus (T. Deonna, et al., 2000; Irwin, et al., 2001; Yung, Park, Cohen, & Garrison, 2000). Angående to forskerteam legges to publiseringer til grunn fordi studiene har utfyllende informasjon om samme utvalg barn (Northcott, et al., 2007; Northcott, et al., 2005; Veggiotti, et al., 2001; Veggiotti, et al., 2002). De to publiseringene fra hvert forskerteam regnes i denne fremstillingen som en studie.



Totalt utvalg består da av 21 studier, som vist i tabell 3.2.3. Åtte studier omhandler diagnosen LKS, fire studier angår diagnosen CSWSS og ni studier omhandler diagnosen BCECTS.

*Tabell 3.2.3*

<b>LKS</b>	<b>CSWSS</b>	<b>BCECTS</b>
Duran et al 2009	Debiais et al 2007	Clarke et al 2007
Bølling et al 2005	Praline et al 2006	Northcott et al 2007, 2005
Robinson et al 2001	Likasitwattanakul 2005	Pinton et al 2006
Irwin et al 2001	Hommet et al 2000	Lundberg et al 2005
Stefanatos 2008		Vinyan et al 2005
Tütüncüoğlu et al 2002		Monjauze et al 2005
Veggiotti et al 2001/2002		Deonna et al 2000
Uldall et al 2000		Yung et al 2000
		Croona et al 1999

### 3.3 Validitet

I møte med forskning er et sentralt spørsmål om materialet man blir presentert for er troverdig. Validitet er i følge Befring (2007) et uttrykk for hvor gyldige slutningene som trekkes fra en undersøkelse er. Masteroppgaven baserer seg på opplysninger fra tidligere undersøkelsers slutninger vedrørende barns språklige fungering. Slutningene har sitt utspring i ulike mål for barns språkfunksjon som for eksempel språktester, observasjon eller spørreskjema. Det trekkes grenser for når måleresultatene er uttrykk for språkvansker hos barn og når de ikke er det. Begrepet språklig fungering omgjøres til en målbar størrelse, operasjonaliseres. Grad av samsvar mellom begrepets teoretiske og operasjonelle definisjon, er et uttrykk for begrepsvaliditet (Kleven, 2002).

Befring (2007) påpeker at selve kjerneproblemet innen samfunnsforskningen består i at man måler abstrakte begreper som er vanskelig målbare. Å måle er å tillegge variabler verdier. Hver enkelt studie i denne oppgavens utvalg definerer og operasjonaliserer sine begreper angående språkvansker, epilepsi og nattlig epileptiform aktivitet på en mer eller mindre tydelig måte og tolker sine funn. I neste omgang blir de ulike studienes resultater tolket på nytt og satt sammen i denne oppgaven. Som et avsluttende ledd kommer leserens tolkning og forståelse. Gjennom hele prosessen legges den enkeltes subjektive forståelse premisser for videre tolkning. Validiteten trues gjennom tap og/eller seleksjon av data og utfordres av ulik tolkning av begreper gjennom forskningsprosessens faser.

Masteroppgavens spørsmål til litteraturstudien er av beskrivende art. Ideelle design kunne være kasusstudier eller gruppestudier der beskrivelser av barns språklige fungering og sykdomsforløp ble foretatt på en mest mulig enhetlig måte som lettet sammenlikning. Det kunne for eksempel være studier som operasjonaliserer språklig fungering mest mulig ensartet, som anvender samme målemetoder og som legger de samme inklusjons- og eksklusjonskriterier til grunn for utvalg. Det finnes imidlertid få studier som omhandler barn med språkvansker og nattlig epileptiform aktivitet, noe som gjenspeiler liten forekomst av fenomenene som undersøkes og at tilstandene først ble kjent på 1950-tallet. Når det ikke foreligger mange studier, må i følge Hveding et al (2006), fordeler og ulemper ved eksklusjon og inklusjon avveies med hensyn til ønsket design. På denne bakgrunnen ble tilstrekkelige opplysninger om språklig fungering i en tidlig fase av barnets sykdomsforløp overordnet andre inklusjonskriterier. Samtidig kan validiteten da bli truet av at informasjon benyttes i en annen kontekst og til et annet formål enn den var ment.

I et systematisk litteratursøk anbefales at utvalgte studiers metodiske kvalitet vurderes av minst to personer etter dertil egnede sjekklister (Hveding, et al., 2006). Innenfor rammen av en masteroppgave, anses tilstrekkelig kvalitet å være sikret gjennom studienes publisering i anerkjente tidsskrifter og den elektroniske databasen PubMed.

---

I den norske studien anvendes standardiserte språktester og det blir ellers redegjort for metodisk tilnærming.

## 4. Presentasjon av resultatene

I det følgende refereres relevante funn angående hvert epileptisk syndrom for seg. Først presenteres inkluderte studier i hver sin oversiktstabell. I lys av problemstillingen refereres deretter funn sortert i følgende tre kategorier i henhold til problemstillingens underspørsmål: veien til diagnose, rapporterte språkvansker og andre kjennetegn. Studier som omhandlet LKS presenteres først, deretter følger studier som omhandlet CSWSS og tilslutt omtales studier som omhandlet BCEPTS. Utfordringer knyttet til diagnostisering vil bli drøftet i kapittel 5.

### 4.1 Studier som omhandlet LKS

Totalt åtte studier som tilfredsstilte denne oppgavens kriterier omhandlet barn med diagnosen Landau-Kleffner syndrom. Studiene er presentert i tabell 4.1.

De fire første studiene er gruppestudier som alle har benyttet standardiserte språktester som mål for språklig fungering. Studien til Irwin et al (2001) presenterer ett kasus spesielt. Det aktuelle barnet regnes med blant kasus i denne fremstillingen. De fire siste studiene består av kasusbeskrivelser.

Det totale antall barn med diagnosen LKS er 56, hvorav 35 er gutter og 23 er jenter. Førtini barn presenteres som del av en gruppe og ni barn som enkeltkasus. I alle studier unntatt i studien til Robinson, Baird, Robinson & Simonoff (2001) var det en overvekt av gutter.

*Tabell 4.1 LKS-studier*

Studie, år	Antall, kjønn (alder diagnose)	Første symptom	Alder språk-symptom	Type språkvanske, antall barn	Annet
------------	--------------------------------	----------------	---------------------	-------------------------------	-------

Duran, Guimarães, Medeiros & Guerreiro, 2009	7 gutter (3-9 år)	Anfall: 5 barn språk: 2 barn	?	Impressiv: verbal auditiv agnosi: alle Ekspressiv: afasi: alle Plutselig start: 3, gradvis: 4	Aldri anfall: 1 CSWS som voksen: 1
Bølling & Sørensen 2005	20 barn, 12 gutter, 8 jenter (3.1-11.10 år for gruppen med verbal diskriminasjonsdefekt).	Vansker med å forstå tale hos de fleste	1-10 år	Impressiv: alle. Tre alvorlige grader: Total auditiv agnosi: 7, verbal auditiv agnosi: 5, verbal diskriminasjonsdefekt: 8  Ekspressiv: 18, som hovedproblem: 2. Type vansker: Tapt talespråk, meningsløs tale, lydparafasi, ordparafasi, ordleting, artikulasjonsvansker, stamming, løpsk tale	Normal audiometri: alle  Ørebetennelse: 13  Motorisk og visuospasiale vansker: 2  Diagnoseforslag: utviklingsmessig dysfasi, evnesvikt, autisme, ADHD, mutisme, hørselsvansker, løpsk tale/stamming
Robinson, R Baird, Robinson, G & Simonoff 2001	18 barn, 7 gutter, 11 jenter (1.5-7 år)	?	?	Impressiv: alle. Som regresjon: alle, forsinket forut for regresjon: 4. Fluktuasjon: 8  Språkgruppe, språkklasse: alle.  Ekspressiv: ?	Lav IQ: 2 som også er generelt utviklingsforsinket.  Vansker med kortidshukommelse: alle  Familiær belastning språk: 2  Aldri anfall: 2, sjelden anfall: 7  Atferdsvansker: 9, 'som ADHD': 5  CSWS > 3 år: varig språksvekkelse
Irwin, Lees, Polkey, Alarcon, Binnie, Smedley, Baird & Robinson, R 2001	Totalt 5 barn, 4 gutter, 1 jente				

	Gruppe: 4 barn, 3 gutter, 1 jente (2.5-5.0 år)	?	?	Impressiv: alle, total auditiv agnosi: 1, verbal auditiv agnosi: 2, litt forståelse: 1  Ekspressiv: alle, uten tale 3, en del ord: 1 (målt sent)	Atferd: alle  Lav IQ: 2, målt når CSWS vart fra 3-6 år
	Kasus: 1 gutt (4.5 år)	Språk, raskt fulgt av daglige anfall og atferdsvansker	4.5 år	Impressiv: Mistet evnen til å forstå talespråk fra den ene dag til den andre.  Ekspressiv: uten tale	
Stefanatos 2008	1 jente (7 år)	Språk	6.5 år	Impressiv: Progressivt periodevis tap av språkforståelse.  Ekspressiv: Først tale preget av jargon og dårlig flyt. Gradvis uten bruk av tale.	Mildt bilateralt sensorisk hørselstap. Oversensitiv for lyd.  Første anfall 20 mnd etter første språksymptom.  Forsinket motorisk utvikling.
Tütüncüoglu, Serdaroglu & Kadoglu 2002	1 jente (3.3 år)	Anfall fra 3.5 mnd, diagnose: 'benign myoklon epilepsi', medisinert og avsluttet etter 2 år uten anfall	3.3 år	Impressiv: Ingen  Ekspressiv: Stammering.	'Benign myoklon epilepsi' går over til LKS  Samtidig med stammering viser EEG nattlig epileptiform aktivitet som forsvinner med behandling. Stammering forsvinner gradvis.
Veggiotti, Termine, Granocchio, Bova, Papalia & Lanzi 2001, 2002	5 barn, 4 gutter og 1 jente				

Kasus 1, gutt (5.6 år)	4 år: Ett anfall (5.6 år nytt anfall og språkregresjon)	5.6 år	Språkregresjon:  Impressiv: nærmest helt uten forståelse  Ekspressiv: uten tale	Utviklet atferdsvansker; hyperaktiv, irritabel, enurese, søvnløshet. Fremdeles CSWS 19 år, nå nedsatt IQ og LKS ble til 'ervertet epileptisk frontalt syndrom' (CSWSS)
Kasus 2, gutt (11.8 år)	8 år: anfall og progressivt fall i atferd og kognisjon	?	Impressiv: Ingen forståelse  Ekspressiv: ingen bruk av talespråk	"Autismeliknende vansker"  LKS ble til 'ervertet epileptisk frontalt syndrom' (CSWSS)
Kasus 3, jente (4.5 år)	3.9 år: rubella og auditiv agnosi	3.9 år	3.9 år: Auditiv agnosi mens rubella, spontant frisk  4.3 år: Stum i løpet av få dager, tap av språkforståelse	
Kasus 4, gutt (4.11 år, 'acquired opercular syndrome')	3.5 år: anfall og ekspressive språkvansker og aggressiv atferd	3.5 år	Impressiv: Ingen  Ekspressive; artikulasjon, taleflyt, semantisk parafasi, neologismer	Nattlig epileptiform aktivitet som ved CSWSS, annen diagnose pga fluktuasjon
Kasus 5, gutt (7.1 år)	6.8 år: språk	6.8 år	Auditiv agnosi, ekspressive vansker en uke etter. Fluktuasjon over dager, timer. Lese- og skriveferdigheter bevart	Testet 7.1 år: PIQ 104 Atferd: irritabel  Anfall: ingen  Skrev for å kommunisere  Normal fungering som voksen

---

Uldall, Sahlholdt & Alving 2000	1 gutt (3.3 år)	11 mnd: feberkrampe 18 mnd: epileptisk anfall	18 mnd	Impressiv: Gradvis tap av språkforståelse over 3-6 mnd  Ekspressiv: mistet sine ca 10 ord.  2.10 år (Reynell): reseptivt språk 21 mnd, 'stum'.	2.10 år: normalt audiogram og nonverbal IQ. Barnepsykiater foreslår diagnosene: 'gjennomgripende utviklingsforstyrrelse' eller 'utviklingsmessig dysfasi'  Atferd: tilbaketrukket, irritabel
--	--------------------	---	--------	---	---

---

### 4.1.1 Veien til diagnose

Barnas alder når diagnosen LKS ble stillet varierte fra 1.5 til 11.10 år, basert på opplysninger fra 44 av 56 barn. Duran, Guimaraes, Medeiros og Guerreiro (2009) oppgir at språkvansker var første symptom hos to av syv barn. Basert på opplysninger fra foreldre, oppgir Bølling og Sørensen (2005) at vansker med å forstå tale var første symptom hos de fleste barna i deres studie. I de to andre gruppestudiene kommer det ikke frem hva som var barnas første symptom. Når det gjelder de ni kasusbeskrivelsene, var det fire barn som hadde språkvansker alene som sitt første symptom og to som debuterte med anfall og språkvansker samtidig. De resterende to barna hadde ett enkelt anfall, hvorpå det gikk over ett år før språkvanskene viste seg.

Tid mellom barnets første symptom og tidspunkt for diagnose kom ikke så tydelig frem i gruppestudiene. I studien til Bølling og Sørensen (2005) var det særlig barn med de minst markante vanskene, gruppen med 'verbal diskriminasjonsdefekt', som var kjennetegnet ved lang kartleggingsfase og flere diagnoseforslag. For ett barn i denne gruppen tok det hele 10.10 år fra de første symptomene viste seg til riktig diagnose var stillet. For gruppen 'verbal diskriminasjonsdefekt' som helhet tok det gjennomsnittlig fem år fra symptomdebut til diagnosetidspunkt. Av diagnoser som ble foreslått underveis nevnes evnesvikt, autisme, ADHD, hørselsvansker, mutisme, løpsk tale/stamming. Ett barn fikk sitt første anfall tyve måneder etter første språkvanskesymptom (Stefanatos, 2008b).



---

Barnet som beskrives av Uldall, Sahlholdt og Alving (2000) fikk språkvansker da han var 18 måneder samtidig med et epileptisk anfall. To år og ti måneder gammel blir han beskrevet som 'stum', hans språkforståelse er forsinket med vel et år og hans atferd omtales som tilbaketrukket og passiv. Ved undersøkelse hos barnepsykiater blir diagnosene 'gjennomgripende utviklingsforstyrrelse' eller 'utviklingsmessig dysfasi' foreslått. Landau-Kleffner diagnose ble satt da gutten var tre år og tre måneder, nesten to år etter språkvanskene først viste seg.

Angående fire barn uttrykkes usikkerhet med hensyn til hvilken av diagnosene LKS, CSWSS eller BCECTS som er mest dekkende (Tutuncuoglu, Serdaroglu, & Kadioglu, 2002; Veggiotti, et al., 2001; Veggiotti, et al., 2002).

#### **4.1.2 Rapporterte språkvansker**

Når det gjelder impressive språkvansker er auditiv agnosi beskrevet hos samtlige barn fra gruppestudiene og hos syv av ni kasus. I undersøkelsen til Bølling og Sørensen (2005) fordelte barna seg i tre undergrupper etter vanskens alvorlighetsgrad. Den gruppen som var hardest rammet besto av syv barn, fem gutter og to jenter. Barna hadde 'total auditiv agnosi' hvilket innebærer at selv om de kan høre gir det de hører ingen mening for dem. Lyden av fly kan da for eksempel like gjerne høres ut som en ku som rauter. Neste gruppe besto av fem barn, fire gutter og en jente. Barna hadde 'verbal auditiv agnosi' (VAA), det vil si manglende evne til å forstå talt språk. Til forskjell fra den første gruppen vil disse barna kunne oppfatte og tolke lyder som bildur og telefonringing. Den siste gruppen gikk samlet under betegnelsen 'verbal diskriminasjonsdefekt' og besto av åtte barn, tre gutter og fem jenter. Deres forståelsesvansker var av en litt mer diffus karakter. Språklig sett forvekslet barna betydningen av likelydende ord (fonetisk diskriminasjonsdefekt) og innholdsmessig like ord (semantisk diskriminasjonsdefekt). Generelt sett hadde de problemer med å få med seg verbal informasjon. Barna oppfattet dårlig når det var samtidig støy eller når de var opptatt av noe annet. De hadde problemer med å skille vesentlig fra uvesentlig informasjon, de var avhengige av kontekst og de gjentok gjerne instruksjoner

høyt for seg selv for å få mening. Irwin et al (2001) differensierer likeledes mellom tre reseptive språkvanskenivåer. Av deres totalt fem barn, kasus iberegnet, har ett barn total auditiv agnosi, to barn har verbal auditiv agnosi mens to barn sies å ha litt forståelse. De resterende seks kasus beskrives med alvorlige impressive språkvansker av typen total auditiv agnosi.

To kasus rapporteres å ha kun ekspressive språkvansker. Veggiotti et al (2001; Veggiotti, et al., 2002) beskriver en gutt med tale preget av vansker med artikulasjon, taleflyt, ordparafasi (feil ordvalg; ord med assosiativ sammenheng med målordet velges) og neologismer (ikke meningsbærende lydkombinasjoner). Guttens får også en annen diagnose ('acquired opercular syndrome') under begrunnelse av at CSWS fluktuerer. Det andre barnet som bare har ekspressive språkvansker, har anfall 3.5 mnd gammel, får diagnosen 'benign myoklon epilepsi' og blir medisinert (Tutuncuoglu, et al., 2002). Etter to år uten anfall avsluttes medisinering. Tre måneder etter begynner hun å stamme i betydelig grad. EEG viser nattlig epileptiform aktivitet og diagnose LKS settes. Hun blir behandlet med medisiner og nattlig epileptiform aktivitet forsvinner samtidig som stammingen bedres og gradvis forsvinner. Når det gjelder de resterende syv kasus er seks uten talespråk (Irwin, et al., 2001; Uldall, et al., 2000; Veggiotti, et al., 2002), mens en jentes tale til å begynne med er preget av sjargon og taleflytvansker for siden gradvis å forsvinne og erstattes av gester (Stefanatos, 2008b).

I Bølling og Sørensen (2005) sin studie har 18 av 20 barn ekspressive språkvansker, 10 har moderate og 8 har store vansker. To barn har ekspressive språkvansker som sitt hovedproblem. De ekspressive språkvanskene spenner over et stort register og har ulik alvorlighetsgrad; tapt talespråk, meningsløs tale, neologismer, lydparafasi (feil lydvalg i enkeltord), ordparafasi, ordleting, perseverasjonstendenser (tendens til å bli hengende i samme spor), jargon, artikulasjonsvansker og stamming/løpsk tale. Irwin et al (2001) angir at tre barn er uten tale og ett barn kommuniserer med noen ord.

---

### 4.1.3 Andre kjennetegn

Fluktuerende språkvansker rapporteres hos tre kasus. Hos en av dem er det beskrevet at vanskene kan variere i løpet en dag eller en time (Veggiotti, et al., 2001; Veggiotti, et al., 2002). Robinson et (2001) oppgir at språkvansken fluktuerer hos 8 av 18 barn. I undersøkelsen til Bølling og Sørensen (2005) var fluktuasjon særlig karakteristisk for gruppen med 'verbal agnosi'. De opplevde vekselvis perioder hvor de 'fungerte som døve' fulgt av perioder med relativt god verbal kommunikasjon. Fire av atten barn i undersøkelsen til Robinson et al (2001) og fire av syv i studien til Duran et al (2009) beskrives med forsinket språk forut for regresjon. Robinson et al (2001) bemerker at samtlige barn i deres studie går i språkgrupper eller egne språkklasser.

Andre kjennetegn som nevnes er oversensitivitet for lyd (Bølling & Sørensen, 2005; Stefanatos, 2008b), mildt sensorisk hørseltap (Stefanatos, 2008b), normal audiometri (Bølling & Sørensen, 2005), en historie med hyppige ørebetennelser hos 13 av 20 barn (Bølling & Sørensen, 2005) og forsinket motorisk utvikling og motoriske vansker (Bølling & Sørensen, 2005; Stefanatos, 2008b). Atferdsvansker rapporteres fra to gruppestudier der de forekommer hos samtlige barn (Irwin, et al., 2001) og hos halvparten av barna (Robinson, et al., 2001). Fire kasus beskrives med atferd som tilleggsvanske (Uldall, et al., 2000; Veggiotti, et al., 2002). Vanskelig atferd som nevnes er irritabilitet, aggresivitet, 'autismelignende', leker ikke med andre, 'ADHD lignende', søvnløshet og enurese (ufrivillig vannavlatning). Lav IQ bemerkes hos to barn i hver av studiene til Irwin et al (2001) og Robinson et al (2001). To av disse barna var også generelt forsinket i sin utvikling forut for regresjon. Samtlige barn i studien til Robinson et al (2001) har svak korttidshukommelse og forfatterne bemerker også at oppmerksomhets- og konsentrasjonsvansker er vanlig blant barna. Denne studien opplyser også om at to av barna hadde andre medlemmer med språkvansker i sin familie.

## 4.2 Studier som omhandlet CSWS - syndrom

Fire forskningsartikler som omhandlet barn med diagnosen continuous spikes and waves during slow-wave sleep tilfredsstilte aktuelle kriterier. Studiene er presentert i tabell 4.2.

Den første studien er en gruppestudie og beskriver ti barn bestående av syv gutter og tre jenter. Som mål for språklige ferdigheter har studien benyttet tilgjengelige standardiserte språktester, samt kontrollgruppe i forhold til pragmatiske ferdigheter. Omtrent halve gruppen barn ble testet på et sent tidspunkt i sykdomsforløpet. De tre siste studiene består av kasusbeskrivelser. Til sammen fire barn beskrives, to av dem er søsken. Gruppestudien (Debiais, et al., 2007) og to av kasusstudiene (Hommet, et al., 2000; Praline, et al., 2006) er utført av samme forskergruppe.

Det totale antall barn med diagnosen CSWSS er 14, ni gutter og fem jenter.

*Tabell 4.2 CSWSS-studier*

Studie, år	Antall, kjønn (alder diagnose)	Første symptom	Alder språk-symptom	Type språkvanske, antall barn	Annet
Debias, Tuller, Barthez, Monjauze, Khomsi, Praline, deToffol, Autret, Bartelemy & Hommet 2007	10 barn, 7 gutter, 3 jenter (5.5-8.7 år)	Anfall: 8 Lærevansker: 2 (aldri hatt anfall)	?	Impressiv: normal  Ekspressiv: 9 av 10 har lavere skår enn minst 1.65 standardavvik på to eller flere språktester.  Pragmatikk: Gjennomsnittlig lavere resultat enn kontrollgruppe.	Ekklusjon: agnosi og afasi.  (Tester spesielt pragmatikk og vurderingsevne, halvparten testes i sen fase)  Aldri anfall: 2 barn  Nonverbal IQ: under gjennomsnittet på minst en test for alle

Praline, Barthez, Castelnau, Debiais, Lucas, Billard, Piller, deBecque, deToffol, Autret & Hommet	2 søsken, 1 gutt, 1 jente	Storesøster  (7.9 år)	Skolevansker	6.5 år	Impressiv: normal auditiv forståelse  Ekspressiv: spontantale, fonologi, bildebenevning (- 6 standardavvik)	Psykomotorisk klønete og spatiale vansker.  Første anfall: 7.4 år  CSWS: 98%  'Sentro-temporale spikes'
	Lillebror  (6.5 år)	Språk: progredierende ekspressive vansker	3 år	Impressiv: 1-2.5 standardavvik under forventet for alder når 6.5 år  Ekspressiv: liknet utviklingsmessig dysfasi. Målt 6.5 år: fonologisk prosessering, bildebenevning (mer enn -6 standardavvik)	7 år: lav IQ, visuelle konstruksjonsvansker.  Ingen anfall. EEG undersøkelse pga søster.  CSWS 6.5 år: 64% og 7 år: 87%.  'Sentro-temporale spikes'.	
Likasit- wattanakul  2005	1 jente  (5.8 år)	Anfall, 4.5 år	5.2 år	Impressiv: verbal auditiv agnosi  Ekspressiv: snakket gradvis mindre	LKS liknende språkvanske	
Hommet, Billard, Barthez, Gillet, Perrier, Lucas, deToffol & Autret  2000	1 gutt  (4.8 år)	Anfall natt, 2.11 år	4 år	Impressiv: ok  Ekspressiv: snakket uten stopp, perseverasjon	Hyperkinesi, atferdsvansker, 'kastet ut av skolen'  Gradvis forverret fungering på alle områder. Ved 6 år: 'læring umulig'	

### 4.2.1 Veien til diagnose

Barnas alder når diagnosen CSWS ble stillet varierte fra 4.8 år – 8.7 år, gjennomsnittlig alder for alle barna var 7.3 år.

I studien til Debiais et al (2007) er det to barn som aldri har hatt anfall. Disse barna ble henvist på bakgrunn av nevropsykologiske vansker og skolevansker og ble diagnostisert 6.2 og 8 år gamle. Studien oppgir ikke hvor lenge vanskene eventuelt hadde pågått før diagnosen ble stillet. Praline et al (2006) beskriver et søskenpar. Hos storesøster beskrives store skolevansker ved 6.5 års alder. Sitt første anfall får hun når hun er 7.4 år. Standard EEG er normalt. Søvn EEG fem måneder senere identifiserer nattlig epileptiform aktivitet i et slikt omfang at diagnosen CSWS blir satt. Det går ett år og fire måneder fra oppgitt tid for skolevansker til diagnosetidspunkt. Hennes lillebror beskrives med progredierende ekspressive språkvansker fra tre års alder. Språkvanskene liknet 'utviklingsmessig dysfasi'. Ved undersøkelse 6.5 år avsløres store språklige vansker, så vel impressive som ekspressive. Ingen epileptiske anfall ble rapportert men EEG døgngregistrering gjennomføres fordi hans søster har epilepsi. Det påvises nattlig epileptiform aktivitet av typen CSWS, men ikke i så stort omfang at det diagnostiseres CSWS. Ny EEG registrering syv måneder senere viser økt CSWS og diagnosen CSWS blir stillet, 4.7 år etter at hans språkvansker debuterte.

De resterende barna hadde anfall som sitt første symptom. Første anfall kom da barna var fra fem måneder til åtte år. Gjennomsnittsalderen for første anfall hos barn i gruppe var 4.7 år (Debiais, et al., 2007). Tiden fra første anfall til identifisering av CSWS var fra tre måneder til 7.7 år, gjennomsnittlig 3.5 år for barn i gruppe.

Tre kasus (Hommet, et al., 2000; Praline, et al., 2006) har 'sentro-temporale spikes' som er et inklusjonskriterium for diagnosen BCECTS.

### 4.2.2 Rapporterte språkvansker

Studien til Debiais et al (2007) inkluderte barn som hadde CSWS i mer enn 85% av den dype søvnen, assosiert med epilepsi og nevropsykologiske vansker.

---

Likasitwattanakul (2005) beskriver en jente med verbal auditiv agnosi som snakket gradvis mindre. Barn med slike språkvansker er ekskludert fra de resterende studiene (Debiais, et al., 2007; Hommet, et al., 2000; Praline, et al., 2006). Barn fra disse studiene beskrives med primært ekspressive språkvansker. Debiais et al (2007) konkluderer med at de ti studerte barna utviser et 'lingvistisk mønster' der hovedvansken er nedsatt språklig vurderingsevne kombinert med visse pragmatiske vansker, samtidig som språkforståelsen er bevart. Søskenparet har store vansker med ekspressivt ordforråd, hun har lite spontantale og han har vansker som likner 'utviklingsmessig dysfasi' (Praline, et al., 2006). Barnet som beskrives av Hommet et al (2000) snakker uten stopp og har tendens til språklig perseverasjon.

### 4.2.3 Andre kjennetegn

For øvrig rapporteres vansker med atferd, kognisjon og motorikk over et stort spekter: oppmerksomhetsvansker, visuospatiale vansker, aggressivitet, perseverasjon, motorisk klønnethet, hyperaktivitet, lese- og skrivevansker. Gruppestudien (Debiais, et al., 2007) rapporterer at to barn går i vanlig klasse, fire går i vanlig klasse men er forsinket i forhold til sine jevnaldrende og tre går i spesialklasse eller har gått klasser om igjen. Ni av ti barn har lese- og skrivevansker og alle barna har lavere IQ enn normalpopulasjonen.

## 4.3 Studier som omhandlet BCECTS

I alt ni gruppestudier som tilfredsstilte aktuelle kriterier angående barn med diagnosen benign barneepilepsi med sentro-temporale spikes presenteres i det følgende gjennom tabell 4.3 og sammenfatning av funn.

Tre av studiene gjorde bruk av matchet kontrollgruppe (Croona, Kihlgren, Lundberg, Eeg-Olofsson, & Eeg-Olofsson, 1999; Lundberg, Frylmark, & Eeg-Olofsson, 2005; Northcott, et al., 2007) og en studie gjorde bruk av umatchet kontrollgruppe (Clarke, et al., 2007). Fra to av studiene presenteres fire enkeltkasus (T. Deonna, et al., 2000;

Yung, et al., 2000). Som mål for språklige ferdigheter benyttes standardiserte språktester (Croona, et al., 1999; Lundberg, et al., 2005; Monjauze, Tuller, Hommet, Barthez, & Khomsi, 2005; Northcott, et al., 2007; Northcott, et al., 2005; Pinton, et al., 2006). En studie benyttet tilpassede språktester av hensyn til barnas morsmål; 'malayalam' (Vinayan, Biji, & Thomas, 2005). En studie benytter primært intervju (Clarke, et al., 2007) og en studie benytter hovedskalig journalnotater (Yung, et al., 2000). Enkelte studier kombinerer flere metoder og studiene varierer med hensyn til hvor omfattende språklige ferdigheter kartlegges.

Totalt omfatter studiene 316 barn. Det er oppgitt kjønn for i alt 216 barn, av dem er 134 gutter og 82 jenter. Tre av syv studier som oppgir kjønn har flere jenter enn gutter i sitt utvalg (Croona, et al., 1999; Lundberg, et al., 2005; Monjauze, et al., 2005).

*Tabell 4.3 BCECTS-studier*

Studie, år	Antall, kjønn (kontroll-gruppe)	Alder ved under-søkelse (gj.snitt)	Alder første anfall, alder diagnose (gj.snitt)	Måle-metode	Språkvansker (annet)
Clarke, Strug, Murphy, Bali, Carvalho, Foster, Tremont, Gagnon, Dorta & Pal	55 barn, 39 gutter, 16 jenter (155 umatchet)	?	3-11 år (7 år)	Strukturert intervju basert på ICD-10 diagnoser	Ekspressiv, artikulasjon (F80.0): 37%, kontroll: 19 %  Lesevansker (F81.0): 55%, kontroll: 16%
2007					
Northcott, Connolly, Berroya, Mcintyre, Christie, Taylor, Bleasel, Lawson & Bye	40 barn, 24 gutter, 16 jenter (40 matchet)	6-12 år (8.5 år)	3-11 år (7 år)	Standardisert test, standardisert intervju foreldre	Spesifikke vansker med fonologisk bevissthet, lese/skrive og hukommelse (2005). Signifikant i forhold til kontrollgruppe (2007). Stadfestet gjennom intervju av foreldre (2007).
2005, 2007					



Pinton, Ducot, Motte, Arbuès, Barondiot, Barthez, Chaix, Cheminal, Livet, Penniello, Peudenier, de Saint-Martin & Billard	18 barn, 11 gutter, 7 jenter	4.2-8.10 år (6.8 år)	3-8 år (5 år)	Standardisert test	10 av 15 skolemodne barn forsinket med 9 mnd eller mer.  Signifikant lavere enn standard: stave, (tall, tegning, visuospasialt minne, oppmerksomhet)
2006					(IQ gj.snitt normal. Lav IQ: 3. Normal 15, forskjell verbal-nonverbal:10)
Lundberg, Frylmark & Eeg-Olofsson	20 barn, 9 gutter, 11 jenter (24 matchet)	8.2-14.7 år (10.6 år)	3-11 år (7 år)	Standardisert test	Auditiv diskriminering og artikulasjon  (Verken foreldre eller lærere rapporterte vansker)
2005					
Vinayan, Biji & Thomas	50 barn, 29 gutter, 21 jenter	?	4-13 år (7.8 år)	Strukturerte, ustandardiserte, språktilpassede tester og foreldreintervju	Språkvansker i oppvekst: 30%  Lærevansker: 54%, inkludert de med språkvansker i oppvekst (korrelasjon med atypiske anfall)
2005					
Monjauze, Tuller, Hommet, Barthez & Khomsi	16 barn, 6 gutter, 10 jenter	6-15 år (12.2 år)	2.6-11.3 år (7.4 år)	Standardisert test	Språkvansker: 56% ligger mer enn et standardavvik under på minst 2 av 7 språkmål. Vanskeområder: ekspressiv grammatikk, lese/skrive ferdigheter. (normal IQ:9, lav:7. Ingen korrelasjon med språkmål)
2005					Gått klasse om igjen: 6

Croona, Kihlgren, Lundberg, Eeg-Olofsson, O & Eeg Olofsson, KE  1999	17 barn, 7 gutter, 10 jenter  (17 matchet)	7-14 år  (12.5 år)	3-10 år  (5.5 år)	Standardisert test, spørreskjema foreldre, lærere	Kognitive vansker på flere områder, spesielt hukommelse og auditiv-verbal læring.  (Foreldre rapporterer vansker med: distraksjon, konsentrasjon, humør, impulsivitet, evne til å forstå instruksjon, rapporteres ikke av lærere)
Deonna, Zesiger, Davidoff, Maeder, Mayor & Roulet  2000	22 barn, ?  19 barn, inkludert kasus, har rolandiske (sentro-temporale) spikes. 3 barn har occipitale spikes	4.7-13 år  (8.4 år)	2-11 år  (7 år)	Standardisert test	Sen språkutvikling: 4 Vansker ett eller flere testede områder: 8 Vanligste vanskeområder: hukommelse og språk.  Kasus, pasient 17 Skolestart: stavevansker. 9.3 år: nattlig epileptisk anfall. 10.7 år: anfallsepisode gjentar seg. WISC: FIQ 119, VIQ 115; PIQ 120. Alle språkmål unntatt staving, er svært gode.

---

Yung, Park, Cohen & Garrison  2000	78 barn, ?	2-13 år	?	Journalnotater	Spesifikke lærevansker: 17%  Aldri anfall: 22 barn:  spesifikke lærevansker: 23%, atferdsvansker: 73%, ingen vansker: 14%  Afasi: 3 gutter:  Kasus 1: Forsinket ekspressiv språkutvikling. 6.8 og 7.11 anfall og akutt afasi.  Kasus 2: 2 år anfall. 3.5 og 7.9 år akutt afasi, generell utviklingsregresjon, raseri, motoriske vansker. Søster med CSWSS.  Kasus 3: 2.3 år anfall, 3år akutt afasi.
--	------------	---------	---	----------------	---

---

### 4.3.1 Veien til diagnose

Alle studiene unntatt de to studiene til Deonna et al (2000) og Yung et al (2000) regner 'typiske anfall' som et diagnosekriterium og oppgir barnas alder ved første anfall. Deonna et al (2000) oppgir alder ved diagnose, mens Yung et al (2000) verken oppgir alder ved første anfall eller alder ved diagnose. Samlet sett varierer alder ved diagnose/alder ved første anfall for oppgitte barn fra to år til elleve år og tre måneder. Gjennomsnittlig anfalls- eller diagnosetidspunkt for barna er mellom seks og syv år.

### 4.3.2 Rapporterte språkvansker

På bakgrunn av intervju med foreldre finner Clarke et al (2007) at 55% av barn med BCECTS har lesevansker mot 16% i kontrollgruppen. Trettisju prosent av barn med BCECTS hadde tidligere hatt artikulasjonsvansker mot 19% i kontrollgruppen. Barna som hadde hatt en historie med artikulasjonsvansker, fikk siden lesevansker.

'Lesevansker' og 'artikulasjonsvansker' var operasjonalisert med utgangspunkt i ICD-10 diagnosene 'F81.0 spesifikk leseforstyrrelse' og 'F80.0 spesifikke artikulasjonsvansker'.

Northcott et al (Northcott, et al., 2007; 2005) fant signifikant lavere skår på fonologisk bevissthet, lese- og skriveferdigheter og hukommelse. Lundberg et al (2005) rapporterer vansker med auditiv diskriminering og artikulasjon. Alle barna gikk i vanlig skole og verken lærere eller foreldre mente at barna hadde spesielle vansker. Tretti prosent av barna i studien til Vinyan et al (2005) har språkvansker i oppveksten og disse barna samt 24% til, totalt 27 av 50 barn, får lærevansker i skolen. Over halvparten av barna i studien til Monjauze (2005) skåret minst ett standardavvik under på minst to av syv språkmål, en tredjedel hadde veldig lav skår. Barna hadde spesielt vansker med morfosyntaks, lesing og staving. Forfatterne finner ingen korrelasjon mellom IQ og språkferdigheter. Barna med BCECTS i studien til Croona et al (1999) hadde signifikant lavere skår enn sin kontrollgruppe på flere områder, auditiv-verbal læring og hukommelse pekte seg spesielt ut. Deonna et al (2000) finner at fire barn har sen språkutvikling og åtte barn har vansker på ett eller flere testede områder. Forfatterne påpeker at de ikke finner et enhetlig vanskemønster, men at vansker med hukommelse og språk forekommer spesielt ofte.

Deonna et al (2000) beskriver en gutt som opplevde spesifikke stavevansker ved skolestart. Ni år og tre måneder gammel får han ett nattlig epileptisk anfall. Ti år og 7 måneder får han et tilsvarende anfall og BCECTS konstateres. Det gjennomføres en omfattende testing. Hans intelligens måles med WISC og hans verdier tilsvarer øvre normalområde (FIQ 119, VIQ 115, PIQ 120). Alle språkmål er svært gode, unntatt skriving. Skriving måles ved å skrive ned 72 dikterte ord, han strever særlig med irregulære ord og oppnår et resultat som vanlig for 9 år. Forfatterne påpeker at gutten var normalutviklet, ikke hadde noen i sin familie med lese- og skrivevansker og at de heller ikke kunne finne noe annet enn epilepsi som kunne forklare guttens vansker.

Yung et al (2000) rapporterer at tre av totalt 78 barn opplevde å få afasi. De har alle diagnosen BCECTS og har alle 'sentro-temporale spikes' i sitt EEG. Kasus 1 hadde

---

ekspresive språkvansker fra han var fem år. Sitt første epileptiske anfall får han 6.8 år gammel og diagnosen BCECTS konstateres. Et halvt år senere får han nok ett epileptisk anfall samtidig som han får akutt verbal auditiv agnosi og mister sin taleevne. Impressivt og ekspresivt språk kommer gradvis tilbake, men forsvinner igjen like akutt i forbindelse med et epileptisk anfall når gutten er 7.11 år. 'BCECTS i assosiasjon med LKS' ble drøftet som diagnostisk term. Kasus 2 har søster med CSWSS. To år gammel diagnostiseres han i forbindelse med sitt første epileptiske anfall. Som 3-åring opplever han utviklingsregresjon og får et markert dårligere ekspresivt språk. Fire år og fire måneder gammel er han mildt psykisk utviklingshemmet og har vansker med språk, motorikk og atferd. Syv år og ni måneder gammel rammes han av akutt afasi. Angående diagnose bemerker forfatterne at psykisk utviklingshemning er inkonsistent med LKS. Kasus 3 får epileptisk anfall og diagnose 2.3 år gammel. Tre år gammel får han plutselig afasi.

I tillegg til standardiserte tester benyttet to studier spørreskjema til foreldre og lærere. Foreldre til barn med BCECTS rapporterte større vansker hos sine barn enn foreldre til kontrollbarna (Croona, et al., 1999). Signifikante forskjeller fremkom med hensyn til: distraherbarhet, konsentrasjon, humør, humørsvingninger, impulsivitet, evnen til å forstå instruksjoner. Lærerne rapporterte ikke disse forskjellene. I studien til Northcott et al (2007) ga foreldrenes svar seg utslag i signifikante forskjeller på 8 av 11 skalaer. De vanskeområdene som særlig slo ut i barn med BCECTS disfavør var 'oppmerksomhet/konsentrasjon', 'andre kognitive' og, i noe mindre omfang, 'språk'.

### **4.3.3 Andre kjennetegn**

I studien til Pinton et al (2006) var 15 av 18 barn skolemodne. Av de femten var ti barn forsinket med ni måneder eller mer, tilsvarende fra ett til tre skoleår. Tall, staving, tegning, hukommelse og oppmerksomhet pekte seg ut som spesielt vanskelig. Hukommelse pekes ut som et vanskeområde i ytterligere tre studier (Croona, et al., 1999; T. Deonna, et al., 2000; Northcott, et al., 2007; Northcott, et al., 2005). Seks av 16 har gått et skoleår om igjen og 9 har språkterapi i studien til

Monjauze et al (2005). Fire barn har forsinket språkutvikling og språkterapi, to barn går i spesialklasse og ett barn har gått en klasse om igjen i studien til Deonna et al (2000).

Om normal intelligens (IQ) er en forutsetning for diagnose eller ikke varierer likeledes i de forskjellige studiene. I studien til Yung et al (2000) rapporteres lav IQ hos 9% av barna mens 10% har grenser mot lav IQ. Deonna et al (2000) rapporterer ett av 22 barn grenser mot lav IQ. Gjennomsnittlig IQ er normal for barna i studiene til Pinton et al (2006) og Northcott et al (2007). Når hvert barn ses for seg, har tre av de atten barna i studien til Pinton et al (2006) lav IQ. Blant dem som har normal IQ har fem barn homogene evner, mens syv har signifikant høyere verbale enn nonverbale evner og tre barn har signifikant høyere nonverbale enn verbale evner. I studien til Monjauze et al (2005) har 7 av 16 barn lav IQ. Forfatterne finner ingen korrelasjon mellom IQ og språkferdigheter.

I studien til Yung et al (2000) har 56 av totalt 78 barn epileptiske anfall mens 22 ikke har epileptiske anfall. Forfatterne opplyser at 18 av de 22 barna uten anfall var henvist for psykiatriske/atferdsmessige vansker, mens fire var henvist for mistanke om epilepsi. Studien sammenlikner barn med og uten anfall med hensyn til intellektuell fungering (IQ), atferd og lærevansker. Tre ganger så mange barn i gruppen uten anfall hadde lavere IQ enn barn i gruppen med anfall, 36 mot 12%. Langt flere barn i gruppen uten anfall hadde atferdsvansker, 73 mot 14% i gruppen barn med anfall og flere av barna i gruppen uten anfall hadde lærevansker, 23 mot 14% i gruppen barn med anfall. I gruppen barn uten anfall var det bare 14% som ikke hadde verken kognitive vansker eller atferdsvansker, mens tilsvarende tall for gruppen barn med anfall var 73%. Enten barna har anfall eller ikke har de typiske sentro-temporale spikes.

## 5. Diskusjon

Kapitlet innledes med en kort presentasjon av hovedfunn sammenfattet i delkapitlene: veien til diagnose, rapporterte språkvansker og andre kjennetegn. Deretter diskuteres funn med tanke på utfordringer knyttet til diagnostisering.

### 5.1 Kort sammenfatning av hovedresultat

Totalt omfatter studiene 56 barn med diagnosen LKS, 14 barn med CSWSS og 316 barn med BCECTS. Hver diagnosegruppe består av flere gutter enn jenter.

#### 5.1.1 Veien til diagnose

Diagnosen Landau-Kleffner syndrom ble stillet da barna var fra 1.5-11.10 år gamle. Første symptom ble beskrevet for i alt 17 barn, av dem hadde seks barn språkvansker som sitt første symptom. Hvor lang tid det gikk fra barnet opplevde sitt første symptom til diagnose ble stillet, ga få studier tydelig svar på. Lang tid fra symptomdebut til diagnosetidspunkt ble rapportert som særlig betegnende for barn med de minst alvorlige språkvanskene, der gjennomsnittstiden for i alt åtte barn var fem år. For et av barna tok det 10.10 år fra språkvansker viste seg til diagnose ble stillet (Bølling & Sørensen, 2005). Andre diagnoser som ble foreslått før diagnosen LKS ble stillet var: utviklingsmessig dysfasi, evnesvikt, autisme, gjennomgripende utviklingsforstyrrelse, ADHD, hørselsvansker, mutisme og løpsk tale/stamming. For ett barn utviklet BCECTS seg til LKS og for to barn utviklet LKS seg til CSWSS.

Barn med CSWSS var fra 4.8 år til 7.4 år da diagnose ble stillet. Deres alder ved første epileptiske anfall var fra fem måneder til 4.7 år. To barn hadde ikke anfall. De samme to barna og ytterligere to barn til hadde språkvansker som sitt første symptom. En hadde vansker som liknet 'utviklingsmessig dysfasi' og ble henvist til EEG undersøkelse fordi storesøster hadde epilepsi (Praline, et al., 2006). Det tok fra tre

måneder til 7.7 år fra barna fikk sine første anfall til CSWSS ble konstatert. Tre barn hadde 'sentro-temporale spikes' som er vanlig for barn med BCECTS.

De fleste studier som omhandlet BCECTS hadde epileptiske anfall som et diagnosekriterium. Barn med BCECTS fikk gjennomsnittlig sitt første anfall når de var mellom seks og syv år. Tre barn hadde afasi som vanlig for barn med LKS (Yung, et al., 2000). Ett av disse barna hadde forsinket ekspressiv språkutvikling som sitt første sykdomssymptom mens de to andre barna debuterte med anfall. Blant barn som ikke hadde anfall var første sykdomssymptom ikke oppgitt.

### **5.1.2 Rapporterte språkvansker**

Alle unntatt to barn med diagnosen LKS hadde impressive språkvansker i form av auditiv agnosi. Alvorlighetsgraden varierte fra total auditiv agnosi til mer subtile oppfattelsesvansker. To barn hadde kun ekspressive språkvansker. Ekspressive språkvansker ble rapportert over et stort spekter fra totalt tap av talespråk til mindre omfattende vansker, for eksempel med artikulasjon.

Alle barn med CSWSS hadde ekspressive språkvansker av ulik karakter. Flere ble beskrevet med redusert språklig vurderingsevne og pragmatiske vansker samtidig som språkforståelse var bevart (Debiais, et al., 2007). Et barn snakket uten stopp (Hommet, et al., 2000), et annet barn hadde lite spontantale mens et tredje barn hadde vansker som liknet 'utviklingsmessig dysfasi' (Praline, et al., 2006). Alle studier som omhandlet CSWSS unntatt en studie, ekskluderte barn med auditiv agnosi under henvisning til diagnosekriterier. Den ene studien beskrev en jente med verbal auditiv agnosi som vanlig for diagnosen LKS (Likasitwattanakul, 2005).

Studiene som omhandlet BCECTS rapporterte sen språkutvikling og vansker med artikulasjon og fonologisk bevissthet fra en tidlig sykdomsfase. Fra skolealder ble det rapportert vansker med lesing, skriving, morfosyntaks, auditiv-verbal læring, auditiv diskriminering og det å forstå instruksjoner. Mange av barna gikk skoleår om igjen og språkterapi var vanlig. Fire studier betegnet rapporterte språkvansker/lærevansker



---

som 'spesifikke' (T. Deonna, et al., 2000; Monjauze, et al., 2005; Northcott, et al., 2007; Yung, et al., 2000). Tre barn ble rammet av akutt afasi som vanlig for diagnosen LKS (Yung, et al., 2000).

### 5.1.3 Andre kjennetegn

Hver diagnosegruppe besto av flere gutter enn jenter. For alle diagnosegruppene ble vansker med atferd, motorikk, oppmerksomhet, hukommelse, lav intelligens, sen språkutvikling og lese- og skrivevansker rapportert. Blant barn med diagnosene CSWSS og BCECTS hadde mange barn gått skoleår om igjen, flere hadde språkterapi og enkelte barn ble beskrevet med visuospatiale vansker. Fluktuerende språkvansker, oversensitivitet for lyd, hyppige ørebetennelser i oppveksten og andre familiemedlemmer med språkvansker ble rapportert hos enkelte barn med LKS.

## 5.2 Diskusjon av resultater

For barn med nattlig epileptiform aktivitet manifestert gjennom syndromene LKS, CSWSS og BCECTS, kan man tenke seg fem mulige utfall med hensyn til diagnostisering. Barna kan få diagnosen spesifikke språkvansker (SSV) alene, diagnosen epilepsi alene eller begge diagnosene samtidig. Videre kan barna unngå å få noen diagnose eller de kan havne innenfor en annen diagnosekategori. I lys av relevante funn, blir utfordringer knyttet til de ulike diagnosemulighetene drøftet i det følgende.

Generelt kan det bemerkes at barnas oppgitte alder ved diagnosetidspunkt og at det totale utvalg består av flere gutter enn jenter er i samsvar med data rapportert i litteraturen (J. Engel & Fejerman, 1993; Eriksson & Nakken, 2003; Fejerman & Engel, 1993).

### 5.2.1 Diagnosen spesifikke språkvansker (SSV)

Eksklusjonskriterier som benyttet for diagnosen spesifikke språkvansker i ICD-10 (World Health Organization, 1999) er ment å sikre at språkvanskene er barnas hovedvanske. Barnas språkvansker skal ikke kunne forklares av nevrologiske avvik, nedsatt intelligens, hørselsvansker, strukturelle mangler og/eller atferdsvansker. Utfordringer knyttet til å skille mellom årsak, virkning og samtidighet vanskeliggjør diagnostisering. Eksklusjonskriteriene vil bli drøftet i det følgende.

Som en generell regel er nevrologiske avvik et eksklusjonskriterium vedrørende diagnosen spesifikke språkvansker (World Health Organization, 1999). Med det som utgangspunkt kan man tenke at språkvansker hos barn med epilepsi per definisjon ikke er spesifikke men sekundære. Imidlertid understrekes at den generelle regel gjelder når nevrologiske avvik anses å være årsak til språkvanskene. 'Lettere' nevrologiske avvik som ikke er en tilstrekkelig direkte årsak til språkvansker, gir ikke grunn for ekskludering. Vanligvis ekskluderes barn med epileptiske anfall fra diagnosen SSV (D. V. M. Bishop, 1997; Leonard, 1998; Webster & Shevell, 2004). I følge de samme forfatterne er det større uenighet knyttet til om barn med språkvansker assosiert med kun epileptiform aktivitet skal inkluderes i diagnosen spesifikke språkvansker når de ellers tilfredsstillere kriteriene.

Barn med LKS, CSWSS og BCECTS kjennetegnes ved stor forekomst av nattlig epileptiform aktivitet og samtidig liten eller ingen forekomst av epileptiske anfall (T Deonna & Roulet-Perez, 2005). De fleste barn innenfor hver diagnosekategori har likevel epileptiske anfall.

Epilepsidiagnosen Landau-Kleffner syndrom er per definisjon en spesifikk språkvanske. LKS er kategorisert som egen undergruppe av spesifikke språkvansker i ICD-10 (World Health Organization, 1999). I følge Deonna og Roulet-Perez (2005) antas barn med LKS sine språkvansker nettopp å være en direkte konsekvens av epilepsi og selv om anfallsfrekvensen er lav og anfallene er lett kontrollerbare, har de fleste barna anfall (Fejerman & Engel, 1993).

---

Om språkvanskene hos barn med CSWSS og BCECTS regnes som spesifikke tatt i betraktning deres nevrologiske fungering er mindre klart.

Hos barn med spesifikke språkvansker skal nonverbal intelligens (IQ) i følge ICD-10 (World Health Organization, 1999) ikke være mer enn ett standardavvik under normalen samtidig som det skal være ett standardavvik mellom språklig og ikke språklig evne. Intelligens måles ved hjelp av testing som i seg selv kan innebære feilkilder, og det vil være flytende overganger mellom hva som er normal og hva som er nedsatt intelligens. Ottem (2004) påpeker at Wechslers skalaer, som ofte anvendes for å finne forskjell på nonverbal og verbal IQ, ikke er normert for barn med språkvansker og således kanskje ikke er et godt nok redskap til å måle nonverbal IQ hos barn som muligens har spesifikke språkvansker. Bishop (1997) og Webster og Shevell (2004) problematiserer likeledes om det finnes gode nok målemetoder og viser til at undersøkelser har påvist at barn med spesifikke språkvansker ofte befinner seg i nedre normalområdet med hensyn til nonverbal IQ.

For barn med epilepsi er det i tillegg fare for at testresultatet påvirkes negativt av observerbare eller ikke observerbare epileptiske anfall. Anfall som pågår under testing kan virke direkte forstyrrende inn på barns fungering. Barns fungering kan også være preget i etterkant og forkant av anfall (Nakken, 2004). Natlige epileptiske forstyrrelser kan også gi redusert fungering på dagtid (Kotagal & Yardi, 2008).

Barn med LKS og barn med BCECTS beskrives vanligvis med normal IQ (J. Engel & Fejerman, 1993; Eriksson & Nakken, 2003). Litteraturgjennomgangen hadde eksempler på barn med nedsatt IQ innenfor begge diagnosegruppene, hvilket bekreftes i oversiktsartikler (Kramer, 2008b; Nicolai, et al., 2006; Stefanatos, Kinsbourne, & Wasserstein, 2002).

Barn med CSWSS har intellektuelle og kognitive vansker (Galanopoulou, et al., 2000), noe som også var tilfelle for alle barn med diagnosen CSWSS i litteraturgjennomgangen.

Bishop (1997) og Webster og Shevell (2004) minner om at vansker med oppmerksomhet og hukommelse er hyppig forekommende tilleggsvansker hos barn med spesifikke språkvansker og stiller seg spørrende til om det i det hele tatt er mulig å skille språk fra kognisjon. Språktilegnelsen er en del av barnets totale utvikling der alle områdene avhenger av og involverer hverandre i større og mindre grad. Språklig aktivitet tar stor plass i hjernen og vi kan undre om andre funksjoner nødvendigvis påvirkes som følge av språkvansker. Hvordan kan vi for eksempel skille språkfunksjoner fra kognitive funksjoner som oppmerksomhet og hukommelse? Spesifikke begrensninger knyttet til språklig korttidsminne, evnen til å fastholde lyd/ord/setninger i 2-3 sekunder slik at de kan bearbeides og lagres i langtidsminnet, er også en av årsakshypotesene til spesifikke språkvansker fremsatt av Gathercole og Baddeley (1990), referert i Ottem (2004). En annen årsakshypotese tilskrives Johnston (1994) og Leonard (1998) referert i Ottem (2004) og går ut på at barn med spesifikke språkvansker trenger lenger tid til informasjonsbearbeidelse.

Seidenberg et al (2007) konkluderer i sin oversiktsartikkel med at personer med epilepsi har høy risiko for å utvikle kognitive vansker og at problemer med verbalt minne, oppmerksomhet og psykomotorisk tempo var spesielt høyfrekvent. Vansker med oppmerksomhet og hukommelse ble rapportert hos barn fra alle diagnosegrupper i denne oppgavens litteraturgjennomgang.

Hørselsvansker er i følge ICD-10 (World Health Organization, 1999) også gjenstand for diagnostiske overveielser med hensyn til eksklusjon eller inklusjon vedrørende diagnosen spesifikke språkvansker. Som for nevrologiske avvik regnes språkvansken å være sekundær dersom hørselstapet anses å være årsak til språkvanskene. Dersom hørselstapet snarere er en kompliserende faktor enn en årsak, regnes språkvansken som spesifikk. En årsakshypotese fremsatt av Tallal (1990) referert i Ottem (2004), går ut på at barn med spesifikke språkvansker har begrensninger i auditiv diskriminasjon.

Ingen barn fra de tre diagnosegruppene LKS, CSWSS og BCECTS hadde hørselsvansker, med unntak av et barn med mildt sensorisk hørselstap (Stefanatos,

---

2008a), noe som er i samsvar med litteraturen. Auditiv agnosi, som er barn med LKS sin mest karakteristiske språkvanske, er til forveksling lik hørselsvansker. I litteraturgjennomgangen var auditiv agnosi var også beskrevet hos barn med CSWSS og BCECTS. I tillegg var barn med BCECTS beskrevet med vansker med auditiv verbal læring, auditiv diskriminasjon og det å forstå instruksjoner.

Det kan være vanskelig å skille vansker med lydoppfattelse fra hørselsvansker og utfordrende å avgjøre hva som eventuelt er årsak til hva.

Samme retningslinjer som ved hørselsvansker og nevrologiske avvik gjelder i følge ICD-10 (World Health Organization, 1999) ved strukturelle mangler. En strukturell mangel kan for eksempel være munnmotorisk defekt. Både Sundby (2005) og Webster og Shevell (2004) påpeker at barn med spesifikke språkvansker ofte samtidig er motorisk klønet, har praktiske vansker, kan sikle og ha dysartri (uttalevansker som skyldes forstyrrelser i muskulær kontroll av talemekanismen). Det kan være vanskelig å avgjøre hvorvidt den strukturelle mangelen er årsak eller kompliserende faktor til språkvansken, og altså avgjørende i forhold til om en språkvanske blir diagnostisert som spesifikk.

Motoriske vansker ble rapportert hos barn fra alle diagnosegrupper i denne oppgavens litteraturgjennomgang. Hos barn med BCECTS som har anfall på dagtid kan anfall ses i form av rykninger i munn og ansikt (Eriksson & Nakken, 2003). Anfallet kan medføre motoriske vansker i form av for eksempel svelgevansker, sikling, apraksi (tap av evne til å utføre hensiktsmessige handlinger, selv om motorisk styrke og koordiansjon er intakt) og ufrivillige bevegelser av tunge og kjeve (J. Engel & Fejerman, 1993). Litteraturgjennomgangen rapporterte artikulasjonsvansker blant barn med BCECTS i en tidlig fase.

Barn med spesifikke språkvansker har ofte samtidig emosjonelle vansker og/eller atferdsvansker (Leonard, 1998; Sundby, 2005; Webster & Shevell, 2004; World Health Organization, 1999). Barn med markante atferdsmessige eller emosjonelle vansker ekskluderes fra diagnosen SSV (Stark & Tallal 1981, referert i Ottem 2004).

Språk er en del av vår identitet og vårt fellesskap med andre mennesker. Man kan da undre seg over om språkvansker kan unngå å prege vår atferd og vårt følelsesliv. Dessuten vil det å skille mellom markante og ikke markante atferdsmessige og emosjonelle vansker være gjenstand for diskusjon.

En undersøkelse fokuserer på språkproblemer blant henviste barn til barne- og ungdomspsykiatrisk helsetjeneste (Cohen 1993, referert i Sundby 2005). I utgangspunktet hadde litt mer enn en tredjedel samtidig et kjent språkproblem. Etter undersøkelse i spesialisthelsetjenesten, fant man ytterligere en tredjedel. De barna som fikk sitt språkproblem identifisert senest, viste seg å ha den høyeste forekomsten av samtidige atferdsvansker.

Epileptiske anfall var et inklusjonskriterium i alle studier som omhandlet BCECTS, med unntak av en studie (Yung, et al., 2000). Den ene studien baserte seg på EEG funn fra registreringer av barn mellom to og seksten år som var henvist til sykehusutredning med tanke på epilepsi og/eller psykiatriske/atferdsmessige vansker. Av i alt 78 barn var det 22 barn som ikke hadde epileptiske anfall. Forfatterne sammenlikner de to gruppene med hensyn til intellektuell fungering, atferdsvansker og lærevansker. Andelen barn med vansker var fra cirka to ganger til cirka fem ganger høyere blant barn uten anfall med hensyn til alle vanskeområdene. Den største forskjellen gjaldt atferdsvansker, 73 mot 14%. Forfatterne opplyser at 18 av de 22 barna uten anfall var henvist for utredning av psykiatriske/atferdsmessige vansker, mens fire var henvist for utredning av epilepsi.

Kanskje kunne barnas atferdsvansker vært redusert dersom henholdsvis deres språkvansker og epileptiforme forstyrrelser var blitt avdekket og tatt hensyn til på et tidligere tidspunkt? Tidlig identifisering og tiltak i forhold til hver og en av barnas vansker kan ha betydning i et forebyggende perspektiv for at ikke barna skal utvikle tilleggsvansker.

Atferdsvansker ble i litteraturgjennomgangen rapportert fra alle tre diagnosegrupper, noe som er i samsvar med litteraturen (Nicolai, et al., 2006; Stefanatos, et al., 2002).

---

Kommunikasjonsvansker av så alvorlig omfang som rapportert hos enkelte barn med de tre diagnosene LKS, CSWSS og BCECTS vil kanskje nødvendigvis prege deres atferd, men kan også forekomme uavhengig av kommunikasjonsvansken. Deonna og Roulet-Perez (2005) viser til eksempler der atferdsavvik oppsto før språklige avvik hos barn med nattlig epileptiform aktivitet.

Enkelte barn innenfor de tre diagnosegruppene har sen sykdomsdebut. Barn med BCECTS har for eksempel gjennomsnittlig anfallsdebut/diagnosetidspunkt når de er mellom seks og syv år. Når barn går på skolen omtales utviklingsvansker ofte som lærevansker. ICD-10 (World Health Organization, 1999) innehar overveielser med hensyn til om lærevansker er generelle eller spesifikke på liknende måte som i forhold til om språkvansker er generelle eller spesifikke.

To studier angående barn med BCECTS hadde informasjon om barnas språklige fungering før anfallsdebut. I studien til Clarke et al (2007) hadde to tredjedeler av barn med lesevansker hatt språkvansker i førskolealder. I studien til Vinayan et al (2005) hadde tretti prosent av barna språkvansker i oppveksten. De samme tretti prosentene og ytterligere 24% av barna fikk lærevansker i skolen. Man kan undre seg over om spesifikke tiltak rettet inn mot barnas tidlige vansker kunne forhindret eller redusert senere vansker.

Fire studier fra litteraturgjennomgangen vedrørende BCECTS, betegner rapporterte språkvansker/lærevansker som 'spesifikke' (T. Deonna, et al., 2000; Monjauze, et al., 2005; Northcott, et al., 2007; Yung, et al., 2000).

Deonna et al (2000) beskriver eksempelvis en gutt med BCECTS som ble fulgt fra syv til tretten år. Gutten hadde stavevansker ved skolestart. Da han var 9.3 år hadde han et enkeltstående nattlig epileptisk anfall. Dette gjentok seg når gutten var 10.7 år. WISC viste på dette tidspunktet at hans generelle intelligens var i øvre normalområde (FIQ 119, VIQ 115, PIQ 120) og alle språkmål var svært gode. Det eneste han stadig strevde med var å skrive og hans forsinkelse på dette tidspunktet tilsvarte nesten to år. Hans skrivevansker pågikk hele tiden men fluktuerte i takt med epileptiform aktivitet

i EEG. Guttens vansker karakteriseres som spesifikke, tilsvarende F81.1 spesifikk staveforstyrrelse i ICD-10 (World Health Organization, 1999).

Også tidligere studier har karakterisert barn med BCECTS sine språkvansker som spesifikke (Staden, et al., 1998).

Undersøkelser har vist at andelen barn med EEG abnormaliteter er langt høyere blant barn med språkvansker enn i normalpopulasjonen (Selassie, et al., 2005) og at barn med epilepsi og samtidig vanlig nevrologisk og intellektuell fungering har språkvansker (spesifikke?) som ofte blir oversett (Selassie, et al., 2008).

### **5.2.2 Ingen språkvanske-diagnose**

Det kan være grunn til å spørre seg hvorfor det fokuseres så mye på eksklusjons- og inklusjonskriterier og om det gagnar de barna det gjelder. En fare er at man kan ende med to forskjellige grupper barn med språkvansker; en statistisk definert gruppe basert på eksklusjonskriterier som primært finnes i forskning og en praktisk definert gruppe basert på inklusjonskriterier som finnes i klinikk. Leonard (1998) fremhever at det kliniske perspektiv er viktig. Han referer at Stark og Tallal ba klinikere rapportere barn med spesifikke språkvansker. Av 139 klinisk rapporterte barn med spesifikke språkvansker var det kun 39 barn som tilfredsstilte gjeldende teoretiske diagnosekriterier. Hvordan skal vi forholde oss om teorien ikke er dekkende for klinisk praksis?

### **5.2.3 Diagnosen epilepsi**

Når barn har språkvansker kan man anta at det vurderes om språkvanskene er av spesifikk eller generell karakter. Uansett om barna havner i den ene eller den andre kategorien kan de samtidig ha epilepsi og/eller epileptiform aktivitet.

Hvordan skal man kunne mistenke at et barn har epilepsi? Dersom barnet har anfall eller utviser anfallssuspekt atferd vil man kunne spørre seg om barnet har epilepsi. Kanskje blir barnet henvist til standard EEG. Standard EEG kan være normal, noe



---

som kan medføre at mistanken om epilepsi svekkes og kanskje forlates. Hvis barnet sendes til EEG helnattsregistrering kan det vise seg at barnet har nattlig epileptiform aktivitet.

Hvordan skal man kunne mistenke at et barn har nattlig epileptiform aktivitet? Nattlig epileptiform aktivitet kan bare identifiseres ved hjelp av EEG helnattsregistrering. Fenomenet fanges ikke nødvendigvis opp ved hjelp av en registrering ettersom CSWS er preget av fluktuasjon mellom målinger og i en og samme måling (T Deonna & Roulet-Perez, 2005). Observerbare symptomer kan være språkvansker og andre kognitive foruten emosjonelle og atferdsmessige vansker, symptomer som vanligvis ikke forbindes med epilepsi.

Litteraturgjennomgangen viste eksempler på barn uten anfall fra alle diagnosegrupper. Selv når barna debuterte med epileptiske anfall, kunne det ta lang tid fra barnets første anfall til konstatering av nattlig epileptiform aktivitet. Epileptiske anfall var et inklusjonskriterium i alle studier som omhandlet BCECTS, med unntak av en studie (Yung, et al., 2000). Studien som inkluderte barn uten anfall rapporterte at barn uten anfall hadde større vansker enn barn med anfall på alle vanskeområder. Kanskje kan det tenkes at disse barna er eksempler på uidentifiserte barn med nattlig epileptiform aktivitet.

Språkvansker var første sykdomstegn hos cirka en tredjedel av barn med LKS og CSWSS. Det var for barn med de mest subtile språkvanskene at det tok det lengst tid fra symptomdebut til diagnosetidspunkt. I studien til Bølling og Sørensen (2005) var det flest jenter blant barn med de mest subtile vanskene. Denne gruppen besto av fem jenter og tre gutter, mens det var tre ganger så mange gutter som jenter blant barn med de alvorligste vanskene. En jente beskrives med subtile vansker også av Tutuncuoglu et al (2002). Man kan undre seg over om jenters vansker oftere er av mer subtil karakter enn gutters og at det bidrar til at færre diagnostiseres. Ingen studier hadde undersøkt eventuelle kjønnsforskjeller i vanskeprofil.

Et barn med CSWS (Praline, et al., 2006), hadde ekspressive språkvansker som liknet 'utviklingsmessig dysfasi', et begrep som er inkludert i diagnosen SSV i følge ICD-10 (World Health Organization, 1999). Gutten hadde ingen epileptiske anfall, men ble sendt til EEG registrering fordi storesøster hadde epilepsi. Tross dette gikk det tre og et halvt år fra symptomdebut til diagnositidspunkt. Uten søsterens diagnose hadde nattlig epileptiform aktivitet kanskje aldri blitt påvist? Det er grunn til å spørre seg om det kanskje finnes flere barn med nattlig epileptiform aktivitet som aldri identifiseres. Barn med symptomer som for eksempel atferdsvansker eller språkvansker som ikke vekker mistanke om epilepsi. Barn uten epileptiske anfall og uten andre familiemedlemmer med epilepsi som aldri blir henvist til epilepsiutredning. Tilstanden regnes som underrapportert (T Deonna & Roulet-Perez, 2005; J. Engel & Fejerman, 1993).

CSWS forsvinner før voksenalder (T Deonna & Roulet-Perez, 2005; Eriksson & Nakken, 2003). Litteraturgjennomgangen hadde imidlertid eksempler på to voksne som hadde CSWS (Duran, et al., 2009; Veggiotti, et al., 2002), noe som er i samsvar med nylig publiserte funn (Bensalem-Owen & Fakhoury, 2008; Stefanatos, 2008b).

Masteroppgavens litteraturgjennomgang hadde eksempler på ulik anvendelse av eksklusjons- og inklusjonskriterier vedrørende diagnosegruppene på flere områder. Eksempelvis var det ulik praksis med hensyn til inklusjon/eksklusjon av ulike typer språkvansker, om språkvanskene kom som regresjon og/eller om de fluktuerte. Videre var det ulik praksis med hensyn til om barns intelligens var normal eller ikke og om eventuell nedsatt intelligens oppsto før eller etter sykdomsdebut. Om epileptiske anfall var et inklusjonskriterium eller ikke varierte og hvor 'typiske' anfallene var spilte ulik rolle. Hvor stor prosentandel CSWS som ble påvist på EEG-registreringer var også ulikt definert fra studie til studie.

Flere forfattere av oversiktsartikler har påpekt at anvendte termer angående epileptiform aktivitet varierer fra undersøkelse til undersøkelse og ikke brukes konsekvent (MacAllister & Schaffer, 2007; Nickels & Wirrell, 2008). Fremtidige studier burde i følge forfatterne holde seg til standard terminologi og retningslinjer

---

for klassifisering i henhold til International League Against Epilepsy (ILAE), ment for å bedre kommunikasjon mellom epileptologer, så vel klinisk som i forskning (J. Engel, Jr., 2006).

#### **5.2.4 Ingen epilepsidiagnose**

Det diskuteres om syndromene LKS, CSWSS og BCECTS best kan forstås og klassifiseres langs et kontinuum eller har distinkte forskjeller og best kan forstås ut fra sin egenart (T Deonna & Roulet-Perez, 2005; Gordon, 2000; Kramer, 2008b; Nieuwenhuis & Nicolai, 2006). Litteraturgjennomgangen hadde eksempler på at det innenfor hver av de tre epilepsisyndromene, befant seg barn med 'typiske' vansker for de andre syndromene. Man kan undre seg over om så ulike praksiser kan medføre at enkelte barn også havner i kategorien ingen epilepsidiagnose. Videre kan man undre seg over om ingen formell diagnose resulterer i ingen formell hjelp.

#### **5.2.5 Både diagnosen SSV og diagnosen epilepsi**

Jo tidligere i barnets liv CSWS inntreffer, jo færre ferdigheter er etablert og jo større kan funksjonsutfallet bli. Jo lenger CSWS består, jo større er sjansen for at den nevrologiske forstyrrelsen kan spre seg over større deler av hjernen og påvirke flere funksjoner (Scholtes, et al., 2005). Erfaring har vist at fremtidsutsiktene til barn med LKS og CSWSS kan påvirkes positivt dersom CSWS behandles innen to år og det sørges for å opprettholde kommunikasjon med barnet (Galanopoulou, et al., 2000).

Fra litteraturgjennomgangen kunne Robinson et al (2001) vise til korrelasjon mellom ekspressiv og reseptiv språklig fungering i voksenalder og varighet av CSWS. Forfatterne konkluderte med at CSWS som pågår i mer enn tre år forbindes med varig språksvekkelse.

Erfaring har vist at tegn til tale, tegnspråk og skriftspråk kan være en hjelp til å opprettholde kommunikasjonen med barnet (Bølling & Sørensen, 2005; T Deonna & Roulet-Perez, 2005). Veggiotti et al (2002) beskriver en gutt som debuterte med LKS

da han var seks år og åtte måneder. På det tidspunktet kunne han skrive og hans nonverbale IQ målte 104. Til tross for epileptiforme forstyrrelser fortsatte han sin skriveutvikling og benyttet skriving som kommunikasjonsform. Hans fungering som voksen beskrives som 'normal'.

Bølling og Sørensen (2005) understreker i sin artikkel at språktrening har vært nyttig. Lyttetrening hjelper fordi språket ikke er borte, men at barnet er mer eller mindre uten tilgang til språket. En voksen mann fortalte for eksempel fra sin barndom med LKS at 'hørselen' ble dårligere i alle ferier da han ikke fikk lyttetrening.

Barn som har både språkvansker og epilepsi/epileptiform aktivitet profiterer på diagnostisering og tiltak rettet mot begge vanskeområdene på et tidligst mulig tidspunkt i sykdomsforløpet.

### **5.2.6 Annen diagnosekategori**

Litteraturgjennomgangen hadde eksempler på at andre diagnoser ble foreslått før nattlig epileptiform aktivitet ble konstatert og epilepsidiagnose ble stillet. Særlig gjaldt dette diagnosen LKS der forslagene spente over et vidt felt. Følgende diagnoser ble foreslått: afasi, utviklingsmessig dysfasi, lese- og skrivevansker, løpsk tale/stamming, evnesvikt, hørselsvansker, mutisme, autisme/gjennomgripende utviklingsforstyrrelse og ADHD. Utfordringer knyttet til differensialdiagnostikk vil bli drøftet i det følgende.

Barn med LKS kvalifiserer til diagnosen SSV. Imidlertid kan deres språkvansker fremstå mer eller mindre typisk sammenlignet med gjeldende retningslinjer for diagnosen. Det er typisk for LKS at normal språkutvikling følges av regresjon og at barna har alvorlig tap av språkforståelse og språkproduksjon (T Deonna & Roulet-Perez, 2005; Smith & Hoeppe, 2003). Denne oppgavens studier hadde gjennomgående eksempler på språktap som skjedde gradvis og at både impulsive og ekspressive språkvansker varierte med hensyn til alvorlighetsgrad, noe som bekreftes i litteraturen (T Deonna & Roulet-Perez, 2005; Stefanatos, et al., 2002). Lang

---

kartleggingstid var særlig betegnende for barn med de minst alvorlige språkvanskene (Bølling & Sørensen, 2005).

Rapin (1977) påpekte det misvisende i at LKS omtales som 'ervert afasi' når den mest fremtredende vansken er auditiv agnosi. Afasibetegnelsen assosieres ofte med hodeskader/nevrologi som kan lede oppmerksomheten bort fra språkvansketenkningen. Klassisk ervert afasi er hovedsakelig preget av ekspressive språkvansker, mens reseptive språkvansker dominerer i klassisk ervert afasi med epilepsi (T Deonna & Roulet-Perez, 2005). Litteraturgjennomgangen fant at språkvansker tilknyttet syndromene CSWSS og BCECTS oftere var av ekspressiv karakter, noe som bekreftes i litteraturen (J. Engel & Fejerman, 1993; Galanopoulou, et al., 2000).

At barn med nattlig epileptiform aktivitet sine språkvansker også lett kan forveksles med diagnoser innenfor afasispekteret, er rapporterte betegnelser som neologisme, lydparafasi, ordparafasi, ordleting, perseverasjonstendenser (tendens til å bli hengende i samme spor) og sjargon eksempler på. Stefanatos et al (2002) viser i sin oversiktsartikkel en rekke undersøkelser som finner de samme ekspressive, afasilignende betegnelsene.

Eksempler på at stamming/løpsk tale kan være en beskrivelse av barn med nattlig epileptiform aktivitet sine språkvansker er nevnt i litteraturgjennomgangen (Bølling & Sørensen, 2005; Tutuncuoglu, et al., 2002). Stamming er også nevnt som aktuelt sykdomssymptom i litteraturen (Fejerman & Engel, 1993; World Health Organization, 1999).

For mange av barna med nattlig epileptiform aktivitet er språkvansker første sykdomstegn. Språkvanskene kan variere i alvorlighetsgrad. Impressive språkvansker i form av auditiv agnosi er til forveksling likt hørselsvansker. I praksis er det vanskelig å avgjøre om barn ikke hører eller om de ikke kan tolke det de hører. Eller som barn selv har uttrykt det 'å høre men ikke forstå' (T Deonna & Roulet-Perez, 2005).

Barnas ekspressive språkvansker kan i sin ekstreme form bestå i at barnet ikke sier noen ting. Forskjellen mellom mutisme og det å ikke si noe er heller ikke åpenbar. Når det samtidig er betegnende for barnas språkvansker at de fluktuerer, 'noen ganger hører jeg og noen ganger ikke' (T Deonna & Roulet-Perez, 2005), er der i perioder for så nærmest å forsvinne, kompliseres bildet ytterligere. Det ligger nær å tenke at barnet 'kan når det vil' eller betrakte atferden som 'ren stahet', en foreldrebeskrivelse fra Landau og Kleffner (1957) sine første pasienteksemplere. Man kan trekke sine observasjoner i tvil og unnlate tilstrekkelig omfattende undersøkelse.

I følge Larsson et al (2008) er nattlig epileptiform aktivitet i form av CSWS heller ikke uvanlig ved ADHD og autismspekterdiagnoser.

Litteraturgjennomgangen kunne vise til beskrivelser av barn med oppmerksomhetsvansker i alle diagnosegrupper, noe som er i samsvar med funn fra oversiktsartikler som også kan vise til stor forekomst av hyperaktivitet (Galanopoulou, et al., 2000; Stefanatos, et al., 2002). I studien til Robinson et al (2001) ble eksempelvis fem av atten barn betegnet med 'ADHD-liknende' vansker, og betegnelsen var heller ikke uvanlig når det gjaldt de andre to diagnosegruppene.

I en undersøkelse av 483 barn med ADHD, viste det seg at 5.6% av barna hadde rolandiske spikes i EEG, noe som er signifikant høyere enn normalpopulasjonens 1.3-2.4% (Holtmann, Becker, Kentner-Figura, & Schmidt, 2003). Rolandiske spikes er vanlig for barn med diagnosen BCECTS.

Enkelte av barn med nattlig epileptiform aktivitet er lydvar og reagerer uvanlig på lyd. Barn har selv uttalt at det var 'lyder inni hodet som var skremmende' (T Deonna & Roulet-Perez, 2005). Manglende språkforståelse kan medføre at barna trekker seg tilbake og holder seg for seg selv, noe som kan minne om barn diagnostisert innenfor autismspekteret. Typisk for barn med LKS er det også at språkregresjon plutselig følger etter normal språkutvikling. En tredjedel av dem som har gjennomgripende utviklingsforstyrrelser og er diagnostisert innenfor autismspekteret har 'autistisk regresjon' som innebærer tap av tidligere ervervet språk. Barn med autistisk

---

regresjon har ofte alvorlige språkvansker som problemer med å initiere en samtale, svare på spørsmål fra andre og vansker med å uttrykke informasjon verbalt. Dessuten har de ofte verbal auditiv agnosi som vanlig for barn med LKS. Cirka en tredjedel av barn diagnostisert innenfor autismspekteret har epilepsi. I gruppen barn med autistisk regresjon utvikler 70% av barna epilepsi (T. Deonna & Roulet, 2006). Disse barna har i likhet med barn med LKS, CSWSS og BCECTS primært nattlig epileptiform aktivitet og samtidig få eller ingen epileptiske anfall (Stefanatos, et al., 2002).

Likhetstrekk mellom diagnosene og symptomer som ikke primært minner om epilepsi, vanskeliggjør differensialdiagnostikk. Feildiagnostisering kan medføre at barn med språkvansker og epilepsi/nattlig epileptiform aktivitet ikke får den hjelpen de er i behov av og at deres vansker øker i omfang.

### 5.3 Metodiske begrensninger ved egen studie

Masteroppgaven hentet hovedsakelig informasjon fra studier publisert på engelsk i de ti siste år innhentet via database ved Universitetet i Oslo. Disse begrensningene kan ha bidratt til at studier av god metodisk kvalitet og med relevant informasjon har blitt utelatt. Det er i tillegg få inkluderte studier i masteroppgaven. Dette gjelder særlig studier vedrørende diagnosen CSWSS, der kun fire studier er inkludert og tre av disse studiene er foretatt av samme forskergruppe. Det er også viktig å huske at masteroppgavens vurderinger bygger på forfatterens subjektive skjønn alene.

I tillegg kan viktige nyanser ha gått tapt ved at beskrivelser av barns språklige fungering refereres uten at det nødvendigvis samtidig foretas nøye vurderinger av hva som ligger til grunn for beskrivelsene, som for eksempel hvordan sentrale begreper er operasjonalisert. En annen begrensende faktor er manglende hensyntagen til ulike variabler som kan ha innvirkning på barns språklige fungering. Det kan for eksempel gjelde forhold som medikamentbruk, barnas anfallssituasjon, miljøfaktorer og hvor lenge sykdommen har pågått. Likeledes begrenses fremstillingen av at studier med

ulike målemetoder og ulike inklusjonskriterier settes sammen i en ny presentasjon der informasjonen i noen grad er hentet ut av sin sammenheng.

Innenfor den begrensede ramme som masteroppgaven gir med hensyn til tid og ressurser, må man velge et fokus. Oppgaven har lagt hovedvekt på å referere hvordan språkvansker hos barn med nattlig epileptiform aktivitet kan arte seg, i den hensikt å gjøre kunnskapen tilgjengelig i fagmiljøer som møter barn med språkvansker, slik at disse miljøene kan ha epilepsi/nattlig epileptiform aktivitet i tankene som mulig årsak eller medvirkende faktor til barns språkvansker.

## 5.4 Fremtidig forskning

Nattlig epileptiform aktivitet er en sjelden tilstand som er vanskelig identifiserbar. Tilstanden regnes som underdiagnostisert. For barn med nattlig epileptiform aktivitet kan tidlig behandling være av avgjørende betydning for deres fremtidsutsikter. Ettersom språkvansker kan være første, eneste og/eller mest fremtredende symptom hos barn med nattlig epileptiform aktivitet, vil det være nyttig med hensyn til diagnostisering å vite mest mulig om hvordan barnas språkvansker arter seg. På den måten kan barn med språkvansker og nattlig epileptiform aktivitet bedre gjenkjennes og skilles fra andre barn med språkvansker.

Studiene i masteroppgavens litteraturgjennomgang viste ulik praksis med hensyn til hvilke språkvansker som ble påvist, hvordan språkvanskene ble utredet/undersøkt og hvilke diagnostiske inklusjonskriterier som ble lagt til grunn for barnas deltakelse i studiene. Forfattere av oversiktsartikler vedrørende barn med nattlig epileptiform aktivitet og språkvansker (MacAllister & Schaffer, 2007; Nickels & Wirrell, 2008) påpeker at fremtidige studier burde holde seg til International League Against Epilepsy (ILAE) sin standard for terminologi og retningslinjer for klassifisering slik at undersøkelser bedre skal kunne sammenliknes. Likeledes vil det å anvende et mest mulig enhetlig utvalg av standardiserte språkmål lette sammenlikning.



---

Ved en tverrfaglig innfallsvinkel til forskning vil man kunne ivareta kompetanse på forskjellige delområder av en kompleks helhet. På den måten kan man oppnå at flere variablers innvirkning blir tatt hensyn til og man vil bedre kunne formidle forståelse for et sammensatt fenomen.

Studien til Bølling og Sørensen (2005) var den eneste som omhandlet norske barn med språkvansker og nattlig epileptiform aktivitet. Kun barn med diagnosen Landau Kleffner syndrom var inkludert. Det er derfor ønskelig med flere undersøkelser av norske barn med nattlig epileptiform aktivitet. Internasjonal forskning har ofte brukt som et diagnostisk inklusjonskriterium at nattlig epileptiform aktivitet av typen CSWS skulle ha et omfang på minst 85%. Ettersom erfaring har vist at barn kan ha problemer med kognisjon og atferd også når CSWS har et mindre omfang, vil det være av interesse å kartlegge disse barnas språkfunksjon. Videre kan det være interessant å inkludere barn med flere aktuelle diagnoser, som CSWS og BCECTS, autismespekterdiagnoser og ADHD.

Foruten å anvende standardiserte språktester hadde det vært ønskelig å ha norske standarder av nyere dato som sammenlikningsgrunnlag. Ettersom det pågår et forskningsprosjekt på institutt for spesialpedagogikk ved UiO som kartlegger norske barns språklige fungering, ville det vært nyttig å anvende samme kartleggingsverktøy overfor barn med nattlig epileptiform aktivitet. Spesielle forhold som for eksempel spørsmålet om gutter og jenters vansker arter seg forskjellig og om CSWS også forekommer hos voksne kunne belyses.

Barn med språkvansker og nattlig epileptiform aktivitet er en heterogen gruppe. Viktige individuelle forskjeller kan gå tapt i gruppesammenlikninger. Det vil være av interesse å dokumentere enkeltindividens sykdomsforløp og derigjennom få kunnskap om individuelle forskjeller.

## 6. Konklusjon

Gruppen av barn med språkvansker og gruppen av barn med språkvansker og nattlig epileptiform aktivitet har endel likhetstrekk. For begge tilstander gjelder at flere gutter enn jenter rammes og at mange har andre familiemedlemmer med de samme eller liknende vansker. Mange av barna har hatt hyppige ørebetennelser. Barnas språkvansker er preget av heterogenitet og har ulik utforming i henhold til alder. Videre har barna ofte samtidige utviklingsvansker i form av problemer med atferd, motorikk og kognisjon.

Det finnes ikke et klart skille mellom gruppen av barn med språkvansker og nattlig epileptiform aktivitet og gruppen av barn med språkvansker uten nattlig epileptiform aktivitet, men enkelte språklige symptomer kan se ut til å forekomme oftere i den ene gruppen enn i den andre. Ved visse språklige symptomer bør man være spesielt oppmerksom på at de kan være relatert til epilepsi/nattlig epileptiform. De språklige symptomene er som følger:

- Barnets språkutvikling stagnerer eller regredierer etter tidligere normal utvikling.
- Barnet har episodiske språkavvik.
- Barnets språkmestring fluktuerer spontant over tid.

For barn med Landau Kleffner syndrom kan det og forekomme flere karakteristiske språklige symptomer. Imidlertid viser litteraturgjennomgangen at barnas språkvansker er preget av heterogenitet og ulik alvorlighetsgrad av så vel impulsive som ekspressive språkvansker innenfor alle de tre diagnosegruppene Landau Kleffner syndrom, continuous spikes and waves during slow-wave sleep syndrom og benign barneepilepsi med sentro-temporale spikes. Ulike eksklusjons- og inklusjonskriterier har medført inkonsistens med hensyn til om barna havnet i den ene eller den andre diagnosekategori. Samlet sett kan man tenke at språkvansker hos barn med nattlig

epileptiform aktivitet er lite karakteristiske og at fagmiljøer som møter barn med språkvansker må ta hensyn til at enkelte barns vansker kan være relatert til epilepsi/nattlig epileptiform aktivitet, selv om barnas symptomer ikke minner om epilepsi.

Barn med nattlig epileptiform aktivitet kan ha språkvansker som sitt første, eneste eller mest fremtredende symptom. Nattlig epileptiform aktivitet kan ikke observeres av en observatør og kan bare påvises ved EEG helnattsregistrering. Henvisning til EEG helnattsregistrering forutsetter mistanke om epilepsi. Hos barn med nattlig epileptiform aktivitet er det ofte liten eller ingen forekomst av epileptiske anfall. Erfaring har vist at fremtidsutsiktene til barn med nattlig epileptiform aktivitet kan påvirkes positivt dersom epileptiform aktivitet behandles og det sørges for å opprettholde kommunikasjon med barnet. Barn som har både språkvansker og nattlig epileptiform aktivitet profiterer på tiltak rettet mot begge vanskeområdene.

## Kildeliste

- Befring, E. (2007). *Forskningsmetode med etikk og statistikk* (2. utgave ed.). Oslo: Det Norske Samlaget
- Bensalem-Owen, M. K., & Fakhoury, T. A. (2008). Continuous spikes and waves during slow sleep in an adult. *Epilepsy & Behavior*, *12*(3), 489-491.
- Besag, F. M. (2009). The relationship between epilepsy and autism: a continuing debate. *Acta Paediatr*, *98*(4), 618-620.
- Bishop, D. V. (2006). What Causes Specific Language Impairment in Children? *Curr Dir Psychol Sci*, *15*(5), 217-221.
- Bishop, D. V. M. (1985). Age of onset and outcome in 'acquired aphasia with convulsive disorder' (Landau-Kleffner syndrome) *Developmental Medicine & Child Neurology* *27*, 705 -712.
- Bishop, D. V. M. (1997). *Uncommon understanding : development and disorders of language comprehension in children*. Hove: Psychology Press.
- Bjørnæs, H. (2008). Hjernens funksjonelle plastisitet, med særlig fokus på pasienter med epilepsi. *Tidsskrift for Norsk Psykologforening*, *45*(9), 1081-1088.
- Bølling, G., & Sørensen, P. M. (2005). Barn med diagnosen epileptisk afasi. *Spesialpedagogikk*, *3*, 20-29.
- Clarke, T., Strug, L. J., Murphy, P. L., Bali, B., Carvalho, J., Foster, S., et al. (2007). High risk of reading disability and speech sound disorder in rolandic epilepsy families: case-control study. *Epilepsia*, *48*(12), 2258-2265.
- Conti-Ramsden, G., & Botting, N. (1999). Classification of children with specific language impairment: longitudinal considerations. *J Speech Lang Hear Res*, *42*(5), 1195-1204.
- Croona, C., Kihlgren, M., Lundberg, S., Eeg-Olofsson, O., & Eeg-Olofsson, K. E. (1999). Neuropsychological findings in children with benign childhood epilepsy with centrotemporal spikes. *Dev Med Child Neurol*, *41*(12), 813-818.
- Debiais, S., Tuller, L., Barthez, M. A., Monjauze, C., Khomsi, A., Praline, J., et al. (2007). Epilepsy and language development: the continuous spike-waves during slow sleep syndrome. *Epilepsia*, *48*(6), 1104-1110.
- Deonna, T. (2000). Acquired epileptic aphasia (AEA) or Landau-Kleffner syndrome: From childhood to adulthood. In D. Bishop & C. L. Leonard (Eds.), *Speech and Language Impairments in children* (pp. 261-272). New York: Psychology Press Ltd.
- Deonna, T., & Roulet-Perez, E. (2005). *Cognitive and behavioral disorders of epileptic origin in children*. London: Mac Keith Press.
- Deonna, T., & Roulet, E. (2006). Autistic spectrum disorder: evaluating a possible contributing or causal role of epilepsy. *Epilepsia*, *47 Suppl 2*, 79-82.
- Deonna, T., Zesiger, P., Davidoff, V., Maeder, M., Mayor, C., & Roulet, E. (2000). Benign partial epilepsy of childhood: a longitudinal neuropsychological and EEG study of cognitive function. *Dev Med Child Neurol*, *42*(9), 595-603.
- Dietrichs, E., & Gjerstad, L. (1995). *Vår fantastiske hjerne*. Oslo: Universitetsforl.

- Duran, M. H., Guimaraes, C. A., Medeiros, L. L., & Guerreiro, M. M. (2009). Landau-Kleffner syndrome: long-term follow-up. *Brain Dev*, 31(1), 58-63.
- Engel, J., & Fejerman, N. (1993, March 2005). Benign Childhood Epilepsy with Centrotemporal Spikes, from [www.ilae-epilepsy.org/Visitors/Centre/ctf](http://www.ilae-epilepsy.org/Visitors/Centre/ctf)
- Engel, J., Jr. (2006). ILAE classification of epilepsy syndromes. *Epilepsy Res*, 70 Suppl 1, S5-10.
- Eriksson, A., & Nakken, K. (2003). Epileptiske syndromer hos barn. *Tidsskrift for Den norske lægeforening*, 10, 1362-1364.
- Fejerman, N., & Engel, J. (1993, June 24, 2005). Landau-Kleffner syndrome, from [www.ilae-epilepsy.org/Visitors/Centre/ctf](http://www.ilae-epilepsy.org/Visitors/Centre/ctf)
- Forsberg, C., & Wengström, Y. (2003). *Att göra systematiska litteraturstudier : värdering, analys och presentation av omvårdnadsforskning / Christina Forsberg och Yvonne Wengström*. Stockholm: Natur och kultur.
- Galanopoulou, A. S., Bojko, A., Lado, F., & Moshe, S. L. (2000). The spectrum of neuropsychiatric abnormalities associated with electrical status epilepticus in sleep. *Brain Dev*, 22(5), 279-295.
- Gordon, N. (2000). Cognitive functions and epileptic activity. *Seizure*, 9(3), 184-188.
- Hagtvet, B. E. (2004). *Språkstimulering : tale og skrift i førskolealderen* (2. utg. ed.). Oslo: Cappelen akademisk forl.
- Henriksen, P., & Eriksen, T. B. (2005). *Aschehoug og Gyldendals store norske leksikon* (4. utg. ed.). Oslo: Kunnskapsforl.
- Hoie, B., Mykletun, A., Waaler, P. E., Skeidsvoll, H., & Sommerfelt, K. (2006). Executive functions and seizure-related factors in children with epilepsy in Western Norway. *Dev Med Child Neurol*, 48(6), 519-525.
- Holtmann, M., Becker, K., Kentner-Figura, B., & Schmidt, M. H. (2003). Increased frequency of rolandic spikes in ADHD children. *Epilepsia*, 44(9), 1241-1244.
- Hommet, C., Billard, C., Barthez, M. A., Gillet, P., Perrier, D., Lucas, B., et al. (2000). Continuous spikes and waves during slow sleep (CSWS): outcome in adulthood. *Epileptic Disord*, 2(2), 107-112.
- Hveding, K., Bjørndal, A., & Nasjonalt kunnskapssenter for helsetjenesten (2006). *Slik oppsummerer vi forskning : håndbok for Nasjonalt kunnskapssenter for helsetjenesten / elektronisk ressurs*. Oslo: Nasjonalt kunnskapssenter for helsetjenesten.
- Irwin, K., Birch, V., Lees, J., Polkey, C., Alarcon, G., Binnie, C., et al. (2001). Multiple subpial transection in Landau-Kleffner syndrome. *Dev Med Child Neurol*, 43(4), 248-252.
- Kleven, A. (2002). Begrepsrasjonalisering. In T. r. Lund (Ed.), *Innføring i forskningsmetodologi* (pp. 141-185). Oslo: Unipub forlag.
- Kotagal, P., & Yardi, N. (2008). The relationship between sleep and epilepsy. *Semin Pediatr Neurol*, 15(2), 42-49.
- Kramer, U. (2008a). Atypical presentations of benign childhood epilepsy with centrotemporal spikes: A review. *Journal of Child Neurology*, 23(7), 785-790.
- Kramer, U. (2008b). Atypical presentations of benign childhood epilepsy with centrotemporal spikes: a review. *J Child Neurol*, 23(7), 785-790.
- Landau, W. M., & Kleffner, F. R. (1957). Syndrome of Acquired Aphasia with Convulsive Disorder in Children. *Neurology*, 7(8), 523 - 530.

- Larsson, P. G., Wilson, J., & Eeg-Olofsson, O. (2008). A New Method for Quantification and Assessment of Epileptiform Activity in EEG with Special Reference to Focal Nocturnal Epileptiform Activity. *Brain Topogr.*
- Leonard, L. B. (1998). *Children with specific language impairment*. Cambridge, Mass.: MIT Press.
- Likasitwattanakul, S. (2005). Epilepsy with continuous spikes and wave during slow sleep: A case report. *J Med Assoc Thai, 88 Suppl 8*, S259-263.
- Lundberg, S., Frylmark, A., & Eeg-Olofsson, O. (2005). Children with rolandic epilepsy have abnormalities of oromotor and dichotic listening performance. *Dev Med Child Neurol, 47(9)*, 603-608.
- MacAllister, W. S., & Schaffer, S. G. (2007). Neuropsychological deficits in childhood epilepsy syndromes. *Neuropsychology Review, 17(4)*, 427-444.
- Monjauze, C., Tuller, L., Hommet, C., Barthez, M. A., & Khomsi, A. (2005). Language in benign childhood epilepsy with centro-temporal spikes abbreviated form: rolandic epilepsy and language. *Brain Lang, 92(3)*, 300-308.
- Nakken, K. (2004). *Fokus på epilepsi* (3 ed.). Oslo: J.W.Cappelens Forlag as.
- Nickels, K., & Wirrell, E. (2008). Electrical status epilepticus in sleep. *Semin Pediatr Neurol, 15(2)*, 50-60.
- Nicolai, J., Aldenkamp, A. P., Arends, J., Weber, J. W., & Vles, J. S. (2006). Cognitive and behavioral effects of nocturnal epileptiform discharges in children with benign childhood epilepsy with centrotemporal spikes. *Epilepsy Behav, 8(1)*, 56-70.
- Nieuwenhuis, L., & Nicolai, J. (2006). The pathophysiological mechanisms of cognitive and behavioral disturbances in children with Landau-Kleffner syndrome or epilepsy with continuous spike-and-waves during slow-wave sleep. *Seizure, 15(4)*, 249-258.
- Norge, & Kirke- utdannings- og forskningsdepartementet (1998). *Ny lov om grunnskolen og den vidaregåande opplæringa (Opplæringslova)*. Oslo.
- Northcott, E., Connolly, A. M., Berroya, A., McIntyre, J., Christie, J., Taylor, A., et al. (2007). Memory and phonological awareness in children with Benign Rolandic Epilepsy compared to a matched control group. *Epilepsy Res, 75(1)*, 57-62.
- Northcott, E., Connolly, A. M., Berroya, A., Sabaz, M., McIntyre, J., Christie, J., et al. (2005). The neuropsychological and language profile of children with benign rolandic epilepsy. *Epilepsia, 46(6)*, 924-930.
- Ottem, E. (2004). Diagnostisering av spesifikke språkvansker hos barn; inklusjons- og eksklusjonskriterier. *Nevropsykologi, 7(2)*, 3-8.
- Patry, G., Lyagoubi, S., & Tassinari, C. A. (1971). Subclinical "electrical status epilepticus" induced by sleep in children. A clinical and electroencephalographic study of six cases. *Arch Neurol, 24(3)*, 242-252.
- Pinton, F., Ducot, B., Motte, J., Arbues, A. S., Barondiot, C., Barthez, M. A., et al. (2006). Cognitive functions in children with benign childhood epilepsy with centrotemporal spikes (BECTS). *Epileptic Disord, 8(1)*, 11-23.
- Praline, J., Barthez, M. A., Castelnau, P., Debiais, S., Lucas, B., Billard, C., et al. (2006). Atypical language impairment in two siblings: relationship with

- electrical status epilepticus during slow wave sleep. *J Neurol Sci*, 249(2), 166-171.
- Rapin, I. (1996). Practitioner review: developmental language disorders: a clinical update. *J Child Psychol Psychiatry*, 37(6), 643-655.
- Rapin, I., Mattis, S., Rowan, A. J., & Golden, G. G. (1977). Verbal auditory agnosia in children. *Dev Med Child Neurol*, 19(2), 197-207.
- Robinson, R. O., Baird, G., Robinson, G., & Simonoff, E. (2001). Landau-Kleffner syndrome: course and correlates with outcome. *Dev Med Child Neurol*, 43(4), 243-247.
- Rygvoold, A.-L. (2006). Språkvansker hos barn. In E. Befring & R. Tangen (Eds.), *Spesialpedagogikk* (pp. 197-217). Oslo: J. W. Cappelens Forlag as.
- Scholtes, F. B., Hendriks, M. P., & Renier, W. O. (2005). Cognitive deterioration and electrical status epilepticus during slow sleep. *Epilepsy Behav*, 6(2), 167-173.
- Seidenberg, M., Pulsipher, D. T., & Hermann, B. (2007). Cognitive progression in epilepsy. *Neuropsychol Rev*, 17(4), 445-454.
- Selassie, G. R., Jennische, M., Kyllerman, M., Viggedal, G., & Hartelius, L. (2005). Comorbidity in severe developmental language disorders: neuropediatric and psychological considerations. *Acta Paediatr*, 94(4), 471-478.
- Selassie, G. R., Viggedal, G., Olsson, I., & Jennische, M. (2008). Speech, language, and cognition in preschool children with epilepsy. *Dev Med Child Neurol*, 50(6), 432-438.
- Smith, M. C., & Hoepfner, T. J. (2003). Epileptic encephalopathy of late childhood: Landau-Kleffner syndrome and the syndrome of continuous spikes and waves during slow-wave sleep. *J Clin Neurophysiol*, 20(6), 462-472.
- Staden, U., Isaacs, E., Boyd, S. G., Brandl, U., & Neville, B. G. (1998). Language dysfunction in children with Rolandic epilepsy. *Neuropediatrics*, 29(5), 242-248.
- Stark, R. E., & Tallal, P. (1981). Selection of children with specific language deficits. *J Speech Hear Disord*, 46(2), 114-122.
- Stefanatos, G. A. (2008a). Regression in autistic spectrum disorders. *Neuropsychol Rev*, 18(4), 305-319.
- Stefanatos, G. A. (2008b). Speech perceived through a damaged temporal window: lessons from word deafness and aphasia. *Semin Speech Lang*, 29(3), 239-252.
- Stefanatos, G. A., Kinsbourne, M., & Wasserstein, J. (2002). Acquired epileptiform aphasia: a dimensional view of Landau-Kleffner syndrome and the relation to regressive autistic spectrum disorders. *Child Neuropsychol*, 8(3), 195-228.
- Stephani, U., & Carlsson, G. (2006). The spectrum from BCECTS to LKS: The Rolandic EEG trait-impact on cognition. *Epilepsia*, 47 Suppl 2, 67-70.
- Sundby, J. (2005). Spesifikke språkforstyrrelser. In B. Gjørum & B. Ellertsen (Eds.), *Hjerne og Atferd* (2 ed., pp. 439-476). Oslo: Gyldendal Norsk Forlag AS
- Tutuncuoglu, S., Serdaroglu, G., & Kadioglu, B. (2002). Landau-Kleffner syndrome beginning with stuttering: case report. *J Child Neurol*, 17(10), 785-788.
- Uldall, P., Sahlholdt, L., & Alving, J. (2000). Landau-Kleffner syndrome with onset at 18 months and an initial diagnosis of pervasive developmental disorder. *Eur J Paediatr Neurol*, 4(2), 81-86.

- Veggiotti, P., Bova, S., Granocchio, E., Papalia, G., Termine, C., & Lanzi, G. (2001). Acquired epileptic frontal syndrome as long-term outcome in two children with CSWS. *Neurophysiol Clin*, 31(6), 387-397.
- Veggiotti, P., Termine, C., Granocchio, E., Bova, S., Papalia, G., & Lanzi, G. (2002). Long-term neuropsychological follow-up and nosological considerations in five patients with continuous spikes and waves during slow sleep. *Epileptic Disord*, 4(4), 243-249.
- Venkateswaran, S., & Shevell, M. (2008). The case against routine electroencephalography in specific language impairment. *Pediatrics*, 122(4), e911-916.
- Vinayan, K. P., Biji, V., & Thomas, S. V. (2005). Educational problems with underlying neuropsychological impairment are common in children with Benign Epilepsy of Childhood with Centrotemporal Spikes (BECTS). *Seizure*, 14(3), 207-212.
- Webster, R. I., & Shevell, M. I. (2004). Neurobiology of Specific Language Impairment. *Journal of Child Neurology*, 19(7), 471-480.
- World Health Organization (1999). *ICD-10 : psykiske lidelser og atferdsforstyrrelser : kliniske beskrivelser og diagnostiske retningslinjer elektronisk ressurs*. Oslo: Universitetsforl.
- World Health Organization, & Sosial- og helsedirektoratet (2006). *ICD-10 : den internasjonale statistiske klassifikasjonen av sykdommer og beslektede helseproblemer : systematisk del, alfabetisk indeks, opplæring* (10. revisjon, norsk utg., 5. [rev.] oppl. ed.). Oslo: Sosial- og helsedirektoratet.
- Yung, A. W., Park, Y. D., Cohen, M. J., & Garrison, T. N. (2000). Cognitive and behavioral problems in children with centrotemporal spikes. *Pediatr Neurol*, 23(5), 391-395.