

ENCEFALOPATÍA EPILÉPTICA: UNA  
NUEVA (?) CATEGORIA DIAGNÓSTICA  
EN LAS PATOLOGIAS DEL  
DESARROLLO Y EL APRENDIZAJE

Jorge Eslava Cobos & Lyda Mejía de Eslava

Instituto Colombiano de Neurociencias, Fundación Universitaria de  
Ciencias de la Salud

El presente trabajo proviene de textos ya publicados por los autores, y de  
otros en preparación

Correspondencia: Jorge Eslava-Cobos [eslamej@cable.net.co](mailto:eslamej@cable.net.co)

Hace más de cuatro décadas Landau y Kleffner (1957) publicaron la asociación de epilepsia y afasia adquirida en la infancia. Hasta mediados de la década de los noventa fue vista como una condición exótica, frecuentemente ignorada (Lebrun, 1988). En los últimos años sin embargo, las menciones de esta entidad, tanto en los congresos especializados como en la literatura neurológica y neuropsicológica, vienen creciendo hasta el punto de alarmar a uno de sus descriptores originales y animarlo a intentar desestimular la "proliferación y popularización" de la entidad (Landau, 1992). La presentación "clásica" solía centrarse en las características y clasificación de las crisis (Commission, 1985), hallazgos EEG (Dugas, 1982), evolución clínica (Cole et al., 1988) y síntomas afásicos (; Dugas, 1982; Paquier et al., 1992). No obstante, muchas de las descripciones clínicas - aún de esa época, incluían menciones repetidas a otros síntomas que no se tomaban en cuenta en los análisis y discusiones (Beaumanoir, 1985). Mas recientemente, esas menciones de manifestaciones distintas a afasia y epilepsia no solamente se destacan con mayor frecuencia, sino que en ocasiones aparecen como centrales en la presentación del material clínico (Zivi et al., 1990; Neville et al., 1997; Connolly, 1999; Lewine et al., 1999; Sorokina et al., 1999; Aicardi, 1999; Galanopoulou et al., 2000). Nosotros hicimos explícito que las consideraciones clínicas en torno a este síndrome van mucho más allá de afasia y epilepsia (Eslava-Cobos & Mejía, 1997). Desde entonces, y animados por las descripciones coincidentes cada vez mas frecuentes e intensas en la literatura, hemos estado interesados en explorar las consecuencias teóricas que se desprenden de ese hecho: el que Landau-Kleffner sea mucho más que afasia y epilepsia (Eslava-Cobos & Mejía, 2000). Entre ellas, una de las más apasionantes es la que se refiere a las asociaciones cada vez más frecuentemente señaladas en la literatura con las alteraciones del desarrollo y del aprendizaje. Recientemente, la comunidad epileptológica mundial ha reconocido esa categoría de "alteración neuropsicológica por disfunción bioeléctrica al interior de circuitos neurales" y le ha dado el término de "encefalopatía epiléptica" (ILAE 2.001), el cual - en sus contenidos - coincide exactamente con lo que veníamos llamando "situación Landau-Kleffner". A ese nuevo (?) capítulo de las alteraciones Neuropsicológicas en el desarrollo y el aprendizaje se aplican entonces los razonamientos que hemos venido presentando hace varios años y que se resumen a continuación.

De manera sucinta podríamos presentar esas consecuencias teóricas arriba mencionadas, de la siguiente manera (tomado de Eslava & Mejía, en Feld & Rodriguez 2.004):

**1. Desde la evidencia clínica:** Los elementos en que se desborda la simple asociación sindromática afasia/epilepsia pueden agruparse en los siguientes capítulos:

- a) Presencia de otros síntomas y expresiones neuropsicológicas distintos al lenguaje. En nuestros casos personales hemos encontrado alteraciones de conducta, hiperactividad severa incontrolable, "síntomas sexuales", alteración de las gnosias visoespaciales y del desempeño motor, fenómenos distónicos, pobre coordinación visomotriz, inestabilidad emocional extrema y apraxia de la marcha (Eslava & Mejía, 2000). En la pesquisa de la literatura la lista de manifestaciones sintomáticas se amplía aún más.
- b) Evidencia de compromiso de otros circuitos. Las mismas expresiones clínicas que acabamos de reseñar son evidencia de que los circuitos neurales complejos - preferimos llamarlos "analizadores" siguiendo la propuesta de Azcoaga quien a su vez la recuperó de Pavlov (Azcoaga, 1979 pp 30; Pavlov, 1923 pp 37) - comprometidos en el síndrome de Landau Kleffner, no son solo aquellos referidos al lenguaje. Hay también compromiso de analizadores práxicos, afectivos, gnósicos, etc. Tenemos la convicción de que si listáramos todos los síntomas que se han publicado para todos los casos de Landau-Kleffner en la literatura mundial

probablemente encontraríamos representada la casi totalidad del repertorio de función de los analizadores.

- c) Evidencia de compromiso crónico dinámico de los analizadores. Siguiendo con la presentación del párrafo precedente, es evidente que no todos los síntomas reseñados se presentan siempre en el mismo paciente. Esto es, algún paciente muestra compromiso de un analizador en tanto que otro paciente tiene alteración de otro, etc. Ciertamente es que todos los casos muestran compromiso de los analizadores del lenguaje. No obstante este compromiso del lenguaje es tan heterogéneo que en realidad no puede aceptarse como evidencia del compromiso de un solo analizador. Al respecto, conviene señalar que ese espectro de alteraciones lingüísticas abarca desde agnosias auditivas verbales (Cooper & Ferry 1978; Bishop, 1985) hasta compromiso exclusivamente práctico orofacial (Deonna et al., 1993). Adicionalmente pudiéramos señalar que no se han publicado casos de Landau-Kleffner sin compromiso del lenguaje, solo porque en nuestro viejo paradigma se asume de antemano que ese compromiso lingüístico debe existir para poder llamar a la entidad con ese nombre; si fuéramos capaces de vencer ese paradigma encontraríamos que muchas descripciones de la literatura se ajustan exactamente al síndrome en términos de asociación de epilepsia con compromiso permanente de alguna función cerebral, evolución en el tiempo, aspectos EEG, respuesta a la terapéutica, etc. Al respecto quisiéramos llamar la atención al caso con manifestaciones sexuales publicado por Boone et al (1988). Es de esperar que bajo la denominación "encefalopatía epiléptica" – que ya no lleva obligatoriamente aparejada la obligatoriedad del compromiso del lenguaje – la literatura "se anime" a escudriñar con creciente frecuencia esos compromisos permanentes de funciones cerebrales superiores ocasionadas por actividad bioeléctrica anómala. Ese compromiso dinámico de analizadores no solo debe entenderse en referencia al hecho de que la misma entidad puede tener diversa expresión en distintos pacientes; también es entendido desde el hecho de que el cuadro clínico muestra una enorme variación dentro del mismo paciente a lo largo del tiempo. No solamente se ven agravamientos y mejorías; también se observa que en algún momento hay compromiso de un analizador que después "queda bien" en tanto que es otro el analizador que muestra compromiso. Quisiéramos llamar la atención del lector a la presentación de Hommet et al (2000) que muestra este hecho de manera contundente.
- d) Evidencia creciente de la relación con el autismo infantil. Uno de los señalamientos recientes que mayor impacto está teniendo en las patologías del desarrollo es el así llamado fenómeno de la "regresión autista" (Deonna 1992, Rapin 1995, Nass & Devinsky 1999, Ballaban & Tuchman 2000). En él, un niño que venía llevando un desarrollo normal, presenta de manera inexplicable una detención del desarrollo del lenguaje y otros elementos cognitivos, luego una regresión en varios de ellos y alteraciones comportamentales progresivas, de manera que al poco tiempo el cuadro es muy similar – o idéntico – al autismo infantil, de variable magnitud. En muchos de estos niños, se evidencian alteraciones bioeléctricas de las descritas en el síndrome de Landau Kleffner, incluso punta-onda continua del sueño lento (Nass & Devinsky 1999).
- e) Variable asociación con el fenómeno "paroxístico". Si bien desde su origen el síndrome de Landau-Kleffner fue descrito en asociación con elementos paroxísticos, no es menos cierto que también desde su origen estos "paroxismos" no necesariamente debían incluir crisis epilépticas clínicas; la presencia de "hallazgos EEG" sin ocurrencia obligada de crisis clínicas es también "aceptable" para establecer el síndrome. Es así como desde las descripciones iniciales los correlatos EEG de Landau-Kleffner incluyen – entre otros - paroxismos focales temporales,

asociados o no a crisis clínicas evidentes (Dulac et al., 1983; Paty & Morault, 1984). Más recientemente las manifestaciones electroclínicas se amplían a los complejos punta-onda continua del sueño lento (Tassinari et al., 2000), a la presencia de espigas centrotemporales en las formas atípicas de Epilepsia Rolándica (Fejerman et al., 2000) e incluso se empiezan a identificar por magnetoencefalografía generadores silvianos en especial izquierdos (Sobel et al., 2000) - aislados en el Landau-Kleffner puro - o asociados a otros generadores de localización más anterior en los pacientes con autismo (Lewine et al., 1999). De manera que muy en el fondo, lo que se observa en todos los casos descritos de Landau-Kleffner es una disfunción dinámica de diversos analizadores coincidente con evidencia EEG de **sincronía** de la actividad bioeléctrica, eso sí, en ausencia de lesiones estructurales (aunque también aquí hay algunos señalamientos "herejes" (Otero et al., 1989)). Las implicaciones de este señalamiento de sincronía se harán evidentes más adelante.

- f) Posibilidad de que la manifestación neuropsicológica no sea una de pérdida (afasia) sino una de retardo en el desarrollo o inapropiada evolución (retardos del lenguaje). Debemos a Campan, Collin y Ranti (1984) la primera sugerencia sobre que algunas formas de retardos en el desarrollo (no solamente cuadros adquiridos) pueden hacer igualmente parte del espectro clínico del Síndrome de Landau-Kleffner. Esta sugerencia parece en efecto muy lógica: si la entidad patológica se inicia antes de que el desarrollo del lenguaje haya progresado significativamente, el cuadro resultante no será uno de pérdida sino de retardo del lenguaje. El cuarto caso presentado por nosotros en 2.000 (Eslava-Cobos & Mejía, 2000) parece corresponder con esta hipótesis. Otros autores han hecho igualmente señalamientos en ese mismo sentido (Rodríguez & Feld, 1999). Es precisamente en esta situación en donde se vislumbran los principales señalamientos en el cercano futuro relacionados a las patologías del desarrollo. Al respecto quisiéramos señalar especialmente los trabajos de Muñoz-Yunta (2005) y Kutchke y colaboradores (1999) sobre retardos del lenguaje ocasionados por esta disfunción bioeléctrica "encefalopática" y las "regresiones autistas" sobre las que hay ya abundantes referencias, arriba señaladas.

**2. Desde la Fisiología:** Engrama fue la palabra con que la neuropsicología clásica reconoció "la unidad funcional mínima de actividad neural significativa desde una perspectiva humana". Azcoaga - mérito de las ciencias Latinoamericanas - tuvo la suficiente lucidez para ser uno de los primeros en señalar, hace ya más de cinco lustros, que esa "unidad funcional mínima" no podía concebirse desde una perspectiva mecánica de "acúmulo funcional de unidades neurales" sino que mejor debía definirse a partir de la coincidencia espaciotemporal de actividad bioeléctrica – tanto excitatoria como inhibitoria. Para esta "unidad funcional mínima" recuperó el nombre de "estereotipo" originalmente propuesto por Pavlov. Los señalamientos de la fisiología se hicieron progresivamente más y más consonantes con esa hipótesis....hasta que terminaron, no solo por validarla sino por desbordarla ampliamente hacia perspectivas incluso enmarcadas en las teorías del caos.

En este punto, la dificultad no reside tanto en el proceso que debe ser entendido, cuanto en el sujeto que debe lograr esa comprensión (nosotros). En efecto, los procesos mentales a los que todos nosotros hemos sido condicionados son de tipo lineal, determinísticos. Suponen que un efecto tuvo una causa o – puesto a la inversa – que toda causa genera un efecto. Este estilo cognoscitivo tiene la indudable ventaja de darnos la sensación de seguridad que surge de poder entender con facilidad las relaciones de causalidad...pero al precio de esclavizarnos hacia una comprensión simplista, incompleta y con frecuencia errónea de esas relaciones de causalidad (Briggs & Peat 1.999).

Crece con sostenido vigor las perspectivas teóricas que intentan comprender la fisiología de la actividad neural desde procesos no lineales, esto es estocásticos (aleatorios), en general conocidas como las doctrinas de caos (Chialvo 2003; Fujisawa et al 2004; Korn & Faure 2003; Lerner 1999; Schweighofer et al 2004; Skar 2004; Tiesinga 2004). Desde estas, las relaciones de causalidad no son lineales (causa a efecto). En su lugar, se considera que diversos fenómenos “que no existen en función de generar efectos determinados” ejercen de todas maneras influencias moldeantes y/o recíprocas sobre otros. Estas múltiples influencias crean coincidencias espaciotemporales que es a lo que comúnmente llamamos “efecto”. No obstante, estos “efectos” no son determinísticos sino aleatorios, esto es, hipotéticamente “cualquier cosa” podría ocurrir. Si aplicamos lo anterior a lo que ocurre en un recreo de una escuela “cualquier cosa” podría ocurrir: mil niños salen simultáneamente en carrera y cada uno de ellos podría hacer “cualquier cosa”; a su vez, cada una de “esas cosas” puede combinarse con cada una de esas otras mil posibilidades para dar una probabilidad virtualmente infinita de “cosas que podrían pasar en un recreo”.

Y sin embargo.....

Y sin embargo, todos sabemos que los recreos son relativamente estereotipados: Un grupo juega con el balón, otros se atropellan para comprar dulces en la cafetería, otros se esconden para actividades “non sanctas”, alguno se cae, varios lloran, todos gritan, suena la campana y entran de manera desordenada a clases (alguno se escapa).

Esto es, dentro de ese aparente caos, hay un orden. Lo que, en sí mismo, es aleatorio tiene dentro de sí (por influjo de las diversas fuerzas internas) el germen del orden. Ello ocurre porque se generan vórtices de mayor probabilidad y esas mayores probabilidades usualmente se imponen....e imponen ese orden que conduce a que un recreo sea una actividad relativamente estereotipada.....sin olvidar que cualquier día, cualquier cosa podría pasar. En otro ejemplo distinto, ese orden dentro del caos se muestra con toda su dramática belleza e imponencia en las fotos satelitales del “ojo” de un huracán: elementos absolutamente etéreos, inasibles (el aire, los vientos, el agua, la temperatura, la presión barométrica) ejercen influencias recíprocas que conducen a una estructura visible -el ojo del huracán - con tal grado de estabilidad y permanencia que puede durar varios días e incluso semanas.

Y esos vórtices de mayor probabilidad ocurren porque existen atractores que – obrando como fuerzas atractoras (perdón por la redundancia) - jalonan el “efecto” en un sentido o en otro. En el ejemplo del recreo antes mencionado algunos de esos atractores pueden ser: la existencia de un balón, la cafetería de la escuela llena de dulces, la natural tendencia de los niños/as a jugar, correr y saltar, los resquemores entre individuos, etc., etc.

Cuando revisamos las variables influencias sobre una membrana neuronal, sobre las diversas sinapsis, sobre los complejos circuitos neurales, involucrando a cientos de miles o millones de neuronas en diversos momentos de plasticidad, con influencias tanto excitatorias como inhibitorias y en sumaciones espaciales y temporales de enorme complejidad, se hace evidente que esta fenomenología se ajusta perfectamente a los modelos de caos arriba mencionados (Chialvo 2003; Fujisawa et al 2004; Korn & Faure 2003; Lerner 1999; Schweighofer et al 2004; Skar 2004; Tiesinga 2004).

Así, el estereotipo es la coincidencia espaciotemporal de actividad neural dentro de un sistema caótico. Surge o es modulado por influencias experienciales (aprendizaje) (ver Eslava en el número previo de esta serie) y puede ser tanto normal como patológico. Pero

dentro de ese caos posible, suele evolucionar hacia formas más estereotipadas, relativamente constantes y cada vez más estables (Bejtereva 1984). Así, los intentos de vocalización de un bebé de tres meses de edad pueden resultar infructuosos o terminar en varias posibilidades fónicas, en tanto que tres años más tarde tal vez culminen siempre (o casi siempre) de manera exitosa en la vocalización que se había propuesto (pedir una galleta por ejemplo). Ello porque, igual que en el ejemplo del recreo arriba mencionado, progresivamente se establecen (al interior de los circuitos del lenguaje) vórtices de mayor probabilidad que le confieren progresiva estabilidad a esa expresión funcional. Para este contexto, los atractores probables incluirían el condicionamiento genético para determinadas configuraciones de los circuitos neurales (llamados “patrones de acción fijos” –PAF (Llinas 2003), la experiencia repetida que vía plasticidad moldea esos circuitos en determinado sentido, el contexto mismo en que se encuentra el sujeto cuando inicia esa “tarea”, etc., etc.

Y sin embargo.....

Y sin embargo podría ocurrir que cuando ese niño de tres años inicia una vocalización voluntaria, termine en silencio o con otra distinta de la que se había propuesto (p. ej. Si en ese momento se resbala y cae hacia atrás, o si hace una parafasia fonológica o si tiene una crisis epiléptica). Esto es, el “efecto” es una coincidencia espaciotemporal de actividades neurales, dentro de una actividad caótica, que suele ser “la esperada” por acción de atractores que determinan vórtices de mayor probabilidad, pero que en última instancia es aleatoria.

Y es así entonces que, dentro de la fisiología neural cotidiana, resultante de influencias caóticas, se van consolidando (por diversas razones e influidas por los fenómenos de plasticidad) coincidencias espaciotemporales progresivamente estables cuya expresión funcional externa es el desarrollo infantil. Como antes se expuso, este “desarrollo infantil” es en realidad el “aprendizaje fisiológico”. Algunos años más tarde, un extraño se abrogará el derecho a diseñar y regular las experiencias medioambientales con las que se construirán los aprendizajes y surgirá el “aprendizaje pedagógico”, esto es, la escuela. En el fondo, sin embargo, los fenómenos biológicos son los mismos del así llamado “desarrollo infantil” (ver Eslava en el número previo de esta serie)

Ahora bien, esos atractores pueden jalonar hacia la “normalidad” o hacia la “patología” y esa tendencia evolucionar hacia estados progresivamente estables (Bejtereva 1984). De manera que se aprende el desarrollo infantil normal (incluyendo el aprendizaje pedagógico) pero también se aprende el desarrollo “anormal” esto es, la patología. Así, un niño/a con un retardo anátrico del lenguaje tiene atractores que hacen más probable la creación y consolidación de circuitos (coincidencias espaciotemporales) que generan parafasias, latencias, trasposiciones. Más adelante, cuando ingresa a la escuela con esos síntomas consolidados, los “vierte” al aprendizaje pedagógico lo que le genera dificultades para el aprendizaje de la lectoescritura (la llamamos entonces “dislexia” y con ello se enfrenta al aprendizaje de temas concretos (decimos entonces que tiene p. ej. discalculia) y en algún momento se enfrenta a pruebas de “conocimientos” (y decimos entonces que no tiene “logros” o no logra “standards”). Y en cada una de esas etapas, la plasticidad que va resultando de las diferentes retroalimentaciones (ver Eslava en el número previo de esta serie) puede consolidar cada vez más esos atractores hacia la patología o por el contrario se alejan más de la patología (una buena terapia del lenguaje, p. ej.).

**Concluimos así que – desde el punto de vista fisiológico - el Aprendizaje es la creación, moldeamiento y consolidación de vórtices de mayor probabilidad dentro de un sistema**

**caótico.** Los años por venir sin duda nos ofrecerán una creciente comprensión acerca de los mecanismos que hacen posible esa creación, moldeamiento y consolidación.

Los logros del desarrollo devienen así de interconexiones subyacentes que se manifiestan en acontecimientos aparentemente aleatorios pero que – en la compleja interacción de atractores surgidos de la plasticidad neuronal que consolida estados progresivamente estables– van evolucionando hacia un vórtice en el que los desenlaces son "prácticamente obligados". De esta manera, el sistema mantiene un enorme – casi ilimitado – abanico de diversidades posibles, pero dentro de él la interacción confluyente de atractores – esos sí más constantes y monótonos – suele desembocar en acontecimientos predecibles, usuales, "normales". Así, la actividad neural normal de un niño sano le permite a sus analizadores (todos, tanto los del lenguaje como los otros) ir progresando de asombro en asombro a través de la casi ilimitada gama de la diversidad...al tiempo que consolida cada vez con mayor solidez aquellos vórtices producto de la coincidencia reiterada de similares interacciones de atractores – los estereotipos - que se encadenan y concatenan a lo largo del tiempo como el "desarrollo normal". Se explica así la existencia de un niño sano de un año que acuña su primer estereotipo verbal en español (tal vez "mamá"), de otro de tres años que empieza a balbucear en Tagalog, de otro más de cuatro años que avanza maltratando una media lengua en mandarín, aún de otro más de seis años que ya es fluido en coreano....o de otro caribeño de cincuenta años que recibe el premio nobel por expresar a través de los vericuetos del lenguaje escrito los vericuetos de un pueblo que no tendrá una segunda oportunidad sobre la faz de la tierra. El lenguaje y su normal desarrollo son así posibles por la consolidación progresiva de vórtices resultantes de coincidencias caóticas al interior de los complejos circuitos neurales (estados progresivamente estables) que conforman, como mosaico dinámico, los analizadores del lenguaje. Lo mismo ocurre en el normal desarrollo de las otras funciones cerebrales. Y estas coincidencias caóticas son precisamente la antítesis de la sincronía, la antítesis de la invarianza. **De esta manera, si (desde la perspectiva de la expresión de la función neural) el sello característico de un humano sano es la riqueza potencial, el sello característico de un humano enfermo es la invarianza en la respuesta.**

**3. Desde la fisiopatología:** Tómese el panorama antes descrito e introdúzcasele una orden perentoria: todos los elementos deben alinearse simultáneamente! Deben claudicar en su interacción caótica y a cambio de ella, sincronizarse! Se observará entonces un accionar coincidente, simultáneo, invariable. Pero no se dejará de observar que algo se ha perdido: la enorme riqueza potencial de su expresión fenomenológica, en especial de las sutilezas. Esa pérdida de riqueza potencial a la vez conduce a una expresión fenomenológica signada por la invarianza en la respuesta, que es a la vez el sello distintivo de la patología. Cualquiera reconocerá en el párrafo precedente las características de la fisiopatología: pérdida del equilibrio, inercia, persistencia o irradiación desordenada de la excitación o la inhibición. Esto es precisamente lo que se observa en la mayoría - si no todas - las alteraciones del desarrollo y el aprendizaje, muy especialmente en la encefalopatía epiléptica: sujetos que – como consecuencia de una disfunción bioeléctrica al interior de sus analizadores – muestran una expresión fenomenológica pobre, estereotipada, carente de sutilezas, retrasada en su aparición o ausente en sus hitos fundamentales.

**4. Desde las categorías de la Patología:** podemos reconocer tres categorías (no necesariamente excluyentes) desde las cuales se converge a esa invarianza:

- a) Alteraciones metabólicas que irrumpen para forzar la invarianza de la presencia o ausencia de determinadas sustancias, y con ello "fijan el panorama" en un determinado sentido.
- b) Alteraciones estructurales que deprivan (amputan) de determinados elementos o segmentos y limitan así la expresión funcional.
- c) Disfunción bioeléctrica que desde estructuras aparentemente indemnes interfiere con la armonía caótica antes descrita. Este último parecería ser el mecanismo responsable de la encefalopatía epiléptica (llamada originalmente por nosotros situación Landau-Kleffner).

**5. Desde la Clínica:** "Consiga el lector asiento de primera fila" para observar simultáneamente dos panoramas: Uno externo desde el cual se ve al niño objeto de observación como lo hacemos cotidianamente en la vida "real", y otro interno desde el cual se pueda contemplar las interacciones caóticas antes reseñadas en "Fisiología". Las observaciones posibles son por supuesto casi ilimitadas pero intentemos categorizarlas desde alguna perspectiva y analicemos así algunas posibilidades:

5.1. Actividad Bioeléctrica Normal (Caos): En lo externo se observará un niño "normal" que se desarrolla "normalmente" (al año o a los tres o a los seis años; en un contexto lingüístico/cultural español o filipino o japonés; con influencias específicas de un estilo u otro; con intereses y aficiones de este o de aquel tipo; bien si se fija la atención en el desarrollo del lenguaje o en el motor o el de las habilidades gnósicas o afectivas; y dentro de todo lo anterior con el sello propio de su individualidad, de su "unicidad"; etc., etc.). En lo interno se observará la armonía caótica arriba descrita que va evolucionando en estados progresivamente estables (Bejttereva 1984) hacia unos vórtices en el que el desenlace es "prácticamente obligado". De esta manera – como arriba se dijo - el sistema mantiene un enorme – casi ilimitado – abanico de diversidades posibles, pero dentro de él la interacción confluyente de atractores (esos sí más constantes y monótonos) suelen desembocar en acontecimientos predecibles, usuales, que configuran el "desarrollo infantil normal". En ocasiones sin embargo podrán observarse en lo externo de ese niño normal elementos idénticos al de niños "patológicos" (alguna parafasia o anomia, una que otra torpeza o dispraxia, algunas iras incontroladas, etc). En esos momentos "la mirada interna" descubrirá elementos fisiopatológicos similares o incluso indistinguibles de aquellos observados en la patología.

5.2. Actividad Bioeléctrica Anormal (perturbaciones del Caos):

- a) Exagerado predominio de algunos atractores sobre otros por disfunciones intrínsecas del sistema. La mirada externa probablemente permita identificar cuadros tales como tartamudez, parálisis cerebral espástica, síndrome de descontrol de la agresión (Elliott 1984), depresión patológica y otras más. La mirada interna identificará que la actividad bioeléctrica no muestra la riqueza potencial que esperaríamos y se inclina en cambio hacia la invarianza en la respuesta con peligrosa frecuencia e intensidad.
- b) Sincronía. La mirada externa permitirá identificar cuadros que se caracterizan por elementos estereotipados o invarianzas extremas tanto paroxísticas como prolongadas o permanentes. Asistiremos entonces a clásicas crisis epilépticas de las descritas en la literatura (parciales simples sensoriales, ausencias, parciales complejas con automatismos de marcha, generalización tónico-clónica, etc), frecuentes compromisos neuropsicológicos que interfieren el desempeño (Trastorno Cognitivo Intermitente p. ej.) o – si el cuadro es muy prolongado – a status, tanto clínicos como subintrantes. Asistiremos también a compromiso neuropsicológico cuya expresión será variable de acuerdo a la edad, analizadores involucrados, magnitud de la expresión, etc (Síndrome de West, Landau-Kleffner, Ausencia Mioclónica, Autismo Infantil, algunos retardos del

lenguaje, etc.). Con frecuencia podrá observarse combinación de las manifestaciones clínicas arriba descritas. La mirada interna mostrará sincronía de la actividad bioeléctrica con pérdida de la armonía caótica, de variable intensidad.

**6. Desde la dinámica de la Clínica:** A pesar de todas las anomalías, debe recordarse que el sistema "fue diseñado" para funcionar desde una perspectiva caótica. En consecuencia, los pilares que jalonan los procesos son los atractores que "presionan" en un sentido o en otro. Estos atractores están bajo la influencia de múltiples influencias tanto internas como externas: motivación, fatiga, cronicidad, grado de estabilidad del fenómeno clínico, evolución dependiente de la edad, influencias terapéuticas, logros de la rehabilitación, coincidencia o divergencia del fenómeno patológico respecto del entorno e influencias psicosociales, etc., etc. Todo ello hace que el "cuadro clínico" – en especial de condiciones tales como Landau-Kleffner - tenga un enorme dinamismo presionado en un sentido o en otro por estas fuerzas, dentro de los límites que la patología permite, el cual modificará las expresiones fenomenológicas a veces en el lapso de pocos minutos!

**7. Desde la dicotomía norma/anomalía:** En un panorama de "situación a lo largo de un continuum" como establecer el límite entre la normalidad y la patología? Tal vez la primera pregunta debería plantearse en torno de la pertinencia de ese límite. Parece necesario recordar que muchos de los "imperativos" que consideramos fuera de cualquier cuestionamiento no son otra cosa que herencias de viejos paradigmas. Algunos de ellos en vías de intenso cuestionamiento (o al menos el fundamento y rasero de ellos) son p. ejemplo machismo, superioridad racial, fundamentalismo religioso y otros más. En este asunto de los límites de la normalidad, el reconocimiento cada vez mayor – y respeto – por la diversidad, acrecienta los cuestionamientos. Es pertinente entonces mantener los esfuerzos por definir ese límite entre la norma y la anomalía? En caso afirmativo algunos elementos que parecerían estar en el centro de las consideraciones actuales son: el retardo significativo en la adquisición de hitos mayores del desarrollo, la presencia de manifestaciones "patológicas" suficientemente consolidadas y estables, la interferencia con las exigencias usuales del entorno específico del sujeto, la interferencia con el logro de la felicidad.

**8. Desde la terapéutica:** El siglo XX se aplicó esencialmente a responder un interrogante: "como tratar?" El siglo XXI parecería estar enfrentado a la necesidad de responder otros interrogantes mas "esenciales": "Por que tratar?", "Que tratar?", "Cuando tratar?", "Para que tratar?", "Cuando abstenerse de tratar?", "Como armonizar los conceptos de diversidad y patología?" En estas decisiones la armonía caótica se perfila como uno de los principales elementos a tomar en consideración.

**CONCLUSION:** El síndrome de Landau-Kleffner, y las encefalopatías epilépticas en general, se constituyen en una interesante puerta hacia un horizonte apasionante dentro de las patologías del desarrollo y el aprendizaje.

## REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

- Aicardi, J. (1999), Landau-Kleffner syndrome, *Revue Neurologique*, 29 (4), 380-385
- Azcoaga J. (1979), *Aprendizaje Fisiológico y Aprendizaje Pedagógico*, Buenos Aires, Ateneo.
- Ballaban-Gil, K., Tuchman, R. (2000), Epilepsy and epileptiform EEG: association with autism and Language disorders, *Mental Retardation & Developmental Disabilities Research Revue*, 6 (4), 300-308
- Beaumanoir, A., (1985), The Landau-Kleffner syndrome , en J. Roger, C. Dravet, M. Bureau, F. Dreifuss, P. Wolf (editores), *Epileptic syndromes in infancy, childhood and adolescence*, London, John Libbey Eurotext Ltd, pp181-191.
- Bejtereva N (1984). *El cerebro humano sano y enfermo*. Buenos Aires, Paidós.
- Bishop D.V.M. (1985), Age of onset and outcome in acquired aphasia with convulsive disorder (Landau-Kleffner syndrome), *Developmental Medicine and Child Neurology*, 27, 705- 712.
- Boone K.B., Miller B.L., Rosenberg L., Durazo A., McIntyre H., Weil M.,(1988). Neuropsychological and behavioral abnormalities in an adolescent with frontal lobe seizures, *Neurology*, 38, 583-586.
- Briggs J., Peat D. (1.999), *Las siete leyes del caos*, Barcelona, Grijalbo.
- Campan, Colin, M., Ranty, Y. (1984), Quelques "cas limites" du syndrome de Landau-Kleffner, *Revue de Laryngologie*, 105(4), 353-362.
- Chialvo D.R. (2003). How we hear what is not there: a neural mechanism for the missing fundamental illusion. *Chaos*;13(4):1226-30.
- Cole. A.J., Andermann, F., Taylor, L., Olivier, A., Rasmussen, T., Robitaille, T., Spire, J.P. (1988), The Landau-Kleffner syndrome of acquired epileptic aphasia, *Neurology*, 38, 31-38.
- Commission on Classification and Terminology of the International League against Epilepsy (1985), Proposal for the classification of the epilepsies and epileptic syndromes, *Epilepsia*, 26, 268-278.
- Commission on Classification and Terminology of the International League against Epilepsy (1989), Proposal for revised classification of epilepsies and epileptic syndromes, *Epilepsia*, 30(4), 389-399.
- Connolly, A.M.(1999), Serum autoantibodies to brain in Landau-Kleffner variant, autism, and other neurologic disorders, *Journal of Pediatrics*, 134(5), 607-613.

- Cooper, J.A., Ferry, P.C. (1978), Acquired verbal auditory verbal agnosia and seizures in childhood, *Journal of Speech and Hearing Disorders*, 43 (2), 176-184.
- Deonna, Th. (1992), Autismo y manifestaciones paroxísticas, en *Simposio Autismo y otros Trastornos en el Desarrollo*, Buenos Aires, 1992.
- Deonna, Th., Roulet, E., Fontan, D., Marcoz, J. (1993), Speech and oromotor deficits of epileptic origin in benign partial epilepsy of childhood with rolandic spikes (BPERS): relationship to the acquired aphasia-epilepsy syndrome, *Neuropediatrics*, 24(2), 83-87.
- Dugas, M. (1982), Le syndrome de Landau et Kleffner, *La Nouvelle Presse Medicale*, 11(51), 3787-3791.
- Dulac, O., Billard, C., Arthuis, M. (1983), Aspects electro-cliniques et evolutifs de l'épilepsie dans le syndrome aphasia-épilepsie, *Archives Francaises du Pédiatrie*, 40, 299-308
- Elliot, F. (1984), Episodic dyscontrol syndrome and aggression, *Neurologic Clinics of North America*, 2, 113-123.
- Eslava-Cobos, J., Mejía, L. (1997), Landau-Kleffner syndrome: much more than aphasia and epilepsy, *Brain and Language*, 57, 215-224.
- Eslava-Cobos, J., Mejía, L. (2000), Landau-Kleffner: mucho más que afasia y epilepsia; implicaciones teóricas, *Revista Latina de Pensamiento y Lenguaje – Neuropsychologia Latina*, 8 (2),
- Eslava J., Mejía L. (2004). Landau-Kleffner: rompiendo paradigmas, en Feld V., Rodríguez M. *Neuropsicología del Niño*, Buenos Aires, Ed.U Lujan.
- Eslava J. (2006). Evaluación clínica del niño con trastornos del aprendizaje. *Neuropediatría Revisiones*; 4 (1): 2-13
- Fejerman, N., Caraballo, R., Tenenbaum, S. (2000), Atypical evolutions of benign localization-related epilepsies in children; are they predictable? *Epilepsia*, 41 (4), 380-390
- Fujisawa S, Yamada MK, Nishiyama N, Matsuki N, Ikegaya Y. (2004). BDNF boosts spike fidelity in chaotic neural oscillations. *Biophys J.*; 86(3):1820-8.
- Galanopoulou, A., Bojko, A., Lado, F., Moshe, S. (2000), The spectrum of neuropsychiatric abnormalities associated with electrical status epilepticus in sleep, *Brain Developmental*, 22 (5), 279-295
- Hommet C, Billard C, Barthez M, Gillet P, Perrier D, Lucas B, De toffol B, Autret A. (2000). Continuous spikes and waves during slow sleep (CSWS): outcome in adulthood. *Epileptic Disorders*; 2 (2): 107-112
- ILAE Commission report (2001), A proposed diagnostic scheme for people with epileptic seizures and with epilepsy: report of the ILAE task force on classification and terminology, *Epilepsia*, 42(6), 1-8.

- Korn H, Faure P. (2003). Is there chaos in the brain? II. Experimental evidence and related models. *C R Biol.*;326(9):787-840.
- Kutschke, G., Brodbeck, V., Boor, R., REitter, B. (1999), Do subclinical epileptic discharges (SED) influence language functions in children with developmental language disorder (DLDD) ? *Epilepsia*, 40(S2), 20.
- Landau, W.M. (1992), Landau-Kleffner syndrome: an eponymic badge of ignorance (editorial), *Archives of Neurology*, 49, 353.
- Landau, W.M. & Kleffner, F.R. (1957), Syndrome of acquired aphasia with convulsive disorder in children, *Neurology*, 7, 523-530.
- Lebrun, Y. (1988), Language and Epilepsy: a review, *British Journal of Disorders of Communication*, 23, 97-110.
- Lerner EJ. (1999). Thought out of chaos. *N J Med.*;96(3):45-7.
- Lewine, J.D., Andrews, R., Chez, M., Patil, A., Devisnky, O., Smith, M., Janner, A., Davis, J., Funke, M., Jones, G., Chong, B., Provencal, S., Weisend, M., Lee, R., Orrison, W. (1999), Magnetoencephalographic patterns of epileptiform activity in children with regressive autism spectrum disorders, *Pediatrics*, 104, 405-418.
- Llinas R. (2003) *El cerebro y el mito del yo*, Bogotá, Norma.
- Muñoz-Yunta J., Palau-Baduell M., Salvado-Salvado B., Rosendo N., Valls-Santasusana A., Perich-Alsina X., Garcia-Morales I., Fernandez A., Maestu F., Ortiz T. (2005). Specific Language Disorders: their diagnosis. Classification and study using magnetoencephalography. *Revista de Neurología*; 40 (S1): S115-S119
- Nass, R., Devinsky, O. (1999), Autistic regression with Rolandic spikes, *Neuropsychiatry, Neuropsychology & Behavioral Neurology*, 12 (3), 193-197
- Neville, B.G., Harkness, W.F., Croos, J.H., Cass, H.C., Burch, V.C., Lees J.A., Taylor, D.C. (1997), Surgical treatment of severe autistic regression in childhood epilepsy, *Pediatric Neurology*, 16(2), 137-140.
- Otero, E., Cordova, S., Diaz, F., Garcia, I., Del Bruto, O. (1989), Acquired epileptic aphasia (the Landau-Kleffner syndrome) due to neurocysticercosis, *Epilepsia*, 30 (5), 569-572
- Paquier, P., Van Dongen, H., Loonen, C. (1992), The Landau-Kleffner syndrome or "acquired aphasia with convulsive disorder", *Archives of Neurology*, 49, 354-359.
- Paty, J., Morault, P. (1984), Les explorations electrocorticales dans les troubles acquis du langage chez l'enfant, *Revue de Laryngologie*, 105 (4), 333-338
- Pavlov, I (1923- edición traducida 1993), *Reflexes conditionnels et inhibitions*, Barcelona, Planeta.
- Rapin, I. (1995), Autistic regression and disintegrative disorder: how important the role of epilepsy? *Seminars in Pediatric Neurology*, 2(4), 278-285.

Rodriguez M. T., Feld V (1999), Afasias con expresión electroclínica. Memorias del VI Congreso Latinoamericano de Neuropsicología, 1, 125-126.

Schweighofer N, Doya K, Fukai H, Chiron JV, Furukawa T, Kawato M. (2004). Chaos may enhance information transmission in the inferior olive. *Proc Natl Acad Sci U S A.* 30;101(13):4655-60.

Skar P. (2004). Chaos and self-organization: emergent patterns at critical life transitions. *J Anal Psychol.*; 49(2):243-62.

Sobel, D., Aung, M., Otsubo, H., Smith, M. (2000), Magnetoencephalography in children with Landau-Kleffner syndrome and acquired epileptic aphasia, *American Journal of Neuroradiology*, 21 (2), 301-307.

Sorokina, N., Selitsky, G. (1999), Impairment of verbal and imaginative function in children with epilepsy, *Epilepsia*, 40 (S2), 68.

Tassinari, C., Rubboli, G., Volpi, L., Meletti, S., d'Orsi, G., Franca, M., Sabetta, SA., Riguzzi, P., Gardella, E., Zaniboni, A., Michelucci, R. (2000), Encephalopathy with electrical status epilepticus during slow sleep or ESES syndrome including the acquired aphasia, *Clinical Neurophysiology*, 111 (S2), S94-S102.

Tiesinga PH. (2004). Chaos-induced modulation of reliability boosts output firing rate in downstream cortical areas. *Phys Rev E Stat Nonlin Soft Matter Phys.*;69 (3 Pt 1):031912.

Zivi, A., Broussaud, G., Daymas S., Hazard, J., Sicard, C. (1990), Epilepsia-acquired aphasia syndrome with psychosis: report of a case, *Annals de Pediatrie*, 37(6), 391-394.