

## Le syndrome de Kleine-Levin

Dernière mise à jour: 14-04-2009

Le syndrome de Kleine-Levin (KLS) est la plus surprenante des pathologies du sommeil. Les personnes touchées par cette maladie sont tout-a-fait normales, mais font des épisodes de plusieurs jours ou semaines où sont présents une hypersomnie (généralement plus de 14 à 20 heures de sommeil par jour). Lors de ces épisodes d'autres troubles sont rapportés : hyper-sexualité (hyper-masturbation, avances, langage obscène), troubles du langage, de l'alimentation (hyperphagie avec tendance à manger un peu n'importe quoi et en très grosses quantités)... Mais ces crises vont soudainement s'arrêter et la personne va retrouver sa vie normale pendant plusieurs semaines ou mois avant de retomber dans un épisode d'hypersomnie. Les épisodes d'hypersomnie tendent à se faire plus courts au fil du temps et la durée entre les épisodes augmente généralement jusqu'à la disparition totale des troubles (souvent après quelques années).

Le diagnostic ne se fait qu'à partir de l'interrogatoire médical en recherchant une hypersomnie dans la journée avec un allongement du temps de sommeil de nuit. Des troubles du comportement y sont associés. On retrouve fréquemment des facteurs déclenchant comme des épisodes infectieux généraux ou O.R.L., des traumatismes crâniens, une alcoolisation aiguë, une anesthésie générale. Puis, plus ou moins rapidement, apparaissent les épisodes d'hypersomnie. Lors des accès l'adolescent se dit très fatigué, même épuisé, et semble dormir en quasi-permanence de 14 à 20 heures par jour, pendant plusieurs jours de suite. Les personnes atteintes de ce syndrome de Kleine-Levin déclarent se sentir bizarre, comme dans un rêve. Lors de tels épisodes les personnes se lèvent juste pour leurs besoins physiologiques. A ces phases d'hypersomnie s'associent des troubles psychiatriques. L'adolescent, ou le jeune adulte, va se mettre à manger beaucoup et n'importe quand, de façon compulsive, avec une forte préférence pour les aliments sucrés. Si cette caractéristique n'est pas présente on parle alors de syndrome de Kleine-Levin atypique.

Les garçons, dans un tiers des cas, vont avoir des comportements sexuels excessifs, désinhibés, sans aucune pudeur, avec des masturbations publiques, des propositions inadaptées. Il y a toujours des troubles du caractère et du comportement. L'adolescent devient irritable, agressif, bizarre. Il peut avoir des hallucinations sans doute d'origine hypnagogique (précédent un endormissement). Son humeur devient très changeante passant du rire aux larmes ou un état dépressif à l'euphorie la plus complète. Il va avoir des "trous" de mémoire et des difficultés à se concentrer sur son travail. L'examen physique au cours de l'accès est normal en général. Cependant il peut y avoir des congestions du visage avec des sueurs, une exagération des réflexes ostéotendineux. Les examens radiologiques ou biologiques ne révèlent rien d'anormal. Cependant on peut retrouver des signes de perturbations à l'EEG et même des pointes pouvant faire évoquer à tort une épilepsie. Si des enregistrements polysomnographiques sont faits au cours de l'accès ils montrent que, si le sommeil dure très longtemps, son déroulement et sa structure restent cependant normaux. Parfois, on peut noter une réduction de la latence du sommeil paradoxal. L'évolution L'apparition de ce syndrome de Kleine-Levin se situe à l'adolescence avec une minorité de cas apparaissant après l'âge de 20 ans. Elle se fait entre quelques jours et une semaine. Le patient peut passer d'une phase dépressive brève à un état d'excitation hypomaniaque durant lequel il entreprend de faire plein de choses. Les accès peuvent survenir pendant plusieurs mois à plusieurs années. Le comportement est normal entre les accès. En général, l'hypersomnie diminue progressivement et peut même disparaître complètement après plusieurs années de survenues récurrentes. Les hypothèses de compréhension On ne peut actuellement que poser des hypothèses sur les causes du syndrome de Kleine-Levin. Les deux voies de recherches principales sont l'origine infectieuse avec mise en évidence de lésions encéphaliques isolées et l'origine neuroendocrinienne mettant en jeu soit l'hypothalamus soit le système diencephalolimbique. L'hypothèse que ce syndrome serait un mode d'entrée de troubles psychotiques est une simple hypothèse d'école qui s'appuie sur trop peu de cas et semble même contraire à ce que l'observation peut montrer. Particularités

Le jour les patients ne font pas de vrai sommeil, on a une hypersynchronisation en alpha et du stade 1.

Une étude de SPECT durant le quatrième jour de l'épisode a montré une hypo-perfusion des 2 thalami (thalamus) et de certaines aires cérébrales (ganglions de la base, cortex temporal et occipital).

De nombreux traitements ont été essayés sans vraiment se révéler efficace chez la plupart des patients. Conduites à tenir Malgré le caractère spectaculaire et dérangent des troubles, il convient de ne pas dramatiser les troubles. Ces accès cèdent souvent d'eux-mêmes par une bonne prise en charge psychiatrique. Il convient donc de protéger le jeune contre les excès qu'il pourrait être amené à commettre, sans le dé-responsabiliser, tout en sachant que cet état n'est pas un état chronique. Dans la suite de ces pages, ce syndrome ne sera pas souvent cité, dans la mesure où la très grande rareté de ces cas rend artificiels, d'une certaine façon, le rapprochement et la comparaison avec les deux autres pathologies. Le seul point commun entre eux est la présence d'hypersomnolence diurne et la désorganisation du sommeil qui peut être massive. En conclusion Le syndrome de Kleine-Levin est une maladie beaucoup plus spectaculaire que grave. Heureusement très rare, elle est caractérisée par l'association d'un certain nombre de manifestations excessives, inhabituelles et de troubles : de l'hypersomnie des comportements alimentaires, du comportement en général, de l'humeur de la sexualité sous forme d'excès et de désinhibition sexuelle Il apparaît principalement chez l'adolescent

masculin entre 15 et 20 ans. L'ensemble de ces signes cliniques doit alerter le médecin généraliste et demande de rechercher une cause organique avant de s'orienter vers un tableau psychiatrique. Liens :

Site de l'université de Stanford (Dr Mignot) avec des informations sur le syndrome et la recherche actuelle sur cette pathologie. Association Belge du Syndrome de Kleine-Levin (KLS) = ABKLS Forum concernant le syndrome de Kleine-Levin

#### Bibliographie :

Podesta C, Ferreras M, Mozzi M, Bassetti C, Dauvilliers Y, Billiard M.  
Kleine-Levin syndrome in a 14-year-old girl: CSF hypocretin-1 measurements.  
Sleep Med. 2006 Dec;7(8):649-51. Epub 2006 Nov 13.

Cheung G.  
Posttraumatic Kleine-Levin syndrome.  
Gen Hosp Psychiatry. 2006 Sep-Oct;28(5):443-5

Hong SB, Joo EY, Tae WS, Lee J, Han SJ, Lee HW.  
Episodic diencephalic hypoperfusion in Kleine-Levin syndrome.  
Sleep. 2006 Aug 1;29(8):1091-3.

Shintani M, Nishimura H.  
[Kleine-Levin syndrome]  
Nippon Rinsho. 2006 May 28;Suppl 1:19-22. Review. Japanese.

Arnulf I, Zeitzer JM, File J, Farber N, Mignot E.  
Kleine-Levin syndrome: a systematic review of 186 cases in the literature.  
Brain. 2005 Dec;128(Pt 12):2763-76. Epub 2005 Oct 17. Review.

Huang YS, Guilleminault C, Kao PF, Liu FY.  
SPECT findings in the Kleine-Levin syndrome.  
Sleep. 2005 Aug 1;28(8):955-60.

Billiard M.  
The Kleine-Levin syndrome: a paramedian thalamic dysfunction?  
Sleep. 2005 Aug 1;28(8):915-6.

Mapari UU, Khealani BA, Ali S, Syed NA.  
Kleine-Levin syndrome.  
J Coll Physicians Surg Pak. 2005 Jan;15(1):46-7.

Conklin CM, Taunton JE, McCrory P.  
Kleine-Levin syndrome: a unique cause of fatigue in an athlete.  
Br J Sports Med. 2005 Feb;39(2):e7 Lien

Pelin Z, Ozturk L, Bozluolcay M.  
Posttraumatic Kleine-Levin syndrome: a case report.  
Eur Psychiatry. 2004 Dec;19(8):521-2

Dauvilliers Y, Baumann CR, Carlander B, Bischof M, Blatter T, Lecendreux M, Maly F, Besset A, Touchon J, Billiard M, Tafti M, Bassetti CL.  
CSF hypocretin-1 levels in narcolepsy, Kleine-Levin syndrome, and other hypersomnias and neurological conditions.  
J Neurol Neurosurg Psychiatry. 2003 Dec;74(12):1667-73. Lien

Landtblom AM, Dige N, Schwerdt K, Safstrom P, Granerus G.  
Short-term memory dysfunction in Kleine-Levin syndrome.  
Acta Neurol Scand. 2003 Nov;108(5):363-7.

Ortega-Albas JJ, de Entrambasaguas-Barreto M.  
[Kleine Levin syndrome and sleep-related eating disorder]  
Rev Neurol. 2003 Jul 16-31;37(2):200. Spanish

- Poppe M, Friebel D, Reuner U, Todt H, Koch R, Heubner G.  
The Kleine-Levin syndrome - effects of treatment with lithium -.  
Neuropediatrics. 2003 Jun;34(3):113-9. Review.
- Papacostas SS.  
Photosensitivity during the hypersomnic phase in a patient with Kleine-Levin syndrome.  
J Child Neurol. 2003 Jun;18(6):432-3.
- Fontenelle LF, Mendlowicz MV, Marques C, Mattos P, Versiani M.  
Persistent neuropsychological deficits in the Kleine-Levin syndrome.  
Acta Neurol Scand. 2003 Apr;107(4):304-5
- Peraita-Adrados R.  
[Kleine-Levin syndrome: diagnostic contribution made by brain SPECT]  
Rev Neurol. 2003 Mar 16-31;36(6):599
- Sethi S, Bhargava SC.  
Kleine-Levin syndrome and encephalitis.  
Indian J Pediatr. 2002 Nov;69(11):999-1000.
- Dauvilliers Y, Mayer G, Lecendreux M, Neidhart E, Peraita-Adrados R, Sonka K, Billiard M, Tafti M.  
Kleine-Levin syndrome: an autoimmune hypothesis based on clinical and genetic analyses.  
Neurology. 2002 Dec 10;59(11):1739-45.
- Katz JD, Ropper AH.  
Familial Kleine-Levin syndrome: two siblings with unusually long hypersomnic spells.  
Arch Neurol. 2002 Dec;59(12):1959-61.
- Arias M, Crespo Iglesias JM, Perez J, Requena- Caballero I, Sesar-Ignacio A, Peleteiro-Fernandez M.  
[Kleine-Levin syndrome: contribution of brain SPECT in diagnosis]  
Rev Neurol. 2002 Sep 16-30;35(6):531-3. Spanish
- Muratori F, Bertini N, Masi G.  
Efficacy of lithium treatment in Kleine-Levin syndrome.  
Eur Psychiatry. 2002 Jul;17(4):232-3.
- Portilla P, Durand E, Chalvon A, Habert M, Navelet Y, Prigent A, Landrieu P.  
[SPECT-identified hypoperfusion of the left temporomesial structures in a Kleine-Levin syndrome]  
Rev Neurol (Paris). 2002 May;158(5 Pt 1):593-5. French.
- Sethi S, Bhargava SC.  
Kleine-Levin syndrome following acute non-specific encephalitis.  
Indian J Pediatr. 2002 May;69(5):451.
- Landtblom AM, Dige N, Schwerdt K, Safstrom P, Granerus G.  
A case of Kleine-Levin syndrome examined with SPECT and neuropsychological testing.  
Acta Neurol Scand. 2002 Apr;105(4):318-21.
- Gadoth N, Kesler A, Vainstein G, Peled R, Lavie P.  
Clinical and polysomnographic characteristics of 34 patients with Kleine-Levin syndrome.  
J Sleep Res. 2001 Dec;10(4):337-41.
- Kostic VS, Stefanova E, Svetel M, Kozic D.  
A variant of the Kleine-Levin syndrome following head trauma.  
Behav Neurol. 1998;11(2):105-108.
- Janicki S, Franco K, Zarko R.  
A case report of Kleine-Levin syndrome in an adolescent girl.  
Psychosomatics. 2001 Jul-Aug;42(4):350-2.
- Bouchard C, Levasseur M.  
[Kleine-Levin syndrome]  
Rev Neurol (Paris). 2001 Mar;157(3):344-5.
- Rosenow F, Kotagal P, Cohen BH, Green C, Wyllie E.

- Multiple sleep latency test and polysomnography in diagnosing Kleine-Levin syndrome and periodic hypersomnia.  
J Clin Neurophysiol. 2000 Sep;17(5):519-22.
- Minvielle S.  
[Klein-Levin syndrome: a neurological disease with psychiatric symptoms]  
Encephale. 2000 Jul-Aug;26(4):71-4.
- Papacostas SS, Hadjivasilis V.  
The Kleine-Levin syndrome. Report of a case and review of the literature.  
Eur Psychiatry. 2000 Jun;15(4):231-5.
- Fontenelle L, Mendlowicz MV, Gillin JC, Mattos P, Versiani M.  
Neuropsychological sequelae in Kleine-Levin syndrome: case report.  
Arq Neuropsiquiatr. 2000 Jun;58(2B):531-4.
- Kesler A, Gadoth N, Vainstein G, Peled R, Lavie P.  
Kleine Levin syndrome (KLS) in young females.  
Sleep. 2000 Jun 15;23(4):563-7.
- Masi G, Favilla L, Millepiedi S.  
The Kleine-Levin syndrome as a neuropsychiatric disorder: a case report.  
Psychiatry. 2000 Spring;63(1):93-100.
- Kornreich C, Fossion P, Hoffmann G, Baleriaux M, Pelc I.  
Treatment of Kleine-Levin syndrome: melatonin on the starting block.  
J Clin Psychiatry. 2000 Mar;61(3):215. No abstract available.
- Lu ML, Liu HC, Chen CH, Sung SM.  
Kleine-Levin syndrome and psychosis: observation from an unusual case.  
Neuropsychiatry Neuropsychol Behav Neurol. 2000 Apr;13(2):140-2.
- Mukaddes NM, Kora ME, Bilge S.  
Carbamazepine for Kleine-Levin syndrome.  
J Am Acad Child Adolesc Psychiatry. 1999 Jul;38(7):791-2. No abstract available.
- Mukaddes NM, Alyanak B, Kora ME, Polvan O.  
The psychiatric symptomatology in Kleine-Levin syndrome.  
Child Psychiatry Hum Dev. 1999 Spring;29(3):253-8.
- Jungheim K, Badenhoop K, Ottmann OG, Usadel KH.  
Kleine-Levin and Munchausen syndromes in a patient with recurrent acromegaly.  
Eur J Endocrinol. 1999 Feb;140(2):140-2. Lien
- Reimao R, Shimizu MH.  
Kleine-Levin syndrome. Clinical course, polysomnography and multiple sleep latency test. Case report.  
Arq Neuropsiquiatr. 1998 Sep;56(3B):650-4.
- Crumley FE.  
Light therapy for Kleine-Levin syndrome.  
J Am Acad Child Adolesc Psychiatry. 1998 Dec;37(12):1245