

REPORTE DE CASO

SÍNDROME DE KLEINE-LEVIN

Ramón Antonio Quintero Almenárez MD*, Eduardo Palacios MD**; Diana Andrea Sierra M.,MD***

Resumen

El síndrome de Kleine-Levin es un trastorno raro manifestado por alteración del sueño y cambios psiquiátricos que pueden precipitarse por diversos factores, entre los cuales se han descrito infecciones y trauma. Los síntomas más comunes son hipersomnias, alteraciones cognitivas (incluyendo un sentimiento específico de desrealización), trastornos alimentarios, hipersexualidad, compulsiones y depresión. Presentamos el caso de un paciente de 16 años, cuya evolución y presentación cíclica fue la clave para reconocerlo. Hacemos una revisión de los diagnósticos diferenciales, estudios, diagnóstico y manejo.

Palabras clave: hipersomnias, hiperfagia, hipersexualidad, Kleine-Levin.

KLEINE-LEVIN SYNDROME

Abstract

Kleine-Levin syndrome is a rare disorder characterized by sleep pattern alterations and psychiatric symptoms which may be precipitated by various factors, among which are infections and trauma. The most common symptoms are: hypersomnia, cognitive alterations (including a specific derealization sensation), eating disorders, hypersexuality, compulsions and depression. We present the case of a 16-year old male patient, in whom disease progression and cyclical episodes were the clue to diagnosing this syndrome. We also review differential diagnosis, existing trials, and disease diagnosis and management.

Key words: hypersomnia, hyperphagia, hypersexuality, Kleine-Levin

Introducción

El síndrome de Kleine-Levin es una rara enfermedad que se caracteriza por episodios recurrentes de somnolencia excesiva, varios grados de alteración conductual, además comportamiento compulsivo para comer e hipersexualidad. El primer caso fue reportado por Brierre de Boismont en 1862 y después algunos más de hipersomnias recurrentes recolectados por Willi Kleine en 1925. Max Levin enfatizó la asociación de somnolencia periódica con hambre mórbida en 1929 y 1936. Presentamos un paciente con este inusual e interesante síndrome.^{1,2}

Presentación del caso

Paciente de 16 años quien un año atrás, posterior a cuadro gripal, presentó un primer episodio de somno-

lencia diurna excesiva (EPWORTH: 24), desinterés por el entorno, apatía y aumento del consumo de alimentos sobretodo de carbohidratos. Los primeros dos episodios cursaron con conducta de desinhibición sexual (dado por masturbación en público y otros comportamientos inapropiados al intentar propasarse con personal femenino del servicio de la salud). No se asoció con respuestas incoherentes ni pérdida de la conciencia. Estos episodios fueron cíclicos presentándose en siete ocasiones con duración de diez días y con períodos de remisión de quince días a tres meses, con amnesia parcial de los eventos. Sin antecedentes personales ni familiares relevantes. Al examen físico general no hubo hallazgos anormales y al examen neurológico se encontraba paciente somnoliento, inatento e hipoproséxico, el resto de funciones

Fecha recibido: julio 16 de 2012 - Fecha aceptado: agosto 3 de 2012

* Neurólogo clínico, Hospitales de San José y Santa Clara. Bogotá DC, Colombia.

** Neurólogo, Profesor Titular de Neurología. Jefe del área clínica, Fundación Universitaria de Ciencias de la Salud. Miembro de la Sociedad de Cirugía

de Bogotá. Jefe del Servicio de Neurología, Hospital de San José, Bogotá DC, Colombia.

*** Residente IV de Neurología, Fundación Universitaria de Ciencias de la Salud, Bogotá DC, Colombia.

mentales superiores y del examen neurológico eran normales.

Con lo anterior se planteó como diagnóstico un trastorno del sueño vs epilepsia del lóbulo temporal debido a que la semiología era poco clara. Se iniciaron estudios y manejo con anticonvulsivantes sin mejoría, por lo cual se planteó como diagnóstico el trastorno del sueño (síndrome de Kleine-Levin). Dentro de los estudios tenía pruebas toxicológicas negativas, líquido cefalorraquídeo normal, tomografía axial y resonancia magnética cerebrales simples sin alteraciones, así como el elencefalograma. Se realizó telemetría de 24 horas la cual fue normal. Las pruebas de latencias múltiples de sueño mostraron No-MOR de diez minutos normal y hubo una latencia con presencia sueño MOR de las cinco realizadas. Se debe anotar que el paciente estuvo previo al inicio de la prueba con desorientación en el tiempo y solicitaba acostarse en la cama ya que deseaba dormir. Fue poco colaborador y se retiraba las conexiones de la prueba. Se hace diagnóstico de síndrome de Kleine-Levin y se ordena tratamiento con modafinil 100 mg/día sin eficacia. Por no modificar la frecuencia ni la duración de los episodios se cambió el manejo a carbonato de litio 300 mg/día, con buena respuesta y hasta la fecha el paciente no ha vuelto a presentar recaídas.

Discusión

El síndrome de Kleine-Levin es una enfermedad infrecuente que se caracteriza por episodios recurrentes de hipersomnia (de los cuales el paciente puede ser despertado), alteraciones del comportamiento, hiperfagia e hipersexualidad. Durante la hipersomnia los períodos de vigilia se caracterizan por retraimiento social e intento de irse a la cama a la menor oportunidad, los pacientes pueden sufrir también de apatía, irritabilidad, confusión, hambre voraz, desinhibición sexual, delirios, alucinaciones, franca desorientación, alteración de la memoria, lenguaje incoherente, excitación o depresión y agresividad; la enfermedad afecta casi siempre a adolescentes masculinos, como en este caso.^{1,2}

La mayoría de los pacientes experimentan varios períodos de hipersomnia, cada uno de los cuales dura entre una y varias semanas a lo largo de más de un año. El primer ataque ocurre casi sin excepción entre los 10 y 21 años. Pocas veces el inicio es en la cuarta o quinta

décadas de la vida. Parece seguir un curso autolimitado, produciéndose una remisión permanente en forma espontánea antes de los cuarenta años si el inicio fue precoz. Aún no se conoce la causa de esta condición pero se han identificado factores precipitantes dentro de los cuales se encuentra a menudo una infección, o bien un cuadro gripal o fiebre no específica; con menos frecuencia cursa con gastroenteritis.^{1,3} Como se informó en la presentación del caso, los síntomas fueron posteriores a un cuadro gripal. El diagnóstico de éste síndrome es clínico y el principal diagnóstico diferencial va encaminado a descartar epilepsia o lesiones focales, meningitis o encefalitis. En cuanto al tratamiento, las anfetaminas reducen la somnolencia pero no mejoran las alteraciones cognitivas ni del comportamiento, los neurolépticos son inefectivos y los antidepresivos no previenen las recaídas. Los estabilizadores del estado de ánimo como el litio han tenido una tasa de respuesta significativa mayor que cuando no se suministra tratamiento médico.^{1,4,5,6}

Nuestro caso es típico dado el género, la edad, el antecedente de infección y la respuesta al carbonato de litio, aunque lo hace diferente la inefectividad al modafinil. Este reporte tiene como objetivo destacar un trastorno del sueño como diagnóstico diferencial de la epilepsia y resaltar que a pesar de ser un síndrome poco usual, se debe considerar al realizar la evaluación clínica de un paciente con dicha sintomatología.

Conclusión

En todo paciente con hipersomnia episódica se debe considerar este diagnóstico, el cual es clínico, el modafinil es el tratamiento de elección y en casos en que no sea efectivo el carbonato de litio es una opción.

Referencias

1. Arnulf I, Zeitzer JM, File J, Farber N, Mignot E. Kleine-Levin syndrome: a systematic review of 186 cases in the literature. *Brain*. 2005;128:2763-76.
2. Arnulf I, Lin L, Gadoth N, et al. Kleine-Levin syndrome: a systematic study of 106 patients. *Ann Neurol*. 2008; 63:482-92.
3. Huang YS, Lin KL, Guilleminault C. Relationship between Kleine-Levin syndrome and upper respiratory infection in Taiwan [abstract]. *Sleep*. 2010; in press.
4. Kellett J. Lithium prophylaxis of periodic hypersomnia. *Br J Psychiatry*. 1977; 130: 312-6.
5. Muratori F, Bertini N, Masi G. Efficacy of lithium treatment in Kleine-Levin syndrome. *Eur Psychiatry*. 2002; 17:232-3.
6. Huang YS, Tafti M, Chen NH, et al. Characteristics and long term outcomes of treatment trials of Kleine-Levin syndrome.