

M. Sisteré Manonelles

Síndrome de Klein-Levin en un niño de 5 años

Psiquiatra. Hospital de Día Infanto-Juvenil de Sant Joan de Déu.
Hospital Santa Maria. Lleida

Klein-Levin syndrome in a 5-year-old child

Correspondencia:

Miguel Sisteré.
Prat de la Riba, 51, 1º, 25008 Lleida.
E-mail: msistere@comll.es

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Klein-Levin es un trastorno poco frecuente en el que aparece hipersomnia, hiperfagia e hipersexualidad. Tiene un curso episódico. Afecta más a varones adolescentes. No existe una etiopatogenia conocida. Desaparece en la edad adulta.

OBJETIVO

El objetivo de publicar este caso es dar a conocer un nuevo diagnóstico de Síndrome de Klein-Levin efectuado a un niño de 5 años (la edad media en que se efectúa el diagnóstico es alrededor de 15 años), con la finalidad de aportar nueva información a la comunidad científica en post de lograr un acercamiento a la etiopatogenia y tratamiento de esta enfermedad.

MATERIAL Y MÉTODOS

Caso clínico: Paciente de 5 años y medio, nacido a término mediante parto por cesárea, con un peso de 2270 mg. y un Apgar de 8-10. La madre sufrió diabetes gestacional. Desarrollo psicomotriz marcado por problemas en la adquisición del lenguaje, precisando ayuda logopédica y asistiendo a estimulación precoz durante dos años. Ha mantenido durante bastante tiempo unos movimientos de "balanceo" durante los periodos de inactividad o al inicio del sueño. Ha sufrido episodios de bronquitis

espástica de repetición y aún presenta enuresis. Tiene un nevus en la espalda

Acude a consulta remitido por su pediatra por presentar un gran apetito, devorando cualquier alimento que pueda conseguir. Además se muestra muy violento, chillando, diciendo palabrotas, golpeando, agrediendo de forma indiscriminada a objetos y personas de su alrededor. También mantiene una conducta hipersexualizada, levantando la falda a las niñas, tocando genitales o mamas, idéntica conducta se manifiesta en mujeres adultas, entre ellas la abuela a la que además de tocar las mamas busca insistentemente los genitales hasta conseguir su propósito. Al acabar esa "necesidad" de comer, pegar, insultar y sexual, queda tranquilo y puede dormirse o permanecer en aparente normalidad. Las crisis han llegado a manifestarse hasta tres veces al día. El cuadro se inició unos 4 meses anteriores a la consulta.

Las pruebas secundarias, analíticas, EEG, RMN han sido normales.

Se inició tratamiento con periclicina solución 12 mg/24 h. que se mantuvo durante 6 meses sin aparecer un resultado favorable. Más tarde se ha iniciado tratamiento con ácido valproico (200 mg/12 h), consiguiéndose a los 3 meses una disminución marcada de la hipersexualidad, buen comportamiento en la escuela y no

suele tener tanto sueño, incluso se despierta durante la noche. Se mantiene el apetito desmesurado.

Discusión: El Síndrome de Klein-Levin (SKL), sigue siendo de etiología desconocida, incluso puede asegurarse que la mayor parte de pacientes que lo presentan no sufren ninguna patología que se evidencie con las pruebas secundarias que en la actualidad disponemos. Gadoth et al. publica en 2001 una serie de 25 casos diagnosticados de SKL en los que no observa ningún tipo de patología, incluyéndose problemas de comportamiento o disfunción endocrinológica. Nuestro caso sería uno más, pero a diferencia de este grupo, nosotros si encontramos graves problemas de comportamiento.

Se han publicado casos en los que el 50% de los pacientes presentaban hipoperfusión de los lóbulos temporales y de algunas regiones fronto-temporales (Landtblom AM et al.), en otros casos alteraciones electroencefalográficas que se expresaban durante las crisis, siendo el trazado electroencefalográfico normal intercrisis (Poppe M). Otros autores (Méndez Pérez) han encontrado una actividad basal enlentecida con brotes irritativos en región parietal izquierda. En nuestro caso el EEG ha sido normal, pero al realizarse en periodo de intercrisis, no podemos descartar que al igual que los pacientes comunicados por Poppe M. pudieran aparecer trazados irritativos.

Dauvilliers Y et al. sospechan de la existencia de un proceso autoinmune subclínico, en el que estén implicados genes relacionados con COMT, HLA y triptófano hidroxilasa, afectando a pacientes muy jóvenes. Nuestro paciente podría ser uno de ellos, aunque las pruebas requeridas distan lejos de nuestro alcance.

Mediante la utilización de SPECT, se ha encontrado un daño cerebral que afecta a la región fronto-temporal izquierda (Landtblom AM), además de una asimetría entre los cuerpos mamilares. Este autor, manifiesta claramente hallazgos mediante dos pruebas secundarias (EEG y SPECT) que implican una determinada área cerebral. En esta misma línea se podría asegurar que diversos autores coinciden en que existe una patología que afecta a regiones fronto-temporales (Méndez, Landtblom).

La frecuencia de las crisis de Klein-Levin puede oscilar desde pocos días a pocas semanas. Las crisis de nuestro paciente se presentan varias veces al día alternando semanas de mayor intensidad con otras de menor.

La sospecha de una disfunción hipotalamo-diencefálica ha sido publicada por varios autores (Masi G, Lu ML). Mediante PET se ha demostrado una escasa perfusión en ganglios basales y región fronto-temporal. Con RMN se

ha encontrado una lesión cística en la región de la glándula pineal, que ocasiona una disfunción endocrina de esta glándula.

En casos clínicos similares, se ha producido mejoría clínica con lamotrigina (Méndez P). En nuestro caso se ha utilizado Valproato, habiéndose obtenido una mejoría en el sueño y en el comportamiento sexual, también en la escuela su rendimiento es mejor.

Al igual que Fontenelle, pensamos que una mayor investigación es necesaria para poder determinar la etiología y si una intervención temprana puede mejorar el pronóstico a largo plazo del Síndrome de Klein-Levin.

A pesar de tratarse de una patología relativamente benigna, por desaparecer en la edad adulta, llega a ocasionar una gran alteración a nivel familiar y social, repercutiendo en la evolución del paciente, constituyendo un freno para una adecuada integración.

CONCLUSIONES

1. El Síndrome de Klein-Levin es una patología de etiología desconocida, que podría deberse a una pluralidad de causas.
2. En la mayor parte de casos publicados no aparece patología en las pruebas secundarias.
3. Podrían haber indicios de alteraciones endocrinológicas.
4. Existen alteraciones electroencefalográficas inespecíficas en zonas temporales o fronto-temporales; con predominio del lado izquierdo en un importante número de casos.
5. No existe un tratamiento específico, pero tal vez los fármacos anticomiciales serían de utilidad, recabando en una probable causa irritativa cerebral.

BIBLIOGRAFÍA

1. 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.
2. 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.
3. 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.
4. 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. Comment in: *Acta Neurol Scand.* 2003 Apr;107(4):304-5; author reply 306.
5. 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.
 6. 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.
 7. Poppe M, Friebe 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.