

Qu'est-ce que le syndrome de Kleine-Levin (KLS) ?

Le KLS est une maladie orpheline caractérisée par des épisodes récurrents de sommeil excessif associé à une compréhension réduite de l'environnement et à une altération du comportement. Le KLS débute habituellement à l'adolescence mais il peut apparaître chez des enfants plus jeunes ainsi que chez des adultes.

Chaque épisode peut durer des jours, des semaines ou des mois durant lesquels l'ensemble des activités quotidiennes s'arrête. Les malades ne sont pas capables de s'occuper d'eux-mêmes, d'aller à l'école, de travailler, ni-même de faire leurs courses. Lorsqu'ils émergent d'un épisode, ils n'ont pas, ou très peu, de souvenirs de ce qui s'est passé durant cet épisode.

Entre les épisodes le sommeil, l'intelligence et le comportement sont parfaitement normaux. Les épisodes de KLS peuvent continuer pendant 10 ans et plus. Même après leur disparition, il peut rester des troubles cognitifs gênant l'insertion socio-professionnelle. Le KLS a parfois été décrit dans les médias comme étant le syndrome « de la Belle au Bois Dormant » (sleeping beauty syndrome).

Quels sont les symptômes ?

Les symptômes varient selon les individus, mais les trois symptômes suivants sont toujours présents lors d'un épisode :

Hypersomnie (Sommeil Excessif)

Quelqu'un avec le KLS va « dormir » 15 à 22 heures par jour, pendant des jours, des semaines ou même des mois. Ils se sentent et apparaissent épuisés. Leur sommeil peut être perturbé.

Atteinte cognitive

Ils sont confus, comprennent moins bien et se vivent comme dans un rêve (déréalisation). Ils ne peuvent pas se concentrer, ont des difficultés pour parler et lire. Ils ne se souviennent pas de ce qui s'est passé pendant un épisode, parfois le jour d'avant, voire l'heure précédente (amnésie).

Modification du comportement

Leur comportement est tellement modifié qu'ils peuvent sembler drogués ou enfantins. Ils sont apathiques (ne font plus rien spontanément), ne communiquent pas et peuvent avoir des activités automatiques et répétitives. Les adolescents changent, ils arrêtent d'utiliser leur téléphone mobile ou les réseaux sociaux, ils ne vont plus voir leurs amis et peuvent écouter le même morceau de musique ou visionner le même film en boucle.

Autres symptômes

Certains ont de la boulimie (**hyperphagie**), ils vont se mettre à manger de manière compulsive; ils auront des envies de sucré, ou d'apéritifs, ou d'aliments inhabituels. Certains au contraire perdent l'appétit ou la sensation de soif.

Certains, plutôt les garçons, vont avoir un **comportement désinhibé** ou une hypersexualité.

Certains vont avoir des **maux de tête** et être hypersensibles au bruit et à la lumière.

S'ils ne sont pas dans leur environnement, certains peuvent devenir **anxieux**, agressifs ou irritables, surtout si on les empêche de dormir. Certains pleurent ou ne ressentent plus d'émotion

Certains peuvent avoir des hallucinations ou des propos délirants.

Vers la fin d'un épisode ils peuvent être déprimés et à la fin ils ont parfois quelques jours d'insomnie.

Quelle est l'origine du KLS ?

L'origine du KLS est inconnue. Un épisode de KLS peut être déclenché par une infection, la prise d'alcool, un manque de sommeil ou un traumatisme crânien. Les chercheurs explorent des pistes génétiques, auto-immunes, inflammatoires et métaboliques. Le KLS ne se transmet pas.

Qui a le KLS ?

C'est une maladie orpheline, extrêmement rare ; on estime qu'il y a un à deux cas par million de personnes. Le KLS a été retrouvé sur tous les continents. Le KLS débute habituellement à l'adolescence mais peut survenir chez de jeunes enfants et des adultes.

Diagnostic

Le diagnostic du KLS est difficile à poser parce que c'est une maladie rare, peu connue des médecins. Pour certains il a fallu des années avant d'avoir un diagnostic correct. C'est important pour ceux qui vivent avec, malade et famille, d'avoir ce diagnostic.

Il n'y a pas de test pour le KLS. Le diagnostic est établi à partir d'un entretien avec le patient et sa famille et l'exclusion de maladies proches. Comme celui qui a KLS a peu de souvenirs de ses épisodes, c'est important que ses parents soient présents lors des consultations médicales. Habituellement les parents vont décrire un adolescent qui a changé. Les questions à propos du sommeil, de la nourriture, de l'hygiène personnelle, de l'utilisation des téléphones mobiles et des contacts avec les amis sont importantes.

Avant de porter le diagnostic de KLS il faut écarter d'autres maladies comme la narcolepsie, les encéphalites, des tumeurs, la prise de drogue, la migraine ou des troubles psychiatriques. Il est donc souvent nécessaire de réaliser des examens complémentaires : EEG, enregistrements de sommeil, étude de la mémoire, I.R.M., scintigraphie cérébrale ou examens sanguins.



Comment décrivent-ils leurs épisodes?

Je comprend chaque mot, pris isolément, je sais ce qu'il veut dire, mais mis bout à bout ça n'a aucun sens, comment veux-tu lire ? *M.*

Le monde autour de toi, c'est Escher ! il n'a plus aucune logique ... *R.*

Tout d'un coup ma bibliothèque est vide, tous les rayonnages ont été balayés, je ne sais plus rien. *S.*

Je suis comme dans une bulle, dans un rêve, rien de ce qui arrive ne semble arriver réellement. *M.*

Le monde autour de toi devient rapide, si rapide ! et toi tu es lent, très lent... Un peu comme si tu passais d'un ordinateur quadriprocesseur à un vieux 286 avec 250 de mémoire, tu ne peux plus suivre. *N.*

En poussée je ne supporte plus la musique classique, ça devient du bruit, moi qui étais musicienne. *L.*

Le pire c'est que j'ai beau avoir dormi, je ne suis pas reposée. *C.*

Comment s'en occuper ?

Laissez-les dormir, dans un environnement familial et confortable, sous la surveillance de leurs parents ou de leurs proches. L'hospitalisation n'est pas conseillée. C'est le plus important. Si leur sommeil n'est pas récupérateur, il est réparateur.

En dehors des épisodes il est recommandé d'avoir une bonne hygiène de sommeil, d'éviter l'alcool et le contact avec des personnes grippées.

Si la maladie n'est pas vitale, son retentissement est important, il est préférable de prendre contact avec la MDPH, pour adapter la scolarité et plus tard le travail.

Prise en charge médicale

Actuellement il n'y a pas de traitement définitif pour le KLS.

Le suivi permet d'adapter la prise en charge.

Selon l'intensité de la maladie, les spécialistes peuvent proposer des médicaments. Les résultats de ces traitements dépendent des malades. Ils sont proposés car ils ont permis de réduire le nombre d'épisodes, ou leur durée ou leur intensité chez d'autres malades.

Les centres de référence KLS

Pr Isabelle Arnulf, (adultes, adolescents)
Service des pathologies du sommeil
La Pitié-Salpêtrière, Paris

Pr. Y. Dauvilliers,
Service de neurologie B
Hôpital Gui de Chauliac, Montpellier

Dr. Franco, (enfants)
Service d'exploration et pathologies du sommeil
Hôpital Femme Mère Enfant, Lyon

Dr. Lecendreux, (enfants)
Centre du sommeil
Hôpital pédiatrique Robert Debré, Paris

Qui sommes-nous ?

KLS France est une association de patients fondée par des parents et des personnes ayant le syndrome.

Nos objectifs sont :

- de soutenir les personnes touchées par le KLS, malades et familles,
- d'améliorer la connaissance du KLS parmi les professions de santé et la population générale,
- d'aider la recherche médicale,
- de coopérer avec les associations de patients présentes dans d'autres pays.

Nous sommes ravis de nous être ainsi associés aux anglais (KLS support UK) et aux américains (KLS Foundation)



Le KLS ou Syndrome de Kleine-Levin

Des épisodes de sommeil excessif

- durant des jours, des semaines ou des mois
- une à plusieurs fois par an

Avec une atteinte des fonctions cognitives et des modifications du comportement

La santé est normale entre les épisodes

pour plus d'information

<http://kls-france.org>
<http://kls-support.org.uk/>
<http://klsfoundation.org>

Nous remercions le Pr. I. Arnulf, l'association anglaise, KLS support UK et les membres du groupe de discussion français pour la rédaction de ce feuillet d'information