



## **Kleine-Levin syndroom**

### **Wat is het Kleine-Levin syndroom?**

Het Kleine-Levin syndroom is een aandoening waarbij jongeren bij periodes last hebben van een sterk toegenomen slaapbehoefte gevolgd door een periode van veranderd gedrag.

### **Hoe wordt het Kleine-Levin syndroom ook wel genoemd?**

Soms wordt ook wel gesproken van het Critchley's syndroom of van het Kleine-Levin-Chrichley syndroom.

Kleine, Levin en Chrichley waren artsen die dit syndroom beschreven hebben.

### **Hoe vaak komt het Kleine-Levin syndroom voor bij kinderen?**

Het Kleine-Levin syndroom is een zeldzame aandoening. Het is niet goed bekend hoe vaak deze aandoening voorkomt bij kinderen.

### **Bij wie komt het Kleine-Levin syndroom voor?**

Het Kleine-Levin syndroom komt met name voor de pubers. Bij de meeste kinderen ontstaan de eerste klachten tussen de leeftijd van 10 tot 25 jaar. Soms ontstaan de klachten op nog jongere leeftijd, of pas na de leeftijd van 25 jaar.

Het Kleine-Levin syndroom komt drie maal zo vaak voor bij jongens dan bij meisjes.

### **Wat is de oorzaak van het Kleine-Levin syndroom?**

*Niet bekend*

De oorzaak van het Kleine-Levin syndroom is niet goed bekend. Er wordt ook verschillend over gedacht. Sommige mensen denken dat het een auto-immuunziekte is, andere denken dat het wordt veroorzaakt door een foutje in het erfelijk materiaal. Waarschijnlijk gaat het om een combinatie van verschillende factoren.

#### *Auto-immuunziekte*

Er wordt gedacht dat het Kleine-Levin syndroom een zogenaamde auto-immuunziekte is. Dat is een ziekte waarbij het eigen afweersysteem zich niet richt tegen bacteriën en virussen, maar tegen het eigen lichaam. Auto-immuunziekten komen vaker voor bij mensen die een bepaald kenmerk op hun afweercellen hebben. Bij jongeren met het Kleine-Levin syndroom komt vaker het kenmerk HLA DQB1\*201 voor.

#### *Foutje in het erfelijk materiaal*

Er is ook een groep mensen die denkt dat het Kleine-Levin syndroom wordt veroorzaakt door een foutje in het erfelijk materiaal. Om welk foutje het gaat is nog niet opgehelderd.

#### *Hypothalamus*

De hypothalamus is een onderdeel van de hersenen die een belangrijke rol speelt bij het regelen van slaapbehoefte en het wakker zijn en het regelen van de eetlust. Waarschijnlijk is de hypothalamus bij jongeren met het Kleine-Levin syndroom tijdelijk ontregeld.

#### *Boodschapperstofjes*

Verschillende hersencellen in de hersenen geven elkaar signalen door met behulp van boodschapperstofjes. Een van die boodschapperstofjes is het stofje dopamine.

Bij het Kleine-Levin syndroom werkt het boodschapperstofje dopamine tijdelijk minder goed.



## *Hersenziekte*

Wanneer de eerste klachten pas op middelbare leeftijd ontstaan, is er vaker sprake van een onderliggende neurologische aandoening zoals bijvoorbeeld een herseninfarct.

## **Wat zijn de symptomen van het Kleine-Levin syndroom?**

### *Variatie*

Er bestaat variatie in de ernst en de hoeveelheid symptomen die jongeren met het Kleine Levin syndroom hebben.

### *Toegenomen slaapbehoefte*

Jongeren met het Kleine-Levin syndroom krijgen vrij plotseling last van een toegenomen slaapbehoefte. Ze slapen vele uren op een dag, soms wel 18 uur. Ze zijn moeilijk wakker te krijgen en kunnen agressief worden wanneer geprobeerd wordt om hen wakker te maken of om te voorkomen dat ze in slaap vallen.

### *Weinig interesse*

Wanneer jongeren wakker zijn, zijn ze vaak erg sloom. Er is nauwelijks interesse voor hun omgeving. Jongeren ondernemen ze niet hun normale activiteiten, ze gaan bijvoorbeeld niet naar school of naar sport toe. Ze blijven bijvoorbeeld langere tijd stil op een stoel zitten. Rusteloos en tegelijk ook doelloos gedrag kan ook voorkomen.

### *Verwardheid*

Jongeren weten vaak niet meer goed waar ze zijn en welke dag, maand, jaar het is. Hun denken gaat traag en ze zijn vaak verward.

### *Geen of afwijkende gevoelens*

Tijdens een periode tonen jongeren vaak weinig gevoelens. Ze zijn vaak apathisch. Wel kunnen jongeren geprikkeld zijn en gemakkelijk boos worden. Sommige jongeren lijken angstig. Een klein deel van de jongeren is extreem uitgelaten. Somberheid komt vaker voor. Een klein deel van de jongeren geeft aan zich zo somber te voelen dat ze nadenken over het plegen van zelfmoord.

### *Wanen*

Jongeren met het Kleine-Levin syndroom kunnen last krijgen van wanen. Ze zien mensen, dieren, voorwerpen die er in werkelijkheid niet zijn. Ook kunnen jongeren stemmen horen die er niet zijn.

Jongeren kunnen het gevoel hebben dat ze voortdurend aan het dromen zijn. Dat alles in de wereld om hen heen versneld wordt afgespeeld.

### *Veranderd gedrag*

Vaak gedragen jongeren zich erg kinderlijk en lijken vergeten te zijn hoe van alles werkt en functioneert.

### *Praten*

Een groot deel van de jongeren praat niet of slechts heel weinig tijdens een periode met klachten. Anderen maken alleen korte zinnen met de hoogst nodige woorden. Soms geven jongeren telkens hetzelfde niet kloppende antwoord op verschillende vragen.

Jongeren kunnen onduidelijk praten en moeilijk verstaanbaar zijn. Een deel van de jongeren gebruikt scheldwoorden en schuttingtaal.



## *Toegenomen eetlust*

Vaak is de eetlust sterk toegenomen tijdens een periode met klachten. Jongeren kunnen veel eten naar binnen schrokken. Ze lijken het niet te proeven en kennen geen rem op hun eetgedrag.

## *Toegenomen seksualiteit*

Een groot deel van de jongeren is in deze periode veel met seksualiteit bezig. Ze zijn bijvoorbeeld regelmatig aan het masturberen in het openbaar en schamen zich hier niet voor. Of ze hebben veel wisselende seksuele contacten, zonder bescherming ter voorkoming van een geslachtsziekte of zwangerschap. Of ze maken vallen mensen lastig en merken niet dat de ander dit niet prettig vindt. Het contact is alleen gericht op hun eigen bevrediging. Toegenomen seksualiteit komt vaker voor bij jongens dan bij meisjes.

## *Dwanggedachten en handelingen*

Ook andere dwanggedachten en dwanghandelingen kunnen voorkomen bij jongeren met het Kleine Levin syndroom. sommige jongeren moeten steeds lampen aan en uitzetten, trekken aan haren, maken telkens dezelfde beweging met hun handen of lichaam of moeten hun haren uittrekken.

## *Overgevoeligheid*

Een deel van de jongeren is tijdens een periode overgevoelig voor licht en geluid of voor andere prikkels zoals geur.

## *Duur periode*

Meestal duurt de periode van slaperigheid en veranderd gedrag enkele dagen tot weken, gemiddeld 10 dagen. Daarna verdwijnen de klachten weer.

## *Normaal functioneren*

Tussen de periodes met toegenomen slaperigheid en veranderd functioneren jongeren gewoon normaal.

## *Geen herinnering*

De meeste jongeren hebben na afloop van een periode geen of alleen maar vage herinneringen aan de periode waarin ze veel sliepen en zich anders gedroegen.

## *Regelmatig terugkeer van de klachten*

De klachten die voorkomen bij het Kleine-Levin syndroom komen vaak met een bepaalde regelmaat terug. Bij sommige jongeren is dat eens in de paar dagen of weken, bij anderen eens in een bepaald aantal maanden. Gemiddeld zit er 3,5 maanden tussen twee verschillende periodes.

## *Aanleiding*

Een groot deel van de jongeren heeft voor het ontstaan van de eerste periode met klachten last gehad van koorts, een infectie, veel stress, ernstig slaapgebrek of veel alcohol gedronken of drugs gebruikt. Mogelijk is dat een aanleiding voor het ontstaan van de eerste klachten. Bij een op de vier jongeren blijkt dit ook de aanleiding te kunnen zijn voor terugkeer van een volgende periode met klachten. Bij het merendeel van de jongeren is er bij de volgende periode van klachten, geen duidelijke aanleiding aan te wijzen.



## **Hoe wordt de diagnose Kleine-Levin syndroom gesteld?**

### *Verhaal en onderzoek*

De diagnose Kleine Levin syndroom kan worden vermoed wanneer jongeren bij terugkeer periodes kennen die beginnen met toegenomen slaperigheid, gevolgd door een periode met afwijkend gedrag. Omdat deze aandoening zeldzaam is, wordt deze aandoening lang niet altijd herkend.

### *MRI-scan*

Wanneer kinderen voor het eerst een periode met klachten hebben, zal er vaak een MRI-scan van het hoofd gemaakt worden om te kijken of er afwijking te zien zijn in de hersenen die deze klachten veroorzaken. Zo kunnen een hersentumor, een ontsteking van de hersenen of een waterhoofd klachten geven die veel kunnen lijken op de eerste klachten van het Kleine-Levin syndroom. Bij het Kleine-Levin syndroom worden geen afwijkingen op de MRI-scan gezien.

### *Bloedonderzoek*

Tijdens de periode van toegenomen slaperigheid, zal er vaak bloedonderzoek verricht worden om te kijken of er aanwijzingen zijn voor suikerziekte, een te langzaam werkende schildklier of een te lage waarde van het lichaamseigen stresshormoon cortisol.

Bij jongeren met het Kleine-Levin syndroom worden geen afwijkingen gevonden bij bloedonderzoek. Ook zijn geen verhoogde waardes testosteron gevonden bij jongeren met hyperseksualiteit.

### *Hersenvocht*

Vaak zal er ook een onderzoek van het hersenvocht plaats vinden, om te kijken of er sprake is van een ontsteking van de hersenen die deze klachten veroorzaakt.

Bij jongeren met het Kleine-Levin syndroom worden geen afwijkingen gevonden die wijzen op een ontsteking.

Ook worden meestal geen afwijkingen gevonden in boodschapperstofjes.

### *EEG*

Vaak zal bij jongeren een hersenfilmpje worden gemaakt om te kijken of epilepsie de oorzaak is van het ontstaan van de klachten. Hiervoor worden geen aanwijzingen gevonden.

Wel is vaak te zien dat de hersenen trager werken dan gebruikelijk en dan buiten een periode met klachten.

### *(Kinder)psychiater*

Jongeren met het Kleine-Levin syndroom worden vaak gezien door een kinder-en jeugdpsychiater omdat er gedacht wordt aan een depressie of aan een manisch-depressieve aandoening, soms aan schizofrenie. Ook het Kluver-Bucy syndroom kan veel lijken op het Kleine-Levin syndroom.

### *Slaaponderzoek*

Bij veel jongeren zal er ook slaaponderzoek verricht worden omdat er gedacht worden aan een slaapstoornis zoals narcolepsie. Bij slaaponderzoek worden behalve de toegenomen slaapduur geen afwijkingen gezien.



## **Hoe wordt het Kleine-Levin syndroom behandeld?**

### *Geen genezing*

Er bestaat geen behandeling die het Kleine-Levin syndroom kan genezen. De behandeling is er op gericht om zo min mogelijk last te hebben van de symptomen van de ziekte.

### *Aandacht en zorg*

Tijdens een periode met afwijkend gedrag is het belangrijk dat jongeren aandacht en zorg krijgen, zodat ze zichzelf geen schade toebrengen omdat ze niet goed weten wat ze doen in deze periode.

### *Vermijden uitlokkende factoren*

Bij sommige jongeren wordt een nieuwe periode met klachten altijd voorafgegaan door bijvoorbeeld het drinken van alcohol of door slaapttekort. Het niet drinken van alcohol of zorgen voor voldoende slaap kan dan helpen om een nieuwe periode met klachten te voorkomen.

### *Medicijnen*

Tijdens de periode met toegenomen slaapbehoefte kan een medicijn zoals methylfenidaat (Ritalin®) helpen om meer alert en minder slaperig te zijn overdag. Dit medicijn helpt echter niet voor de andere gedragsproblemen. Ook het medicijn modafenil kan de slaperigheid overdag minder maken.

Het medicijn lithium kan een positief effect hebben op het verminderen van de kans op terugkeer van de klachten. Ook het medicijn carbamazepine of gabapentine zouden hiertoe in staat zijn. Andere medicijnen die normaal gebruikt worden voor de behandeling van depressie of wanen lijken geen effect te hebben.

### *Begeleiding*

Begeleiding van jongeren en ouders met het Kleine-Levin syndroom is erg belangrijk. Schaamte en onbegrip vanuit de omgeving spelen vaak een belangrijke rol. Begeleiding door een maatschappelijk werkende of een psycholoog kan helpen om het hebben van deze ziekte een plaats te geven.

Door het plaatsen van een oproepje op het forum van deze site kunnen jongeren en hun ouders in contact komen met andere jongeren en hun ouders die ook te maken hebben met het Kleine-Levin syndroom.

## **Wat betekent het hebben van het Kleine-Levin syndroom voor de toekomst?**

### *Terugkeer van de klachten*

Bij de meeste jongeren keren de klachten regelmatig terug. De periode tussen de verschillende klachten kan variëren van enkele dagen, weken tot enkele maanden.

### *Verdwijnen*

Bij het merendeel van de jongeren verdwijnen op volwassen leeftijd de periodes met toegenomen slaapbehoefte en veranderd gedrag. Meestal is dat na een aantal jaren, vaak variërend van 4 tot 10 jaar na het begin van de ziekte. In de loop van de tijd worden de tussenpozen tussen de verschillende periodes steeds groter, totdat uiteindelijk geen nieuwe periode meer komt. Een klein deel van de jongeren blijft last houden van de ziekte, al zullen ook bij hen op de duur de periodes verder van elkaar liggen en minder heftig verlopen.



## *Hyperseksualiteit*

Bij jongeren die tijdens een periode last hebben van hyperseksualiteit, houden de klachten vaak jaren langer aan dan jongeren die hier geen last van hebben.

## *Schaamte*

Veel jongeren en volwassenen schamen zich voor hun ziekte. In de periodes met veranderd gedrag kunnen zij zich erg afwijkend gedragen, na afloop hebben zij hier zelf geen herinnering meer aan, maar hun omgeving vaak wel. Dit kan vervelende reactie tot gevolg hebben. Dit zorgt voor vaak voor schaamte en soms voor teruggetrokken gedrag en depressiviteit.

## *Overgewicht*

Door de toegenomen eetlust kunnen jongeren met het Kleine-Levin syndroom die regelmatig last hebben van periodes met klachten last krijgen van een toegenomen gewicht.

## *School en werk*

Het hebben van het Kleine-Levin syndroom heeft grote gevolgen voor het volgen van school of het hebben van een baan. In de periodes met klachten is het meesten niet mogelijk om school te volgen of te werken. Dit vraagt begrip van school en van werkgever. Op school is dit meestal wel goed te regelen, werkgevers zijn vaak minder coulant.

## **Hebben broertjes en zusjes een vergrote kans om het Kleine-Levin syndroom te krijgen?**

De oorzaak van het Kleine-Levin syndroom is niet goed bekend. Daarom is niet goed aan te geven hoe groot de kans is dat broertjes en zusjes ook klachten zullen krijgen. Deze kans is wel wat verhoogd. Broertjes hebben een grotere kans dan zusjes om zelf ook het Kleine-Levin syndroom te krijgen.

## **Links**

[www.kleinelevin.com](http://www.kleinelevin.com)

(Engels talige site over het Klein Levin syndroom)

## **Referenties**

1. Kleine-Levin syndrome: history and brief review. Pearce JM. Eur Neurol. 2008;60:212-4.
2. Kleine-Levin syndrome: a systematic review of 186 cases in the literature. Arnulf I, Zeitzer JM, File J, Farber N, Mignot E. Brain. 2005;128:2763-76.
- 3.

Laatst bijgewerkt; 31 augustus 2009

Auteur: J.H. Schieving