



Kleine-Levin syndrom (KLS)

NevSom - Nasjonalt kompetansesenter for
nevroutviklingsforstyrrelser og hypersomnier



KLEINE-LEVIN SYNDROM (KLS)

Kleine-Levin syndrom er en svært sjelden og sammensatt hjernesykdom der hovedsymptomet er tilbakevendende episoder med økt søvntrang og søvnlengde (= hypersomni). Personer med KLS kan sove over 20 timer i døgnet når de er inne i en sykdomsepisode. Episodene kan vare i dager til uker, og en sjelden gang i flere måneder. Det er vanlig å ha tilleggssymptomer.

Hovedsymptom

Hovedsymptomet er tilbakevendende episoder med hypersomni (økt søvntrang og søvnlengde).

Tilleggssymptomer

- Uvirkelighetsfølelse
- Forvirring
- Apati – psykologisk/fysisk passivitet
- Irritabilitet
- Barnslig atferd (regresjon)
- Ukritisk atferd (f.eks å sette seg selv i farlige situasjoner, si og gjøre upassende ting, og å ha ufin/upassende oppførsel)
- Spiseforstyrrelser (overspising mest vanlig)
- Irritabilitet/sinne
- Psykiske symptomer: angst, depresjon, hallusinasjoner/vrangforestillinger
- Kognitive symptomer: langsam i tanke/tale/mental prosessering, endret sanseoppfatning, konsentrasjonsvansker, hukommelsestap helt eller delvis for episoden
- Autonome symptomer: svetting, hetetokter, kvalme, lavt blodtrykk/puls

Uvirkelighetsfølelse - verden oppleves som uvirkelig og omgivelsene som forandret, som innenfra en «boble». «Som å leve i en drøm og vite at det er en drøm» eller som en «levende død»/«zombie».

Apati - psykologisk/fysisk passivitet. Ikke i stand til å til å lese, se på TV. Orker lite sosial kontakt.

Endret oppførsel og variasjoner i humøret – Mange snakker lite og langsomt og kan ha barnslig språk og oppførsel. Rundt halvparten føler seg deprimerte under episodene, har ofte angst, tør ikke ta telefonen, vil ikke ha forandringer, vil ikke på sykehus og vil ikke bli sett av andre når de er syke. Mange kan lett bli sinte eller irriterte.

Endringer i spisevaner - De fleste har endrede spisevaner under sykdomsepisoder. 2 av 3 spiser mye mer enn til vanlig, 1 av 3 spiser mindre. Noen får et «sug» etter søtsaker, salt eller surt og spiser mat de ellers ikke liker. Noen spiser hemningsløst. Overspising kan gi vektøkning. Noen sovner med mat i munnen.

Ukritisk adferd - Noen har grov og ukritisk språkbruk og sier/gjør upassende ting og har ufin oppførsel. Rundt halvparten av mennene og 1/3 av kvinnene har upassende oppførsel knyttet til kroppen.

Hva er en sykdomsepisode?

En sykdomsepisode er når man har KLS-symptomene, og typisk sover nesten hele døgnet i mange dager eller uker. Når sykdomsepisoden er over, føler man seg vanligvis helt frisk og velfungerende. Mange har delvis hukommelsestap for episodene.

Hva er KLS?

Man kjenner ikke årsaken, men tenker at det er en autoimmun sykdom, en slags hjernebetennelse med et tilbakevendende forløp som etter hvert «brenner ut» og går over av seg selv.

Sykdommen starter oftest i tenårene. Menn rammes hyppigere enn kvinner.

Autoimmun betyr at kroppens immunsystem feilaktig angriper kroppens egne celler, og er en kjent sykdomsmekanisme ved mange ulike sykdommer. Mange får første sykdomsepisode like etter en feber- eller forkjølelseepisode. Infeksjon kan være sykdomsutløsende, det er kjent ved flere forskjellige autoimmune sykdommer.

Nye sykdomsepisoder kan utløses av forskjellige «triggere» som f.eks. alkohol, forkjølelse, infeksjon, stress, søvnmangel og døgnrytmeforstyrrelser (jetlag).

Hvordan diagnostiseres KLS?

Det finnes ingen medisinsk test, blodprøve eller undersøkelse som kan bekrefte diagnosen KLS. Diagnosen stilles ved å utelukke andre diagnoser og ved å gjenkjenne det kliniske bildet. De fleste må gjennom mange undersøkelser før legen kan være helt sikker; nevrologisk og psykiatrisk utredning, blodprøver, undersøkelse av ryggmargsvæsken, EEG, søvnundersøkelser og bildeundersøkelser av hjernen (MR).

Mesteparten av utredning og undersøkelser må foregå når man føler seg frisk fordi det er vanskelig å gjennomføre når man har behov for å sove og være skjermet. Ofte er undersøkelsene normale.

Familiemedlemmer/nærpersoner bør være med til legen for å beskrive hvordan personen er når han/hun er inne i en sykdomsepisode. Det er nyttig å skrive dagbok og ta med til legen. Hjemmevideo kan være nyttig for å vise hvordan personen er og snakker når han/hun er inne i en sykdomsepisode.

Mange pårørende har beskrevet endringer i blikkontakt som et tidlig tegn på at en sykdomsepisode starter.

Hvordan behandles KLS?

Sykdommen kan oppleves som dramatisk for pasienten og omgivelsene med et stort pleie- og omsorgsbehov. Under en episode skal pasienten være i skjermede omgivelser, helst hjemme, og kan derfor ha stort fravær fra skole og jobb.

Behandlingen består først og fremst av skjerming og god informasjon til omgivelsene. Pasienten bør være skjermet og oftest ha kontinuerlig tilsyn av kun få nærpersoner for å dempe engstelighet og forvirring. Det er viktig å sikre ernæring og væskeinntak, evt. begrense overspising, sikre personlig hygiene, toalettbesøk (minimum en gang per døgn), og sørge for pasientens sikkerhet.

Det beste for pasienten er å sove/hvile så mye som mulig til episoden går over av seg selv. Hjernen må hvile. Pasientene bør ikke gå på skole og jobb i sykdomsepisoder, fordi hjernen må hvile og fordi ukritisk atferd kan medføre uheldige/farlige episoder. Man kan ikke kjøre bil/motorsykkel/sykkel i en episode. Akuttinnleggelser i sykehus anbefales vanligvis ikke, kun når det er helt nødvendig.

Unngå triggere

Man kan forebygge nye episoder ved å unngå triggere. Totalt alkoholavhold anbefales fordi kun små mengder alkohol kan utløse episoder hos mange.

God døgnrytme og nok søvn er viktig. Det er lurt å

prøve å unngå å få infeksjonssykdommer. Derfor anbefales vaksinasjon mot sesonginfluensa. Det er ingen holdepunkter for at vaksiner kan utløse en sykdomsepisode.

Hvordan er langtidsutsiktene ved KLS?

Det er stor forskjell på hvor hardt man er rammet. Hos de fleste går sykdommen over av seg selv («brenner ut») etter 10-15 år og man blir helt eller nesten helt frisk. Omtrent 15% får en mer langvarig og kronisk KLS. Ofte kan sykdommen forandre seg litt etter noen år, søvnigheten kan avta mens psykiatriske symptomer og kognitive problemer består. Episodene blir oftest sjeldnere, mildere og kortere og man regner at sykdommen har «brent ut» når man ikke har hatt en sykdomsepisode på 18 måneder.

Hvordan er det å leve med KLS?

Mange livsområder påvirkes av KLS; skole, utdanning, arbeid, økonomi, praktiske oppgaver og funksjoner i hjem og familie, det sosiale og fritidsaktiviteter. Det kan gi utfordringer. Noen trenger individuell plan og ansvarsgruppe med koordinator i kommunen for å sikre god og tverrfaglig behandling og oppfølging. Hos omtrent halvparten beskrives dårligere skoleprestasjoner. Flere pasienter har oppmerksomhetsvansker og hukommelsesvansker også utenom episodene og kan jobbe tregt. Elever med KLS kan ha et stort og uforutsigbart fravær som kan gjøre det vanskelig for læreren å sette karakter.

Pedagogisk-psykologisk tjeneste (PPT)/ studieveiledere bør involveres tidlig for å tilrettelegge skolegangen med for eksempel redusert arbeidsmengde, hjelp til å ta igjen tapte skoledager, fokus på de viktigste fagene, og utvidet tid på eksamen også utenom en sykdomsepisode. For elever i videregående skole; lengre tid på å gjennomføre videregående skole. Legeattest er nødvendig.

For studenter er studiestedets rådgivingstjeneste nyttig å kontakte.

Det er viktig å lage en avtale hvem som skal kontaktes hvis og når en episode kommer når man bor alene.

Mer informasjon

- NevSoms hjemmesider, www.nevsom.no
- www.helsenorge.no
- KLS Foundation (den amerikanske pasientforeningen), www.klsfoundation.org
- Søvnforeningen (den norske pasientforeningen), www.sovnforeningen.no



Her er vi:

NevSom holder til i 4. etasje i bygg 31 A, Kirkeveien 166 i Oslo. Inne på Ullevål sykehus ved Oslo universitetssykehus.

NevSom - Nasjonalt kompetansesenter for nevroutviklingsforstyrrelser og hypersomni

Barne- og ungdomsklinikken, OUS

Besøksadresse: Oslo universitetssykehus, Ullevål

Kirkeveien 166, bygg 31 A, 4. etasje

Postadresse: Postboks 4956 Nydalen, 0424 Oslo

Telefon: 23 01 60 30

E-post: post.nevsom@ous-hf.no

- Målgruppe:** Personer med Kleine-Levin syndrom, nærpersoner, behandlere og lærere i skole/utdanning
- Fagansvarlig:** Ragnhild Berling Grande, overlege, ph.d. og spesialist i nevrologi og
Berit Hjelde Hansen, overlege, ph.d. og spesialist i barne- og ungdomspsykiatri
- Foto/ill:** Bjørn Magne Stuestøl, Shutterstock og Marit Skram
- Lay-out:** Marit Skram
- Dato:** 14.08.20