

Kleine-Levins syndrom er en diagnostisk nød

Barbara Andersen & Bent Kawa

KASUISTIK

Ungdomspsykiatrisk
Afdeling, Roskilde
Sygehus

Kleine-Levins syndrom (KLS) er en sjælden tilstand, der er karakteriseret ved recidiverende perioder med hypersomni, adfærsændring, forstyrret kognitiv funktion, humørsvingninger samt evt. hyperseksualitet og hyperfagi. Syndromet rammer overvejende drenge i 10-20-års-alderen, og anfaldene kan persistere i dage til uger eller sjældent måneder. I remissionsperioderne af dage til års varighed er patienten i sin habitualtilstand. Syndromet brænder oftest ud [1-5].

Syndromet debuterer hyppigt efter en mindre infektion eller uspecifik feber, men også stress, søvnnunderskud, alkohol, marijuanamisbrug og hovedtraumer er beskrevet op til et gennembrud [2, 5].

Ætiologien er ukendt. Der er teorier om autoimmun, epileptisk eller hypotalm genese. P.t. foreligger der ingen diagnostiske test. Afgørende er klinikken, forløbet og udelukkelse af anden lidelse [1-5].

Behandlingsmæssigt er flere medikamentelle angrebsvinkler såsom centralstimulerende midler, antidepressiva, litium, antiepileptika og steroid afprøvet uden entydig effekt [1].

Denne kasuistik illustrerer den diagnostiske udfordring med KLS.

SYGEHISTORIE

En 16-årig dreng, der siden seksårsalderen var blevet behandlet med methylphenidat for *attention deficit*

and *hyperkinetic disorder* (ADHD), blev akut bragt til psykiatrisk skadestue, da han i forbindelse med subfebrilia og influenzalignende symptomer blev tiltagende træt, irriteret og aggressiv samt klagede over hovedpine. Talen blev sløret og sproget vulgært. Enkelte gange spyttede han og havde vandladning på gulvet. Der var ingen formodning om misbrug, stress eller traume. På mistanke om organisk psykosyndrom blev patienten visiteret til somatisk skadestue, hvor han efter et døgn indlæggelse med observation samt undersøgelser med blodprøvetagning og elektrokardiogram blev udskrevet, da tilstanden blev vurderet at være psykisk betinget.

Forældrene henvendte sig bekymret på den psykiatriske skadestue med patienten, som under samtalen sad sovende på stolen og kun vågnede kortvarigt ved fysisk stimulation. Hans sprog var yderst sparsomt og sløret. Ifølge forældrene var han hjemme marginalt mere kontaktbar, men ændret personlighedsmæssigt. Patienten blev overflyttet til neurologisk afdeling mhp. udelukkelse af en cerebral lidelse.

De objektive somatiske og neurologiske undersøgelser samt en cerebral computertomografi viste normale forhold. Temperaturen var før indlæggelsen ukendt, men blev på andendagen målt til 36,8 °C. Resultaterne af blodprøverne var initialt let forskudte, dvs. at leukocyt-, trombocyt-, bilirubin-, albumin- og kreatininkoncentrationerne var nedsatte, men normaliseredes over fire døgn. Et elektroencefalogram (EEG) taget i vågen/døsende tilstand blev fundet middelsvært abnormt, hvilket kan skyldes både encefalitis og KLS, men EEG og forandringerne var uspecifikke [5]. Det var pga. manglende compliance ikke muligt at foretage lumbalpunktur trods gentagne opfordringer. Patienten blev kontinuerligt observeret af personalet eller forældrene, og der blev ikke rapporteret om andre anfaldsfænomener. Det blev konkluderet, at der forelå en teoretisk sandsynlighed for encefalitis, men tilstanden tolkedes som et formodet tilfælde af KLS, og patienten blev efter eget ønske indlagt i ungdomspsykiatrien.

De næste dage opholdt patienten sig vekslende på afdelingen og hjemme, hvor han sov 21-22 timer i døgn. I de vågne stunder optrådte han begge steder med forstyrret sprog og tale samt med en aparte aggressiv og seksualiserende adfærd. Efter ti døgn var han tilbage i sin habitualtilstand, men havde amnesi



Ætiologien til
Kleine-Levins syndrom
er fortsat ukendt.

for episoden. Patienten blev udskrevet til ambulans psykiatrisk kontrol og videre udredning. Han blev ud fra et struktureret forældreinterview desuden diagnosticeret med en autismespektrumforstyrrelse (ASF). Efter hhv. 14 og 17 måneder havde patienten to lignende tilfælde og blev diagnosticeret med KLS.

DISKUSSION

KLS kan pga. de diagnostiske krav om et cyklisk forløb og manglen på en entydig test ikke diagnosticeres efter første anfald og i forlængelse heraf er flere fejl-/differentialdiagnoser oplagte. I litteraturen beskrives effekt af medikamentel behandling hos initialt fejl-diagnosticerede patienter, men om denne effekt reelt skyldes præparaterne eller KLS' cykliske forløb er uvist. P.t. foreligger der ikke belæg for medicinsk behandling [1].

Det cykliske forløb, den postepisodiske amnesi og den ændrede personlighed er interessant. Debut og forløb indikerer en cerebral involvering, som kunne være både infektiøst og immunologisk medieret eller måske mere kunne være at sammenligne

med de forandringer, som ses efter andre cykliske psykiatriske lidelser. Formodet og delvist belyste cerebrale dysfunktioner hos patienter med ADHD og ASF kunne virke som disponerende, udløsende eller ætiologiske faktorer. Der er behov for kontrollerede, randomiserede forsøg mhp. ætiologisk afklaring, evidensbaseret viden og behandling.

KORRESPONDANCE: Barbara Andersen, Ungdomspsykiatrisk Afdeling, Roskilde Sygehus, Smedegade 10-16, 4000 Roskilde.
E-mail: barbaralpetersen@hotmail.com

ANTAGET: 9. marts 2012

FØRST PÅ NETTET: 21. maj 2012

INTERESSEKONFLIKTER: ingen

LITTERATUR

1. Oliveira MM, Conti C, Saconati et al. Pharmacological treatment for Kleine-Levin syndrome. The Cochrane Library 2009;2:CD006685.pub2. DOI:10.1002/14651858.
2. Frenette E, Kushida CA. Primary hypersomnias of central origin. *Semin Neurol* 2009;29:354-67.
3. Engström M, Vignren P, Karlsson T et al. Working memory in 8 Kleine-Levin syndrome patients: an fMRI study. *SLEEP* 2009;32:681-8.
4. Pearce JMS. Kleine-Levin syndrome: history and brief review. *Eur Neurol* 2008;60:212-4.
5. Arnulf I, Zeitzer JM, File J et al. Kleine-Levin syndrome: a systematic review of 186 cases in the literature. *Brain* 2005;128:2763-76.

Kalcificeret amorf tumor i hjertet som årsag til nærsynkoper

Jannik Langtved Pallisgaard¹, Torben Nicolai Buch², Eva Bjerre Søndergaard³ & Niels Tønnder¹

Kalcificeret amorf tumor i hjertet (*cardiac-CAT*) er en sjælden ikkeneoplastisk tumor i hjertet [1]. Denne kasuistik omhandler en kvinde, der havde hyperlipidæmi, hypertension og familiedisposition til iskæmisk hjertesygdom (IHD) og søgte læge på grund af dyspnø og nærsynkoper. Det viste sig, at hun havde en *cardiac-CAT*.

SYGEHISTORIE

En 55-årig overvægtig (*body mass index*: 39 kg/m²) dansk kvinde med hyperlipidæmi (totalt kolesterolniveau: 6,7 mM; højdensitetslipoproteinniveau: 1,2 mM; lavdensitetslipoproteinniveau: 4,7 mM) og hypertension opsøgte egen læge pga. dyspnø og nærsynkoper. Hun var tidligere ryger (20 pakkeår), begge forældre havde haft IHD, hun var ikke diabetiker (glykeret hæmoglobin (HbA_{1c}): 6,1%), ikke nyresyg (kreatinniveau: 55 mikromol/l), havde ikke

hyperkalæmi (P-Ca²⁺-niveau 1,26 mM) og var ikke eosinofil (0,4 × 10⁹/l eosinofile leukocytter). Patientens praktiserende læge henviste hende til en privatpraktiserende kardiolog, der udførte en transtorakal ekkokardiografi, hvorved der blev afsløret en tumor i venstre atrium i hjertet, hvilket kardiologen havde mistanke om var et myksom.

Patienten blev derfor henvist til yderligere udredning på en kardiologisk afdeling. Her fremgik det, at hun ud over dyspnø og nærsynkoper led af ekstrem træthed. Ved en ny transtorakal ekkokardiografi på hospitalet fandt man en venstre ventrikel-uddrivningsfraktion på 60% og ingen signifikant valvulopati. Ved en transøsofageal ekkokardiografi blev en tumor, der målte 2,4 × 2,4 cm, lokaliseret i venstre atrium (Figur 1A). Ved en koronararteriografi sås en mindre forsnævring på *right coronary artery* 1 og snorede arterier, men ellers normale forhold. Ved koro-

KASUISTIK

- 1) Kardiologisk Endokrinologisk Afdeling, Hillerød Hospital
- 2) Medicinsk Afdeling, Køge Sygehus
- 3) Thoraxkirurgisk Klinik, Rigshospitalet