Descargado el: 5-11-2026 ISSN 1727-897X

PRESENTACIÓN DE CASO

Síndrome de Kleine-Levin. Reporte de un caso

Kleine-Levin Syndrome. A Case Report

Arlan Machado Rojas[1] Ian Rafael Díaz López[1] María Elena de la Torre Santos[2]

[1] Universidad de Ciencias Médicas Serafín Ruiz de Zárate Ruiz, Santa Clara, Cuba, CP: 50200
[2] Centro Provincial de Genética, Santa Clara, Villa Clara, Cuba

Cómo citar este artículo:
Machado-Rojas A, Díaz-López I, de-la-Torre-Santos M. Síndrome de Kleine-Levin. Reporte de un caso. **Medisur** [revista en Internet]. 2015 [citado 2026 Nov 5]; 13(3):[aprox. 3 p.]. Disponible en: https://medisur.sld.cu/index.php/medisur/article/view/3031

Resumen

El síndrome de Kleine-Levin es un trastorno raro, caracterizado por episodios recurrentes de hipersomnia, alteraciones del apetito, disfunción cognitiva y conducta desinhibida; se estima que afecta entre una y cinco personas por millón de habitantes y es cuatro veces más frecuente en el sexo masculino. Se presenta el caso de un paciente masculino, de 18 años de edad, evaluado en la consulta de trastornos del sueño, en Villa Clara, por haber sufrido en cinco ocasiones de hipersomnia, de siete a diez días de duración, separados por tres o cuatro meses. Durante estos periodos se mostró irritable, apático y con anorexia. Fuera del cuadro clínico de hipersomnia el comportamiento es normal. El paciente cumple los criterios de la 3ra Clasificación Internacional de los Trastornos del sueño para el diagnóstico del síndrome de Kleine-Levin. Se decidió la presentación del caso por lo infrecuente de este padecimiento, cuyo diagnóstico se hace a los 15 meses de su comienzo y porque no existen referencias bibliográficas previas en Cuba.

Palabras clave: síndrome de Kleine-Levin, informes de casos

Abstract

Kleine-Levin syndrome is a rare disorder characterized by recurrent episodes of hypersomnia, appetite disturbance, cognitive dysfunction and uninhibited behavior. It is estimated to affect one to five per million people and is four times more common in males. We present the case of an 18-year-old patient treated at the sleep disorders consultation in Villa Clara due to five episodes of hypersomnia lasting seven to ten days, separated by three or four months. During these periods he was irritable, apathetic and anorexic. When not suffering from hypersomnia, his behavior is normal. The patient meets the criteria of the 3rd International Classification of Sleep Disorders for the diagnosis of the Kleine-Levin syndrome. This case is presented given the rarity of this condition; the diagnosis was made 15 months after its onset and there are no previous references in Cuba.

Key words: Kleine-Levin syndrome, case reports

Aprobado: 2015-06-10 08:38:26

Correspondencia: Arlan Machado Rojas. Universidad de Ciencias Médicas Serafín Ruiz de Zárate Ruiz. Santa Clara. Villa Clara. arlanmr@ucm.vcl.sld.cu

INTRODUCCIÓN

Las hipersomnias recurrentes constituyen un grupo raro de trastornos del sueño caracterizados por episodios de sueño más o menos continuos, que duran aproximadamente una semana y repiten con una frecuencia variable. Se destaca en este grupo de trastornos el síndrome de Kleine-Levin (SKL), que se manifiesta por hipersomnia asociada con alteraciones conductuales, cognitivas y de la afectividad.[1]

El primer caso diagnosticado, probablemente, correspondió a Brierre de Boismont en 1862; Kleine en 1925 y Levin en 1929 publicaron series de casos, en las que algunos pacientes se ajustan a los criterios actuales de la enfermedad.[2] El epónimo fue acuñado por Critchley y Hoffman en 1942.[3] Hasta el 2010 se constataban 239 casos de SKL a nivel mundial, en países de habla hispana se registran ocho reportes en España, tres en Argentina[4] y también los hay en Chile.[5] Aunque no existen estudios poblacionales se considera una enfermedad excepcionalmente rara,[2] estimándose que afecta entre una y cinco personas por millón de habitantes, predomina en la adolescencia y es cuatro veces más frecuente en el sexo masculino.[6]

Los criterios diagnósticos del SKL, según el ICSD-3 son los siguientes: [7]

El paciente experimenta al menos dos episodios recurrentes de somnolencia excesiva e incremento del tiempo total de sueño, persistiendo al menos de dos días a cinco semanas.

a. Los episodios recurren normalmente más de una vez al año, o al menos cada 18 meses.
b. Entre los episodios el paciente mantiene el nivel alerta normal así como las funciones cognitivas y conductuales.
c. El paciente debe mostrar al menos alguna de las siguientes características durante el episodio:

1. Disfunción cognitiva
2. Percepción alterada
3. Trastorno alimentario (hiperfagia o anorexia)
4. Conducta desinhibida (tales como hipersexualidad)

El presente trabajo tiene como objetivo presentar un caso clínico de síndrome de Kleine-Levin, muy infrecuente, del que no se ha encontrado referencia bibliográfica en Cuba.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente masculino, de 18 años de edad, evaluado en la consulta de trastornos del sueño de la Unidad de Investigaciones Biomédicas, perteneciente a la Universidad de Ciencias Médicas de Villa Clara, en marzo de 2014, por padecer de somnolencia excesiva que lo hizo dormir de forma casi mantenida aproximadamente 18 horas por día durante una semana, mientras estaba despierto se mostraba irritable, dando respuesta cortas a las interrogantes que se le hacían, con desinterés total por cualquier actividad, así como anoréxico. En los dos noches posteriores tuvo insomnio y con posterioridad reanudó su ciclo normal de sueño y vigilia, también desparecieron el resto de las manifestaciones.

Durante el interrogatorio se conoció de la existencia de cuatro cuadros clínicos previos muy semejantes al descrito, el primero en diciembre de 2012, estuvo precedido por una adversidad afectiva y la ingestión de bebidas alcohólicas, este cuadro fue interpretado y tratado como una depresión; se extendió por diez días. Durante el 2013 presentó tres cuadros similares, con la particularidad de que duraron nueve días. Del primer episodio a la fecha ha sido estudiado de forma ambulatoria y admitido en dos instituciones hospitalarias donde fue valorado por varias especialidades médicas, sin recibir diagnóstico conclusivo.

Antecedentes patológicos personales:

Parto: a las 42,6 semanas, postérmino.

Asma bronquial en la infancia.

Exámenes realizados:

Electroencefalograma durante la vigilia y fuera del evento: normal

Tomografía axial computarizada de cráneo: normal

Ultrasonido abdominal y de tiroides: normal

Química sanguínea: triglicéridos: 2,58 mmol/L (alto)

Datos antropométricos:

Talla: 169 cm; peso: 89 Kg; IMC*: 31,2 kg/m^2 ; CA†: 96 cm; CC‡: 101cm; CCu§: 41 cm

Abreviaturas: * Índice de masa corporal, †circunferencia abdominal, ‡ circunferencia de las caderas, § circunferencia del cuello.

Se diagnosticó como síndrome de Kleine-Levin. Producto de que ninguna medicación ha demostrado ser convincentemente eficaz, se decidió mantener al paciente sin medicación.

DISCUSIÓN

Se presentó el caso de un paciente que ha sufrido cinco veces de hipersomnia en un periodo de 15 meses, con una duración que oscila entre los siete y diez días, con tendencia evolutiva a disminuir su duración y al incremento del tiempo entre los episodios. Durante los ataques el paciente manifiesta irritabilidad, anorexia y apatía, las valoraciones médicas hechas hasta el presente han atribuido los síntomas y signos a trastornos de la esfera afectiva, motivo por el cual fue tratado con antidepresivos. En los estudios de imágenes cerebrales y electroencefalografía no se encontraron alteraciones. Entre uno y otro episodio el paciente se desempeña con normalidad. Existen numerosas causas de hipersomnia, pero solo muy pocas son recurrentes, por lo que constituyen un grupo relativamente raro de trastornos del sueño. Afortunadamente la recién emitida 3ra Clasificación Internacional de los Trastornos del Sueño (ICSD-3)[7] ha aportado nuevos criterios y simplifican el diagnóstico.

El presente caso cumple con los cuatro criterios diagnósticos emitidos en la ICSD-3 para ser clasificado como un SKL, además de la hipersomnia el paciente tiene solo tres síntomas fundamentales: irritabilidad, anorexia y apatía. En una serie de pacientes taiwaneses se encontró la irritabilidad en el 60 % de los casos.[8] Curiosamente la anorexia también ha sido reportada, de hecho en una serie publicada en la India, de 18 pacientes con SKL y sintomatología atípica, 11 presentaron anorexia, en su trabajo el autor se cuestiona la validez de los criterios diagnósticos emitidos en la 2da Clasificación Internacional de los Trastornos del Sueño, según ellos, los pacientes que presentaban hipersomnia y anorexia eran clasificados como SKL atípico,[9] este hecho ha sido modificado por los nuevos criterios diagnósticos que hablan de trastorno alimentario, manifiesto por hiperfagia o anorexia.[7]

El paciente presentado tiene mucha tipicidad en lo referido a la duración de los episodios de hipersomnia, el tiempo que media entre un evento y otro, la tendencia a que los ataques sean más cortos y el incremento del periodo entre los episodios; también es típico el insomnio de corta duración una vez que rebasa el evento de hipersomnia. La edad de comienzo, 16 años, se acerca a la media de los casos publicados, que según la revisión más reciente consultada es de 15 años.[10]

En cuanto a los factores predisponentes se refiere un evento psicológico estresante y la ingestión de bebidas alcohólicas antes del primer evento, ambos han sido considerados por otros autores como detonantes, también se ha señalado que hay mayor incidencia entre pacientes que han nacido postérmino,[1,2,10] característica con la que cumple este caso. El diagnóstico se realizó al año y tres meses del comienzo, este tiempo es menor a la demora media del diagnóstico que se encontró para los 239 reportes de SKL hasta abril de 2010,[4] a nuestro juicio refleja que esta condición, aunque rara, permanece ignorada dentro de la comunidad médica.

El diagnóstico del SKL se basa en los elementos clínicos, los complementarios solo permiten rechazar otras condiciones con las que se hace el diagnóstico diferencial, es imprescindible descartar la presencia de trastornos médicos, neurológicos y psiquiátricos, así como el uso de sustancias o medicamentos, es muy común que el primer diagnóstico de los pacientes con SKL sea la depresión, sin embargo a diferencia de esta, en el SKL los síntomas aparecen y desaparecen de forma abrupta; también deben ser valoradas otras causas de hipersomnia como la narcolepsia, pero esta se manifiesta por siestas refrescantes de corta duración y otros síntomas. Los trastornos respiratorios asociados al sueño también deben ser considerados, así como la hipersomnia vinculada a la menstruación,[10] que por razones obvias no es considerada en este caso.

No se conoce la fisiopatología de esta enfermedad, los síntomas pueden reflejar una disfunción hipotalámica intermitente, aunque los estudios de tomografía axial de emisión monofotónica no han demostrado este hecho de

manera consistente. Otra hipótesis vincula el SKL con la disminución del neurotransmisor hipocretina en el líquido cefalorraquídeo pero su determinación no se considera útil.[1] Recientemente los estudios de imágenes funcionales durante los eventos de hipersomnia han demostrado hipoperfusión en tálamo, hipotálamo, lóbulos temporales, corteza orbitofrontal y la región parasagital del lóbulo frontal, con menos frecuencia en los ganglios basales y las regiones occipitales, también se ha demostrado hipometabolismo asimétrico en tálamo e hipotálamo. En cuanto al tratamiento ninguna medicación ha demostrado ser convincentemente eficaz, el empleo de modafinil durante la crisis ha mejorado la hipersomnia en algunos pacientes, también se describe el uso del litio como agente preventivo sin que exista evidencia de su eficacia, en nuestro caso decidimos mantener al paciente sin medicación.

El SKL ha sido considerada una enfermedad de curso benigno, pero basado en los estudios de seguimiento a largo plazo por medio de imágenes funcionales y pruebas neuropsicológicas este punto de vista está siendo cuestionado.[10] En nuestro conocimiento no existe reporte de SKL realizado en Cuba, puede ser este el primer caso publicado en nuestro país.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Billiard M. Recurrent Hypersomnia. In: Montagna P, Chokroverty S, editors. Handbook of Clinical Neurology. Amsterdam: Elsevier; 2011. p. 815-23.

2. Arnulf I, Zeitzer JM, File J, Farber N, Mignot E. Kleine–Levin syndrome: a systematic review of 186 cases in the literature. Brain. 2005 ; 128(Pt 2): 2763-76.

3. Arias M, Crespo-Iglesias JM, Pérez J, Requena-Caballero I, Sesar A, Peleteiro Fernández M. Síndrome de Kleine-Levin aportación diagnóstica de la SPECT cerebral. REV NEUROL. 2002 ; 35 (6): 531-3.

4. Billiard M, Jaussent I, Dauvalliers Y, Besset A. Recurrent hypersomnia: A review of 339 cases. Sleep Medicine Reviews. 2011 ; 15: 247-57.

5. Aguilera L, Díaz M, Mena B, Erazo S, Núñez JC. Síndrome de Kleine-Levin. Caso clínico y revisión del tema. Rev Hosp Clín Chile. 2009 ; 20: 15-9.

6. Pedrós A, Hoyo B, López E. Síndrome de Kleine-Levin: análisis clínico comparativo. A propósito de dos casos. Psiq Biol. 2011 ; 18 (3): 124-6.

7. American Academy of Sleep Medicine. International classification of sleep disorders [Internet]. Darien IL: American Academy of Sleep Medicine; 2014. [cited 23 Feb 2015] Available from: http://www.aasmnet.org/library/default.aspx?id=9.

8. Huang YS, Lakkis C, Guilleminault Ch. Kleine-Levin Syndrome: current status. Med Clin North Am. 2010 ; 94 (3): 557-62.

9. Shukla G, Bhaia M, Singh S, Goyal V, Srivastava T, Behari M. Atypical Kleine–Levin syndrome: can insomnia and anorexia be features too?. Sleep Med. 2008 ; 9 (2): 172-6.

10. Miglis M, Guilleminault Ch. Kleine-Levin syndrome: a review. Nat Sci Sleep. 2014 ; 6: 19-26.