

Qui sommes-nous ?

KLS France est une association de patients fondée par des parents et des personnes atteintes de ce syndrome.

Nos objectifs sont de :

- **Soutenir** les personnes touchées par le KLS, malades et familles ;
- **Améliorer** la connaissance du KLS parmi les professions de santé et l'ensemble de la population ;
- **Aider** la recherche médicale ;
- **Coopérer** avec les associations de patients présentes dans d'autres pays.

Nous sommes associés aux anglais (KLS support UK) et aux américains (KLS Foundation). Nous faisons partie de l'Alliance Maladies Rares et de l'Institut National Sommeil & Vigilance en France et plus largement d'EURORDIS.



Comment les malades décrivent-ils leurs sensations lors des épisodes ?

« Je comprends 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 quadriprocesseur à un vieux 486, tu ne suis plus » 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.

Le témoignage de Gaëtane
sur le site « Paroles de patients » :

<http://www.parolesdepatients.org/actualite/une-petite-araignee/>



Les centres de référence KLS

Professeur Isabelle ARNULF

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

Docteur LECENDREUX

Centre du sommeil (enfants)
Hôpital pédiatrique Robert Debré - Paris

Professeur Y. DAUVILLIERS

Service de neurologie B
Hôpital Gui de Chauliac - Montpellier

Docteur FRANCO

Service d'exploration et pathologies du sommeil
(enfants)
Hôpital Femme Mère Enfant - Lyon

Pour plus d'information

<https://kls-france.org>
Contact : bureau@kls-france.org



<http://www.alliance-maladies-rares.org/>

<http://www.eurordis.org/fr>

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

<http://klsfoundation.org>

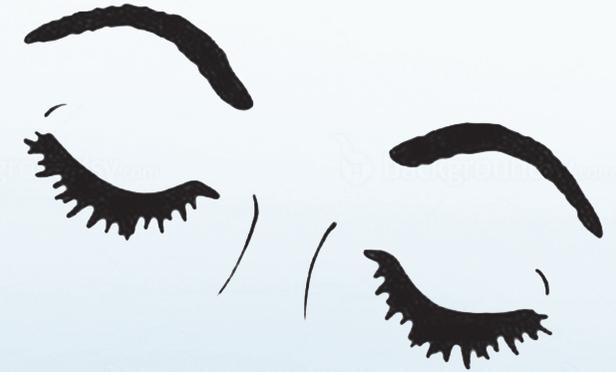
<http://www.maladiesraresinfo.org/>



L'association KLS-France remercie le Professeur Isabelle Arnulf
et l'Association anglaise KLS support UK, pour la rédaction
de ce feuillet d'information.

Association Syndrome de Kleine-Levin

Logo : Annette Robinson



Le Syndrome de Kleine-Levin, c'est :

- **Des épisodes de sommeil excessif :**
 - Durant des jours, des semaines ou des mois
 - Une à plusieurs fois par an
- **Une atteinte des fonctions cognitives**
- **Des modifications du comportement**
- **Une santé qui semble normale entre les épisodes**

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

Le KLS est une maladie orpheline caractérisée par des épisodes récurrents de sommeil excessif associés à une compréhension réduite de l'environnement et à une altération du comportement. Le KLS a parfois été présenté sous le nom de syndrome de « la Belle au bois dormant ».

Le KLS est extrêmement rare. On estime qu'il y a deux à trois cas par million de personnes. Il a été reconnu sur tous les continents. Il touche les filles et les garçons. Il débute habituellement à l'adolescence mais peut apparaître chez des enfants plus jeunes ainsi que chez les adultes.

Chaque épisode peut durer des jours, des semaines ou des mois durant lesquels l'ensemble des activités quotidiennes est très perturbé. Les malades ne sont pas capables de s'occuper d'eux-mêmes, de suivre des cours ou d'aller travailler. 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 paraissent normaux. Chez certains les épisodes disparaissent après une quinzaine d'années. Mais la maladie peut freiner la scolarité et l'insertion socio-professionnelle.

Diagnostic

Le diagnostic du KLS est difficile à poser parce que c'est une maladie rare, peu connue des médecins. Et pourtant, ce diagnostic est indispensable pour les malades et leur famille.

Ce diagnostic est établi à partir d'un entretien avec le patient et avec des membres de sa famille qui peut utilement compléter le tableau descriptif.

Enfin des examens complémentaires permettent de préciser le diagnostic du KLS et d'exclure d'autres maladies comme la narcolepsie, les encéphalites, l'épilepsie, des tumeurs, la prise de drogues, la migraine ou des troubles psychiatriques.

Il est donc souvent nécessaire de réaliser : EEG, enregistrements de sommeil, étude de la mémoire, I.R.M., scintigraphie cérébrale ou examens sanguins.

Quels sont les symptômes ?

Les symptômes varient selon les personnes, mais ces trois symptômes principaux sont toujours présents lors d'un épisode :

Hypersomnie (sommeil excessif)

Les malades peuvent « dormir » 15 à 22 heures par jour, pendant des jours, des semaines ou même des mois. Ils se sentent et apparaissent épuisés. Ce sommeil n'est pas réparateur et peut être perturbé.

Atteinte cognitive

Ils sont confus, comprennent moins bien et 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, oublient parfois les événements des jours précédents, voire de l'heure précédente (amnésie).

Modification du comportement

Leur comportement est modifié au point qu'ils peuvent sembler drogués et/ou régresser. Ils sont apathiques, ne communiquent pas et peuvent avoir des activités automatiques et répétitives. L'environnement même familial, leur paraissant incompréhensible et agressif, ils coupent tout contact et se replient sur eux-mêmes.

Ils mangent de manière compulsive et/ou ont des envies inhabituelles (hyperphagie) ou, au contraire, ils perdent l'appétit et/ou la sensation de soif (hypophagie).

Autres symptômes éventuels

Certains vont avoir un comportement désinhibé : agressivité, familiarité ou comportement sexuel inadapté.

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.

Les émotions sont souvent modifiées, certains pleurent sans arrêt, d'autres se sentent insensibles.

Certains peuvent avoir des hallucinations ou des propos délirants.

Vers la fin d'un épisode, ils peuvent être déprimés et 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 consommation d'alcool, un manque de sommeil, un stress important ou un traumatisme crânien. Les chercheurs explorent des pistes génétiques, auto-immunes, inflammatoires et métaboliques.

Le KLS ne se transmet pas.

Prise en charge médicale

Actuellement il n'y a pas de traitement curatif définitif du KLS. Le suivi permet d'adapter divers traitements à la gravité de la maladie. Les résultats de ces traitements sont variables.

Ils sont proposés car ils ont permis de réduire le nombre d'épisodes, ou leur durée ou leur intensité chez d'autres malades. Il semble aussi qu'ils favorisent la récupération d'un état normal entre les épisodes.

Comment réagir ?

Laissez-les dormir - c'est le plus important - si possible dans un environnement familial et confortable, sous la surveillance d'un proche.

L'hospitalisation n'est conseillée que s'il y a des troubles graves du comportement, un délire, une forte dépression.

Il n'est pas recommandé de les réveiller ou de les stimuler, mais il faut vérifier qu'ils boivent suffisamment.

Ils doivent éviter de conduire, d'avoir des activités à risque ou de prendre des décisions importantes durant les épisodes.

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, et peut nécessiter l'intervention des MDPH, pour adapter la scolarité et/ou la vie professionnelle.

<https://kls-france.org>