



FN MOTOL



2. LF UK



KLINIKA DĚTSKÉ
NEUROLOGIE

Rekurentní hypersomnie vázaná na menstruační cyklus

MUDr. Katalin Štěrbová

MUDr. Alena Tesfayeová, MUDr. Rosa Vydrová

Klinika dětské neurologie 2. LF UK a FNM

Kleineův – Levinův syndrom



- Rekurentní hypersomnie
 - opakované epizody spánku/těžké spavosti
 - spánek 16-20 hod denně
 - trv. několik dnů (vzácně týdny až měsíce)
 - několikrát za rok
 - mezitím normální rytmus spánku a bdění
- spojena s poruchou kognitivních funkcí, psychiatrickou symptomatologií a poruchami chování
- prevalence: 1-2 případy na 1 milion
- Muži:ženy = 2:1
- cca 5% rodový výskyt
- Začátek v adolescenci
- Patofyziologie nejasná
 - Možná souvislost s bipolární poruchou

Klinický obraz



- prodromy: únava, bolesti hlavy, vznětlivost
- episody spavosti v délce cca 10 dnů (2,5 – 80 dnů)
- pacient se probouzí pouze na jídlo, potřebě toalety, není schopen soustavné činnosti, má nadměrnou potřebu jídla, vzácně anorexii
- při probuzení je pacient zmatený, podrážděný, vyčerpaný
- může mít halucinace, pocity derealizace
- u mužů častěji hypersexualita, u žen častěji úzkost a deprese

Diagnostika



- Anamnéza
- Spánková deník/aktigrafie/PSG několik dní
 - Nález na PSG závisí na fázi onemocnění
- MRI mozku normální
- Likvor normální
- Hladina orexinu v likvoru normální
- EEG může být abnormální

Diagnostika



- Anamnéza
- Spánková deník/aktigrafie/PSG několik dní
 - Nález na PSG závisí na fázi onemocnění
- MRI mozku normální
- Likvor normální
- Hladina orexinu v likvoru normální
- EEG může být abnormální



Fig. 1. Series of EEGs recorded during the episodes. (A) corresponds to the first day of symptoms, during the second episode. It shows a pattern of slow, generalized, hypervolted waves, located predominantly on the frontotemporal regions, that progressively normalize during the following two days of hospitalization (B and C). (D) was recorded around 10 days later, in the interictal period between episodes 2 and 3. (E) was recorded in the full-blown episode 3 and shows generalized, theta waves, that also improved the next day (F). (G) was taken during the asymptomatic phase, two days before her next due menstruation and shows an evident slowness of the frontotemporal region, more prominent on the left side.

Terapie



- je obtížná
- optimální terapie: lithium
- Další možnost:
 - karbamazepin, gabapentin
 - sodium oxybát, modafinil

Menstruační hypersomnie



- Vzácná klinická podskupina Kleineova – Levinova syndromu
- V mezinárodní klasifikaci poruch spánku se uvádí, že bylo popsáno pouze 18 případů na světě
- Obvykle v prvních měsících po menarche, pak mizí
- Nadměrná spavost se objevuje před menstruací nebo v průběhu menstruace, trvá 3-5 dnů
- Minimálně 3x za rok
- Další příznaky:
 - hyperfagie, sexuální desinhibice, deprese

Děkuji za pozornost !



Sleeping beauty syndrom

DIAGNOSTICKÁ KRITÉRIA KLEINEOVA – LEVINOVA SYNDROMU :

- Alespoň dvě rekurentní epizody nepřekonatelné potřeby spánku a spavosti, která trvá 2dny až 5 týdnů
- Episody se opakují více než 1x do roka, nejméně každých 18 měsíců
- Mezi episodami spánku pacient nemá problém s bdělostí, kognitivními funkcemi ani chováním ani poruchou nálady
- U nemocného musí být přítomný alespoň jeden z následujících příznaků během epizody spánku:
 - Porucha kognitivních funkcí
 - Porucha vnímání
 - Poruchy příjmu potravy (anorexie nebo hyperfagie)
 - Poruchy chování, které je odbrzděno (např. hypersexualita)
- Hypersomnie a přidružené projevy nelze vysvětlit jinou poruchou spánku , či jinými onemocněními včetně neurologických a psychiatrických, nebo užíváním drog či léků