

告示	番号	50	神経・筋疾患
	疾病名	レノックス・ガストー症候群	

## レノックス・ガストー (Lennox-Gastaut) 症候群

れのつくす・がすとーしょうこうぐん

### 概念・定義

2種類以上の短い全般発作と、脳波で3Hzより遅い広汎性緩徐性棘徐波と睡眠時の全般性速波律動 (rapid rhythm、国際的には burst of fast rhythm generalized paroxysmal fast activity) を示すてんかん症候群で、発作は極めて難治であり (長期の発作抑制は約5%)、知的障害がほぼ100%となるてんかん性脳症である。国際抗てんかん連名 (ILAE) の1989年分類では、潜因性または症候性全般てんかんに分類されている。おもに幼児期 (1~8歳、ピークは3~5歳) に発症あるいは他のてんかん症候群 (特に West 症候群) から変容する。2歳以前の発症も20%はあるが、10歳以降の発症は極めてまれである。生涯に50~75%の例でけいれん性あるいは非けいれん性のてんかん重積を経験し、しばしば精神運動退行を示す。

### 症状

発作は複数の短い全般発作を示し、強直発作 (74~95%、特に短い強直発作)、脱力発作 (14~36%)、非定型欠神発作 (75~100%) が主要であるが、ミオクロニー発作 (4~28%)、全身性强直間代発作 (15%前後)、部分発作 (5%) を伴うこともある。睡眠時の強直発作はほぼ必発である。強直発作の一部、脱力発作、ミオクロニー脱力発作、ミオクロニー発作はいずれも転倒するが、臨床的観察だけでは区別が困難であり、これらをひとまとめにして drop attack と呼ぶことがある。生涯に50~75%の例でけいれん性あるいは非けいれん性のてんかん重積 (反復する短い強直発作、非定型欠神発作重積、spike-wave stupor など) を経験し、しばしば精神運動退行が起る。100%知的障害が起り、しかも重度となることが多い

### 治療

複数の発作型があり、かつ難治なため、単剤で止まることはなく、多剤併用になる。強直発作、強直間代発作、非定型欠神発作、ミオクロニー発作、脱力発作などの各発作型に対して有効とされる薬剤を選択して個々の薬を十分に使用し、また抗てんかん薬の相互作用や作用機序、副作用を考慮した合理的な多剤併用が必要となる。最近、LGSの強直転倒、脱力発作に対して有効とされるルフィナミドが使用可能になった。経口抗けいれん剤が無効な場合、ACTH やケトン食が有効な場合もある。

強直転倒、脱力転倒発作は抗てんかん薬に非常に難治であり、脳梁離断術が有効である。80-90%の例で脱力転倒発作が抑制される。ただし、他の発作症状は変わらないことが多い。迷走神経刺激は発作を50%以上減少させ、また認知機能の改善にも有効であるとされる。切除手術は例外的である

抜粋元：[http://www.shouman.jp/details/11\\_16\\_48.html](http://www.shouman.jp/details/11_16_48.html)