

レノックス・ガストー症候群

1. 概要

代表的な難治性てんかんの1つ。多彩な発作症状と特徴的な脳波所見を呈することで診断される症候群で、原因には様々な疾患が含まれる。8歳未満、特に3-5歳に発症することが多い。発作が、認知や生活能力に与える影響は大きく、特に脱力発作や強直発作による転倒は、頭部外傷など深刻な被害をもたらす。全般性遅棘徐波と睡眠時の速律動という特徴的な脳波所見を呈し、高度に異常なてんかん性脳波活動が、脳機能を悪化させるという意味で、てんかん性脳症に分類されることもある。合併症として、精神発達遅滞・退行がある。

2. 疫学

研究により異なるが、小児てんかんの0.4-3%と多くはない。

3. 原因

脳の先天的な構造異常、低酸素性脳虚血性脳症、感染（先天性感染症、髄膜炎など）、外傷、腫瘍、先天代謝異常、中毒、遺伝、染色体異常など多様である。ウエスト症候群からの移行もあるが、現在はウエスト症候群からレノックス・ガストー症候群に移行するものは多くはない。

4. 症状

てんかん発作としては、中心的な発作として、強直発作、非定型欠神発作、脱力発作がある。いずれも特徴的な発作時脳波所見を伴う。強直発作は、睡眠時に多く認められ、開眼と眼球上転だけの短い発作から全身を強く伸展強直させる大きな発作まで、発作の重症度はさまざまであり、時に診断が困難なこともある。他に非けいれん性てんかん重積、ミオクロニー発作などがみられることもある。脳波では全般性遅棘徐波、速律動がみられる。

5. 合併症

種々の程度の知的障害を合併する。

6. 治療法

発作型に合わせた治療薬を用いる。バルプロ酸、ベンゾジアゼピン、ラモトリギン、トピラマート、ルフィナミドなどが使用されるが、単剤で発作がコントロールされることは稀で、複数の薬を使用することが多く、それでも発作を完全に消失させることは難しい。これらが無効な場合、副腎皮質ホルモンやケトン食療法、迷走神経刺激療法なども行われる。