医知創造ラボ

レノックス・ガストー症候群の診断

― ILAE 2022と指定難病の基準から ―

成人でも、睡眠中の脳波で確かめましょう。

医療者向け　／　脳神経内科医

2026年10月17日までの資料にもとづきます

診断は、睡眠中の脳波と経過で確かめます。

紹介状の「LGS」は、
どの基準で付いた診断でしょうか？

最初の結論

強直発作と2つの脳波所見を確かめます。
成人では、睡眠を含むビデオ脳波を使います。

必須が1つ欠けても、LGSとは呼びません。

発作は、強直発作を含む2種類以上が必須です。

脳波は、遅棘徐波と睡眠中のGPFAが必須です。

発症は18歳未満で、長い経過の知的障害も必須です。

成人で大事な点

脳波の2項目は、以前の脳波の記録でも構いません。
8歳を超える発症は、注意の項目です。

出典：Specchio 2022／Wirrell 2022

睡眠中の、ごくわずかな発作もあります。

体幹と四肢の筋収縮が、3秒から2分続く発作です。
ゆっくりした眼球の上転や偏位だけのこともあります。
眠気を強める薬で、悪化することがあります。

病歴だけでは難しい

ドロップアタックの発作型は、病歴では決めにくいです。
転倒する難治てんかんを、何でもLGSと呼びません。

出典：Specchio 2022／難病情報センター

同じ「LGS」でも、基準が違います。

項目	ILAE 2022	指定難病144
強直発作	必須	なくても満たす区分がある
知的障害	長い経過で必須	すべての区分で必須
発症年齢	18歳未満	主に8歳未満
遅棘徐波	2.5 Hz未満	2〜2.5Hz

申請は令和6年4月版です。改正版は令和9年4月から適用です。

多くは、あとから基準を満たします。

米国の613人では、最初のLGSの診断は0.7%でした。
その後、全体の3.4%、乳児発症の13%に増えました。
22人中19人は、中央値1.9年後に診断されました。

移行の割合

LGSの約20%は、IESSから移行してきます。
向きで数字が変わるので、分母を確かめます。

出典：Berg 2018／Specchio 2022

定期的に、診断を見直しましょう。

脳波も発作型も、経過のなかで変わっていきます。
少なくとも一度は、専門施設で評価するとよいとされます。
遅棘徐波が消えても、LGSでなくなったとは限りません。

成人を診るとき

診断が確立した人も、年1回は診断を見直します。
移行は、病因と脳波を見直す機会です。

出典：Auvin 2025／Cross 2017

必須の所見は、睡眠脳波で捉えます。

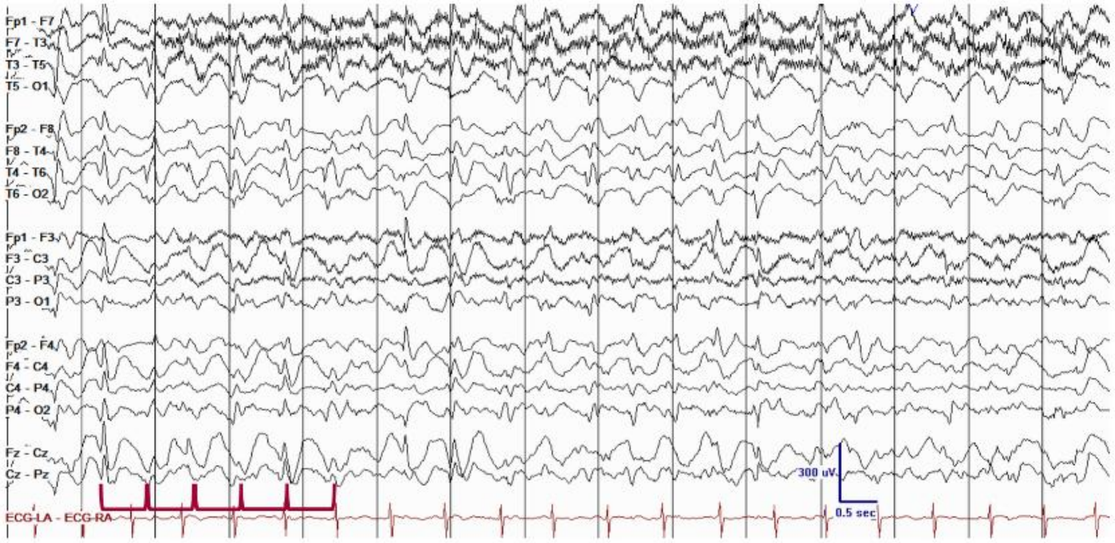
所見	特徴	注意点
遅棘徐波	2.5 Hz以下・前方優位	16歳超は大半で典型像なし
GPFA	10 Hz以上の速波の群発	睡眠中に多い
強直発作	振幅低下のあと漸増	無呼吸を伴うことが多い
背景活動	成人では正常のことも	27人中12人が正常

ILAEは、必須の脳波所見を捉えるには睡眠脳波が必要としています。

括弧の部分が、遅棘徐波です。

LGSの22歳の患者の脳波。
2.5 Hz未満の全般性の
遅い棘徐波が続きます。

- 双極縦列導出
- 感度 15 μV/mm
- 成人の1例の図



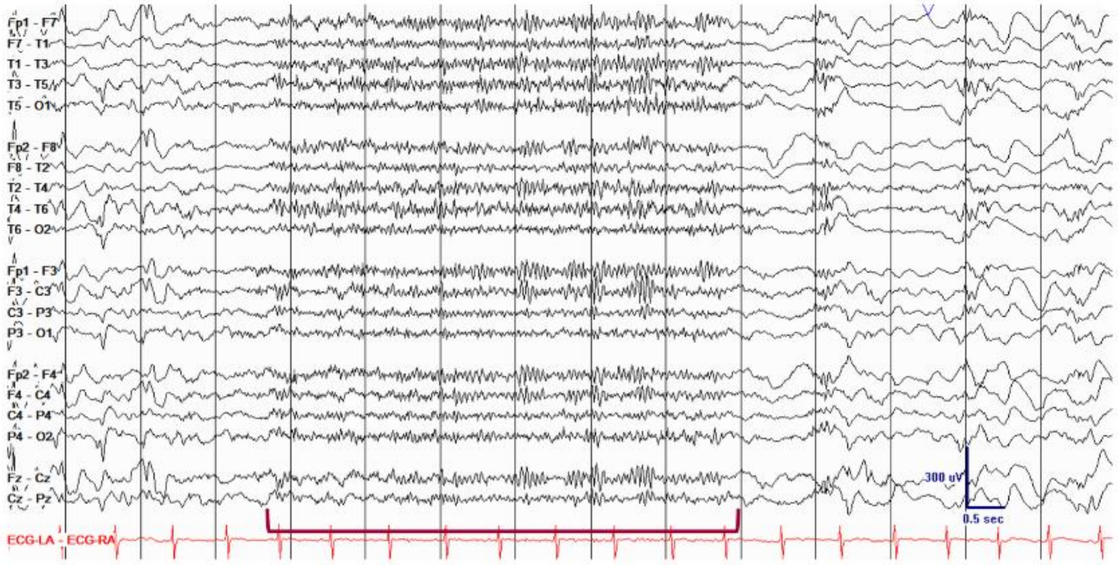
LGSの22歳の患者の脳波。括弧が遅棘徐波
双極縦列導出・パネルAを切り抜き縮小

出典：Alcala-Zermeno JL, et al. Epileptic Disord 2025; Fig. 16A・CC BY 4.0

括弧の部分が、GPFAです。

LGSの22歳の患者の脳波。
全般性の速い波が
群発しています。

- 双極縦列導出
- 感度 15 μV/mm
- 成人の1例の図



LGSの22歳の患者の脳波。括弧がGPFA
双極縦列導出・パネルAを切り抜き縮小

出典：Alcala-Zermeno JL, et al. Epileptic Disord 2025; Fig. 19A・CC BY 4.0

睡眠を含む記録で、強直発作を捉えます。

1 過去の脳波 → 2 睡眠も記録 → 3 筋電図と呼吸

既往でもよい

小児期の報告書を
取り寄せる。

断眠も選択肢

成人では、断眠が
役立つことがある。

わずかな発作も

無呼吸だけの
強直発作もある。

外来の覚醒脳波に典型像がなくても、それだけで否定しません。

成人では、覚醒脳波が正常なこともあります。

40〜59歳の27人で、遅棘徐波が残ったのは7人でした。

背景活動が正常な人も、12人いました。

睡眠脳波では、全員に速律動が続いていました。

研究をまとめると

発作型の基準を満たす研究は、小児期73%、成人期41%です。

資料の78%は、症例報告か症例集積です。

出典：Ferlazzo 2010／Liguori 2026

10代以降に始まる例もあります。

10歳以降に、LGSに合う発作が始まった10人の報告です。

発症年齢の平均は16.5歳で、10〜32歳でした。

GPFAは全員、遅棘徐波は、10人中2人でした。

ILAEの基準では

18歳未満の発症が必須なので、外れる人もいます。

5人は、発症前の知的機能が正常でした。

出典：Smith 2018／Specchio 2022

似た病気は、発作と脳波で見分けます。

病気	特徴	もう1つの手がかり
ミオクロニー脱力	発症前の発達は正常が多い	典型は3 Hz超の棘徐波
Dravet症候群	1歳までの長い片側間代	強直発作はあっても後
DEE-SWAS	退行を伴う	睡眠中ほぼ持続する棘徐波
前頭葉てんかん	両側強直・非対称が多い	遅棘徐波・GPFAなし

最初の行は、ミオクロニー脱力発作を伴うてんかんです。

見かけのびまん性異常に注意します。

LGSに似た特徴をもつ焦点てんかんの成人10人の報告です。

詳しく見ると、50%でGPFAが非対称でした。

70%に、二次性両側同期がありました。

ほかにも

補足運動野のてんかんでも、強直や転倒が出ます。
LGSの特徴があっても、最終診断は別のことがあります。

出典：Dupont 2017／Cross 2017／Eschbach 2018

MRIと染色体マイクロアレイから始めます。

構造的な原因が最も多く、発症時のMRIが勧められます。

再検査で、見逃された原因が見つかることがあります。

染色体マイクロアレイは、必須とされています。

その次に

原因が不明なら、エクソームや遺伝子パネルを考えます。
それでも不明なら、代謝の検査を考えます。

出典：Specchio 2022

原因が分かると、方針が変わることがあります。

成人の発達性てんかん性脳症、144人の研究です。

原因が確定したのは63.2%、遺伝性は45.1%でした。

全体の27.1%で、診療方針が変わりました。

LGSでは

構造・代謝性と、染色体の原因に関連しました。

著者らは、画像と染色体検査を勧めています。

出典：d'Orsi 2026

使える薬と、医療費助成に関わります。

効能にLGSを含む薬に、フィンテプラ、イノベロン、
ラミクタールがあります（いずれも併用療法）。
指定難病は、DefiniteとProbableが助成の対象です。

ILAEが名前を残した理由

日々必要な支援を受けるのに、欠かせないからです。
基準の再確認は、承認薬の使用に役立つことがあります。

出典：PMDA添付文書／指定難病144／Wirrell 2022

紹介を受けたら、次の4つを確かめましょう。

- ✓ どの基準で付いた診断かを確かめる
- ✓ 小児期の脳波の報告書を取り寄せる
- ✓ 睡眠を含むビデオ脳波で強直発作を捉える
- ✓ MRIと染色体検査を見直す

確認の目安です。個々の判断は、担当医が行います。

ご視聴ありがとうございました。

チャンネル登録、高評価をよろしくお願いします。

今回のまとめ

睡眠中の脳波と
経過で確かめる。

参考資料

詳しい出典と限界は、
記事の参考文献へ。

ご相談

個々の治療方針は、
担当医が判断します。

治療方針は、担当の医師の判断によります。