

琉球大学学術リポジトリ

[原著]Lennox 症候群：自験6症例の検討

メタデータ	言語: 出版者: 琉球大学医学部 公開日: 2014-07-18 キーワード (Ja): キーワード (En): 作成者: 崎山, 慧史, 佐久川, 肇, Sakiyama, Satoshi, Sakugawa, Hajime メールアドレス: 所属:
URL	http://hdl.handle.net/20.500.12000/0002016349

Lennox 症候群

—— 自験 6 症例の検討 ——

琉球大学医学部附属病院 精神科神経科

崎山 慧史 佐久川 肇

はじめに

Lennox 症候群は幼児期に好発し、高率に知能障害を伴う難治性てんかんであり、その特異な臨床像と脳波像によって広く知られている。¹⁾²⁾³⁾⁴⁾

成人のてんかんとともに小児のてんかんをも扱う当科外来においても、この症候群がまれならず認められる。

今回、診断の確定した 6 症例について、その原因、基礎疾患、発症年齢、発作型、精神神経症状、脳波、CT scan 所見ならびに予後について検討し報告する。

琉球大学精神神経科外来において観察された Lennox 症候群の 6 症例 (男児 3 例, 女児 3 例) を対象にした。

Lennox 症候群の診断には、1) 臨床発作型は tonic spasms 単独、もしくは他の小型発作 minor seizures^{5,6,7)} を併有し、かつ²⁾ 発作間歇期脳波にて diffuse slow spike and wave (以下 diffuse slow Sp. & W. と略す) の出現を認める症例に限定した。

また、転医などにて治療を中断したものは予め除外した。

対 象

昭和50年4月から昭和56年12月現在までに琉

I 初発年齢

初発年齢は生後1カ月より4歳5カ月にわたる (Table 1.), 平均年齢は2歳6カ月であった。

Table 1. Summary of the cases (I)

Case	Sex	Age	Underlying disease	Age at the onset	Seizure pattern at the onset
1	F	13 y	CP + MR	1 m	GM
2	M	8 y	Tuberous sclerosis	6 m	Tonic spasms in series
3	F	4 y	Unknown	2 y 9 m	Atonic seizure
4	M	6 y	Unknown	3 y 4 m	GM (Startle epilepsy)
5	M	6 y	MR	3 y 6 m	GM
6	F	14 y	Unknown	4 y 5 m	Tonic spasms

N. B. M : male F : Female
 MR : mental retardation CP : cerebral palsy
 GM : grand mal

1～4歳発症が4例（66.7%）と最も多く、次いで1歳未満発症が2例（33.3%）であった（Table 2.）.

Table 2. Age at the onset of seizure

Under 1 year of age	2 cases
1 year to 4 year of age	4
Total	6

II 初発時発作型

初発時発作型は grand mal（以下GMと略す）が3例（50.0%）であった。他の3例は小型発作すなわちシリーズ形成性の tonic spasms, 単発性の tonic spasms および失立発作 atastic or atonic seizure の各1例であった（Table 3.）.

Table 3. Seizure pattern at the onset

Tonic spasms in series	1 cases
Tonic spasms	1
Atonic seizure	1
GM	3
Total	6

すなわちGMから発展した症例が3例, West症候群からの変容, 移行例が1例, そしてLennox症候群として初発したものが2例であった。

GM先行例では, 3～5歳に小型発作の出現が認められ, West症候群の症例は3歳6カ月にLennox症候群へ変容・移行している。

III 初診時年齢

初診時年齢は3歳6カ月より8歳にまでわたり, 初発から当科受診までの期間は, 9カ月から8年後にまでおよんでいる。他科を経て受診

したものが4例をも占め, そのため初発時の脳波およびその変容が確認できなかった。

IV 基礎疾患・推定原因

基礎疾患として, 中等度精神遅滞（病理群精薄）, 重度精神遅滞を伴う脳性麻痺およびWest症候群後遺状態が各1例認められた（Table 4.）.

Table 4. Underlying diseases

MR	1 cases
CP with MR	1
Tuberous sclerosis	1
Unknown	3
Total	6

West症候群からの変容, 移行例は, CTで脳室周囲の石灰化像がみられる（Fig.2）. またこの症例に関しては, 遺伝歴も認められる（3親等以内の近親者にてんかん者がいる）ため, 結節性硬化症が疑われるが, 皮脂腺腫, 白斑などの皮膚症状や網膜白斑などの眼底所見が認められないため, 現時点では確診できない。^{8,9,10}

推定原因として, 特発性2例, 遺伝性素因1例（結節性硬化症疑診例）, 胎内性障害2例（病理群精薄, 脳性麻痺+精薄）および, 周産期障害1例（仮死分娩）である（Table 5.）.

Table 5. Etiology

Idiopathic	2 cases
Chromosomal	1
Acquired in utero	2
Neonatal asphyxia	1
Total	6

V 臨床発作症状

全例が2つ以上の小型発作を併有し、Lennox 症候群の特徴としての多彩な発作症状を呈している。発作型としては、tonic spasms, atypical absence が5例と最も多くみられ、その他 tonic seizure, myoclonic absence or seizure は、2～5例に認められた。まれな発作型である atonic seizure も2例に認められた (Table 6.)。

Table 6. Minor seizures

Tonic spasms	5 cases (83.3)
Tonic seizure	4 (66.7)
Atypical absens	5 (83.3)
Myoclonic absens	3 (50.0)
Myoclonic seizure	2 (33.3)
Atonic seizure	2 (33.3)
Total	6

() shows %

VI 脳波所見

発作間歇期脳波所見：

基礎波では全例に広汎性徐波性律動異常 diffuse slow wave dysrhythmia が認められた。またこれら基礎波は、開眼により抑制されなかった。

発作波では、全例に diffuse slow Sp. & W. を認めた。

この diffuse slow Sp. & W. を大田原らに習い次の4型に分類した。^{11,12} 1) typical, 2) disorganized, 3) asymmetric ならびに 4) focalization を示す型 (以下 focalization type と略す)。

diffuse slow Sp. & W. が左右同期性対称性に pseudorhythmic に出現する典型的なものを "typical type" とする。それに対して spike 成分の周波数や同期性が不規則で burst 傾向が乏しく、hypsarhythmia に類似するものを "disorganized type", また diffuse slow Sp. & W. で左右差が認められるものを "anym-

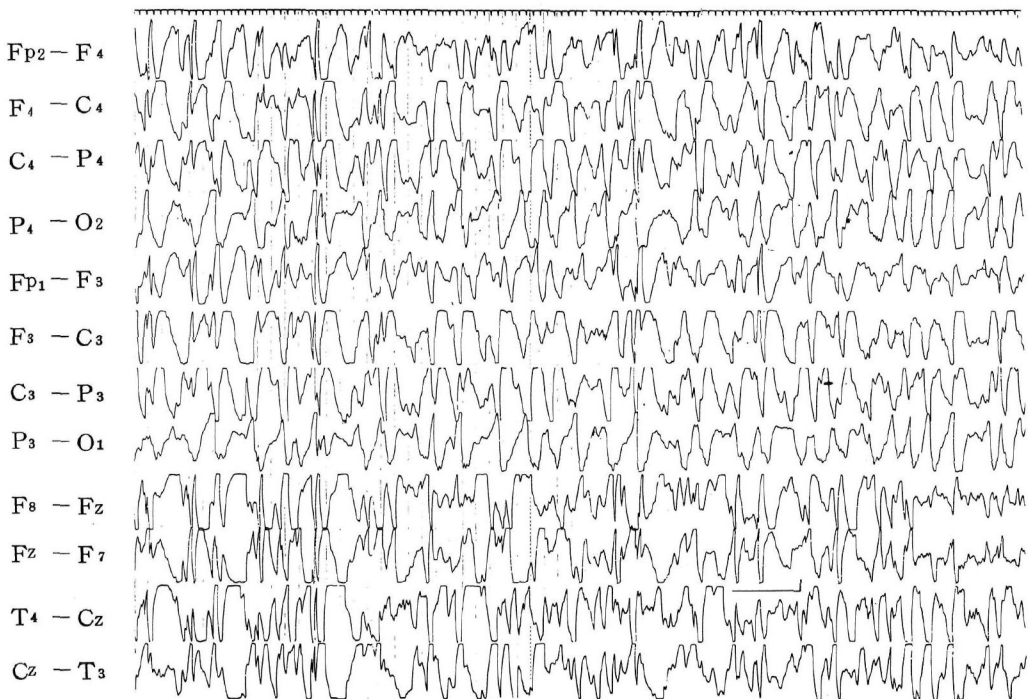


Fig. 4 Case 1 (at 11 years of age) diffuse slow spike and wave (disorganized type)

metric type”とする。そしてfocalizationを伴うものを“focalization type”とした。typical typeは2例, disorganizedならびに

asymmetric typeは各1例 (Fig. 4, 5) および focalization typeは2例 (Fig. 6)であった (Table 7. 8.)



Fig. 5 Case 3 (at 7 years of age) diffuse slow spike and wave (asymmetric type)

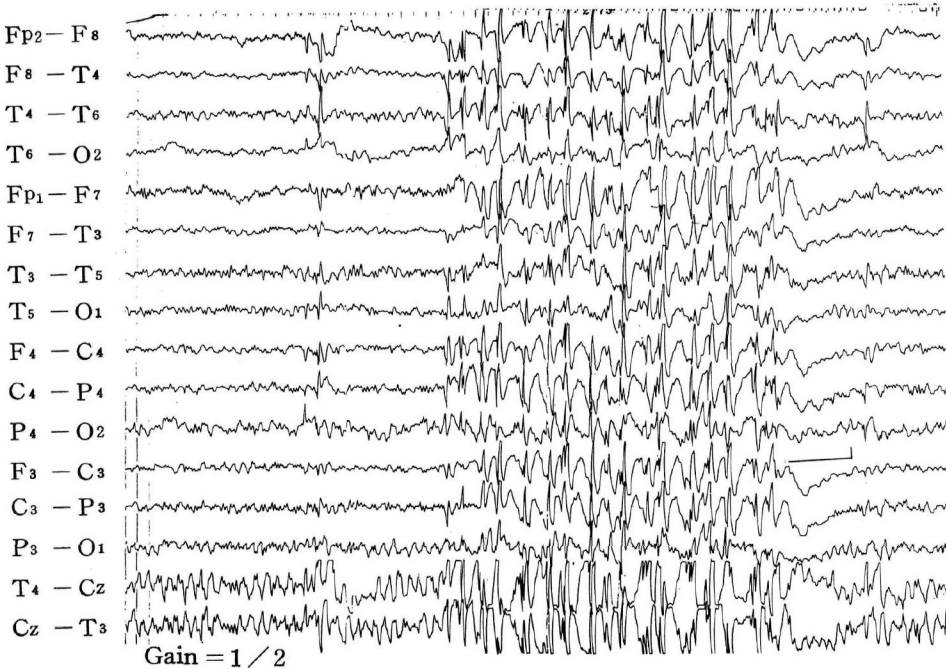


Fig. 6 Case 6 (at 12 years of age) diffuse slow spike and wave with focalization (focus of the right temporal area)

Table 7. Summary of the cases (II)

	Interictal EEG	CT scan	MR	Response to therapy or outcome
1	Disorganized diffuse slow Sp. & W.	Dilatation of ventricles	Severe	Uncontrolled (+)
2	Asymmetric diffuse slow Sp. & W.	Periventricular calcification	Moderate	Uncontrolled (+)
3	Typical diffuse slow Sp. & W.	W. N. L.	Mild	Controlled (≡)
4	Typical diffuse slow Sp. & W.	W. N. L.	Mild	Died (-)
5	diffuse slow Sp. & W. with Focalization	W. N. L.	Moderate	Uncontrolled (+)
6	diffuse slow Sp. & W. with Focalization	Calcification of occipital lobe	Moderate	Uncontrolled (+)

N. B. Sp. & W. : spike and wave

W. N. L. : within normal limits

Table 8. Diffuse slow spike and wave

Typical	2 cases
Disorganized	1
Asymmetric	1
Focalization	2
Total	6

1才未満発症例に disorganized, asymmetric type を各1例認めた。ただし focalization type に分類した症例6は当科初診時は8歳であり、その初期脳波所見は不明だが、経年的変容を考慮すれば、typical type から focalization を示すものへ移行したと推測される¹¹⁾。

また disorganized type とした症例1では、脳波記録のほぼ全経過を通じ、持続的に diffuse irregular Sp. & W. が出現し (Fig. 4), "sub-

clinical electrical status epilepticus"¹³⁾と類縁の状態にあるものと思われる。

各種賦活法の影響：

睡眠によって diffuse slow Sp. & W. は著しく賦活され、特に入眠期に著明であった。focalization を示す症例では入眠期に、発作波の広汎化傾向が認められた。

また Lennox 症候群で特異的に出現する中等度から深睡眠期にかけての発作波、すなわち "rapid rhythm" (Fig. 7) が、3例に認められた。

過呼吸ならびに閃光刺激によって賦活された症例はなかった。

発作時脳波所見：

Lennox 症候群の発作時脳波所見として、1) desynchronization, 2) rapid synchronization 3) recruiting rhythm および 4) diffuse irregular Sp. & W. or multiple Sp. & W. が知られている^{11,12)}。

自験例では、desynchronization 1例、および rapid synchronization, recruiting rhythm を

各2例に認めた (Fig. 8).

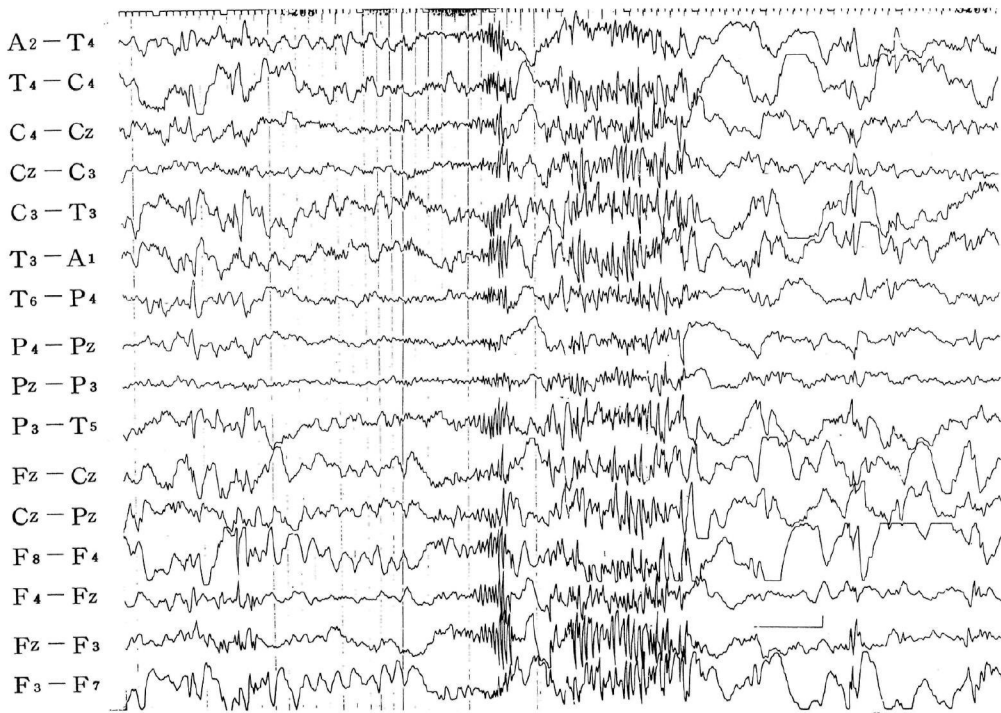


Fig. 7 Case 7 (at 3 years 9 months of age) rapid rhythm

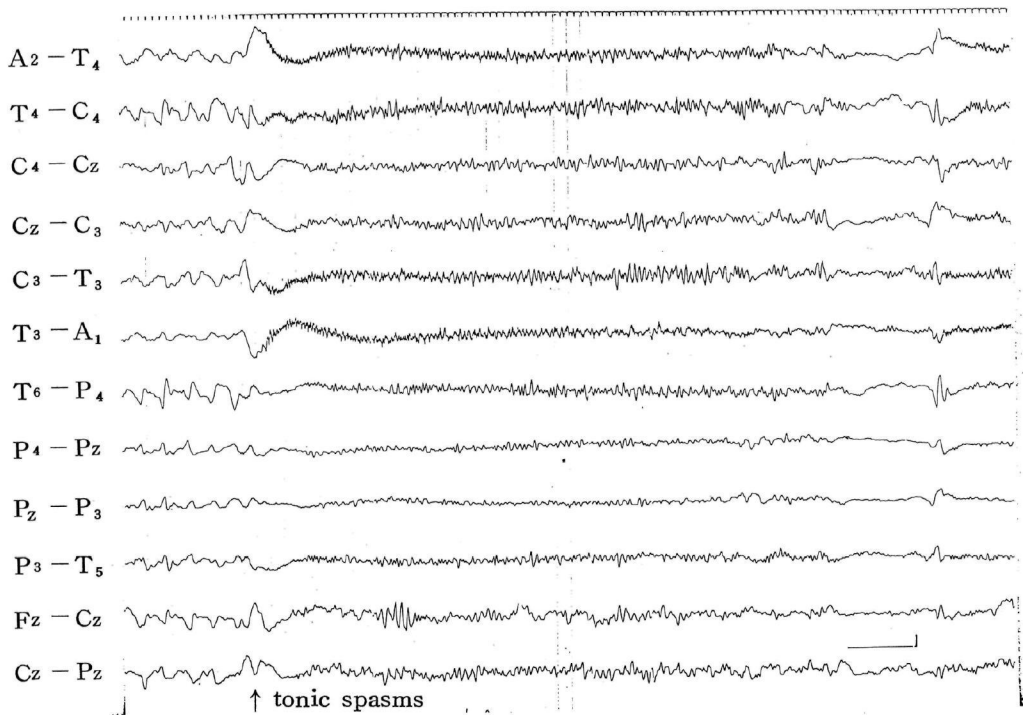


Fig. 8 Case 8 (at 11 years of age) recruiting rhythm.
 ↑ shows the onset of the tonic spasms

Ⅶ CT scan 所見

全例にCTを施行した結果、CT異常を3例(50%)に認めた。そのうち2例は、1歳未満

発症の早発例であり、中等度脳室拡大(Fig. 1)および側脳室周囲の石灰化像(Fig. 2)を認めた。他の1例は、右後頭葉の辺縁不正の石灰化像がみられた(Fig. 3)。

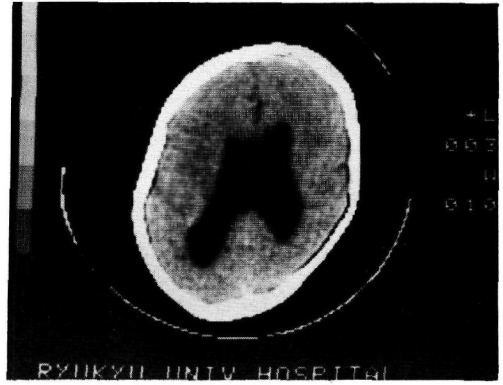
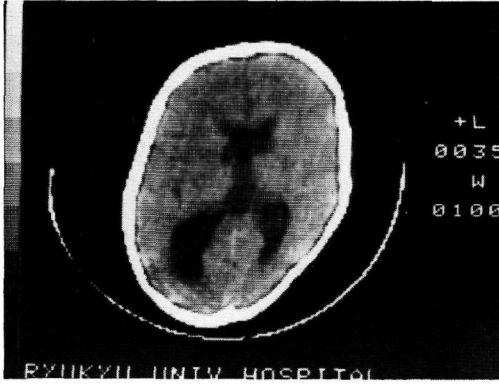


Fig. 1 case 1 (at 11 years of age) Moderate dilatation of the ventricles

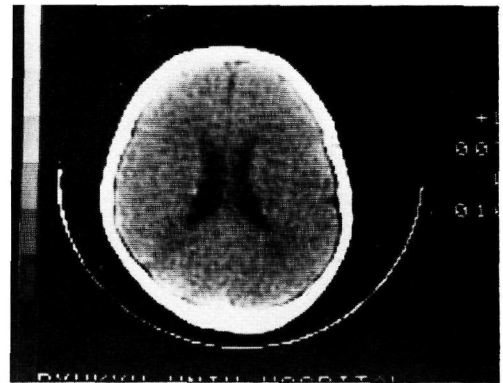
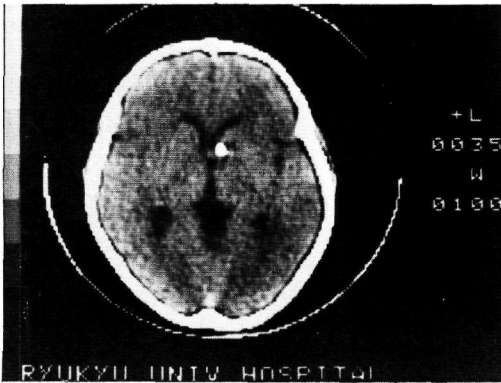


Fig. 2 case 2 (at 12 years of age) Nodular calcifications of the periventricular area

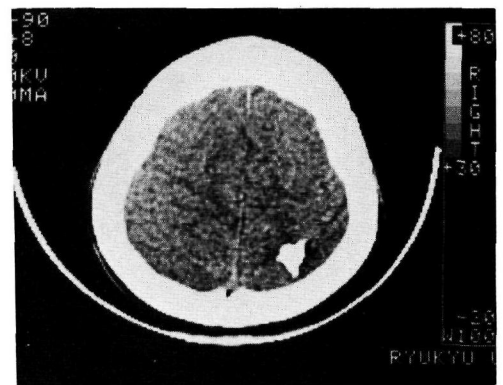
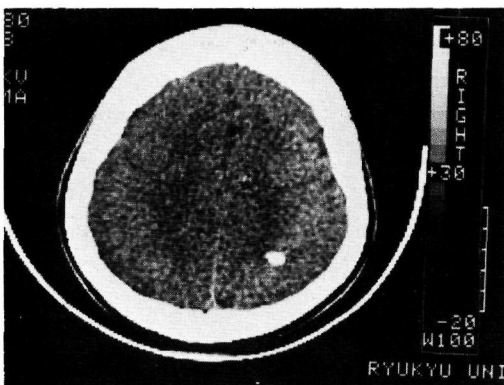


Fig. 3 case 3 (at 13 years of age) Calcification of the right occipital area

VIII 知能障害の合併

Lennox 症候群では高率の知能障害の合併が認められるため、自験例について主に、遠城寺式乳幼児分析的検査、一部 WISC-R 知能診断検査によって知能障害の有無を検討した。

Development Quotient (DQ) または、Intelligence Quotient (IQ) が 85 以上を正常、85~75 を境界、75 以下を精神遅滞とした。精神遅滞を軽度 (75~50)、中等度 (50~25)、重度 (25 以下) に分類した。

発症前までの精神発達正常の 3 例 (症例 3, 4 および 6) は、発症後、軽度から中等度の精神遅滞が認められ、知的退行が明らかであった。他の 3 例は乳児期においてすでに中等度から重度の精神遅滞が認められている。

検査時には、軽度 2 例、中等度 3 例および重度 1 例と、全例に精神遅滞を認めた (Table 9.)

Table 9. Mental retardation

Mild	2 cases
Moderate	3
Severe	1
Total	6

重症心身障害児の症例 1 のほかは、多動、情動易変などの行動異常を伴っている。症例 6 ではさらにヒステリー性けいれん発作をも認める。

IX 治 療

治療は、外来での通院治療を主とし、抗てんかん剤の投与によって発作の軽減ないし抑制を試みた。ただし症例 2, 6 は、当科受診前に他科での ACTH 治療を受け、発作は一時軽減、消失したものの再発している。

薬剤は、clonazepam, nitrazepam の benzodiazepam 系薬剤ならびに sodium valporate を主体に、phenobarbital, phenytoin など併

用した。

抗てんかん剤療法の治療効果の判定基準を次のように分類した。

1) GM を 2 年以上、もしくは小型発作を 6 カ月以上認めない抑制良好群を (卍)、そして未抑制群として、2) 発作頻度が 1/2 以上減少したものを (+)、3) 1/3 以上減少したものを (十)、さらに 4) 発作頻度不変ないし、増悪したものを (-) とした。

自験例では、(卍) 1 例、(+) 2 例、(十) 2 例および (-) 1 例であった (Table 10.)

Table 10. Response to therapy

卍	1 cases
+	2
十	2
-	2
Total	6

(卍) と判定した症例 3 は、当科受診後 6 カ月以上 GM、小型発作が完全に抑制されている。また脳波所見でも diffuse slow Sp. & W., rapid rhythm などの発作波が消褪し、著明な改善を認める。

(-) と判定した症例 4 は、初発 3 年 7 カ月後に他科を経て受診したのであるが、当科での治療後、発作は軽快、増悪をくり返しつつ漸次増悪し、ついに劇症肝炎を併発し、死亡に至った症例である。

他の 4 例は、いずれも発作抑制が困難なものであるが、脳波像で focalization type を示す 2 例 (症例 5, 6) では、発作頻度は軽減している。一方、1 歳未満発症の脳波像で disorganized, asymmetric を示す 2 例 (症例 1, 2) は発作抑制が最も困難な難治群である。

以上抗てんかん剤で発作抑制し得たのは、6 例中 1 例であり、死亡例を除いた 4 例は、小型発作が存続しており、薬剤療法による発作の完全な抑制は困難といえる。

考 察

Lennox 症候群の概念を提唱したのは、Gastaut (1966 年) である。¹⁾ 彼は “Childhood epileptic encephalopathy with diffuse slow spike and waves” という概念規定のもとに、脳波上の diffuse slow spike and waves が特定の臨床像と密接に相関した clinicoelectrical entity であることを明確にした。そして、本症候群と “Infantile myoclonic encephalopathy with hypsarhythmia” (West 症候群) との関連について論及している。

また大田原らは、年齢依存性を示すてんかん性脳症の最幼弱型として “the early infantile epileptic encephalopathy with suppression burst (E. I. E. E.)” を報告し、¹⁴⁾ E. I. E. E., West ならびに Lennox 症候群の 3 者を “年齢依存性てんかん性脳症 age dependent epileptic encephalopathy” という概念のもとに総括することを提唱した。^{15), 16)} それらは各々、特徴的な臨床像、脳波像をもち、明確に区別される clinicoelectrical entity であるが、1) 特定の好発年齢、2) 特異な小型発作、3) 激烈なてんかん性脳波異常、4) 原因の多様性、5) 知能障害の高率の合併、および 6) 難治性で予後不良という共通の特徴を認める。また年齢発達に伴い 3 者の経年的変容・移行がみられるとして、相互の関連性についても明らかにされた。

今回、われわれは年齢依存性てんかん性脳症の幼児型としての Lennox 症候群を取りあげ、自験 6 症例について種々の臨床的側面から検討を行った。

初発年齢については、新生児けいれんとして発症した症例 1 および West 症候群から変容・移行した症例 2 を除き、いずれも 2～4 歳に発症しており、全例が乳幼児期に初発している。Gastaut¹⁾ らは 1～6 歳に好発するとし、Nidermeyer²⁾、大田原^{17), 18)} らは 5 歳以下でそれぞれ 66.7%、92.6% が発症したと報告している。自験例においても同様な年齢依存性が認められた。

基礎疾患としては精神遅滞、脳性麻痺および結節性硬化症(疑い)などの器質性脳障害を示す症例を 3 例 (50%) 認めた。

Gastaut¹⁾、Nidermeyer²⁾、大田原^{17), 18)} は神経学的異常を 30～50% に認めたとしている。

また、てんかんの家族歴は 1 例 (16.7%) にみられた。これまでの報告でも 10～50% とかなり幅があるが、Dooze、Gastaut らは一般のてんかんに比し遺伝素因を高率に認めると述べている。^{1), 3)}

脳波所見では、全例に広汎性徐波性律動異常を認め、広汎性皮質障害が示唆される。

また発作間歇期脳波所見で、広汎性両側性に出現する diffuse slow Sp. & W. を全例に認めるが、この発作波は皮質下起源を示唆する。

自験例でもみられた発作時脳波としての desynchronization, recruiting rhythm, あるいは睡眠時の rapid rhythm などは視床非特殊核からの放電と考えられ、Lennox 症候群の一次的責任病巣は視床にあると推論されている。¹¹⁾

ところで、GM 先行例の症例 4 は、驚きという情動刺激 startle precipitation によって誘発された驚愕てんかん startle epilepsy として発症している。

startle epilepsy は反射てんかん¹⁹⁾ の一型であり、多くは片麻痺を有するもの、重篤なけいれん重積状態の経過後に発現する。その発現機序としては、皮質障害をもつものに驚愕を伴う知覚もしくは感覚刺激によって惹起され、脳幹とくに視床における機能障害が関与していると考えられている。

Lennox 症候群が startle epilepsy を合併することはまれといわれているが、²⁰⁾ 自験例でも startle epilepsy から Lennox 症候群への移行例が認められ、両者に共通する病態生理としての視床周囲の機能障害が示唆され興味深い。

Gloor (1968) は、両側性同期性 Sp. & W. の発現の pathogenesis の前提条件として、皮質ならびに皮質下部とくに脳幹、間脳の網様体投射系の両者の広汎な障害を想定し、“generalized corticoreticular epilepsy” の概念を提唱した。²¹⁾ 大田原らも脳波学的諸知見から、Lennox 症候群をはじめ年齢依存性てんかん性脳症を “generalized corticoreticular epilepsy” の範疇において把握されるべきものと主張している。^{11), 15), 16)}

大田原らに従い, diffuse slow Sp. & W. を typical, disorganized, asymmetric および focalization type の 4 型に分類したが, 器質性脳障害を認め, 脳波像で disorganized, asymmetric type を示す 2 例は, 死亡した症例 (症例 4) を除けば, 最も治療困難なものであった。

typical な発作波を示した 2 例のうち 1 例は漸次増悪し, 激症肝炎併発のため死亡したが, 他の 1 例は発作が完全に抑制され, 脳波像でも発作波の消褪という著明な改善がみられた。

focalization を示す 2 例は, 発作の存続はみられるものの発作頻度の軽減が得られ, 抗てんかん剤治療は比較的奏効するといえる。

大田原らも diffuse slow Sp. & W. の諸型と予後との関係について追跡調査を行っているが, disorganized, asymmetric type で発作存続例が最も多く, typical なものが最も少なく, focalization type はそれらの中間に位置すると報告している。^{12, 17, 22}

自験例でもほぼ同様な結果が得られた。

知能障害の合併は全例にみられ (100%), 発症まで正常な精神発達を遂げていた 3 例についても全て発達遅滞が認められた。

これまでの報告でも 70~90% 以上に知能障害を合併するとし, さらに小型発作の存続が知能の荒廃を惹起するといわれ, 臨床上重大な問題点となっている。

大田原らは Lennox 症候群の予後に影響をおよぼす因子として, 次の諸点を挙げている。^{12, 17, 22}

- (1) 基礎疾患, 特発性は予後良好
- (2) 初発年齢と経過型, とくに West 症候群の先行するものは予後不良
- (3) レ線上の脳萎縮像, 顕著なものは不良
- (4) 神経学的異常所見, それの認められるものは不良
- (5) 脳波所見, diffuse slow Sp. & W. の asymmetric と disorganized type は不良であり, typical なものは比較的良好

自験例では, 症例 1, 2 が上記のほぼ全ての因子で予後不良な徴候を示しており, 最も難治であった。一方, 発作消失の症例 3 は, 全ての因子で予後良好な徴候を示している。

自験例は少数であるが, 基礎疾患を認めるも

のや West 症候群からの移行例, また脳波所見で disorganized or asymmetric diffuse slow Sp. & W. を示す症例は発作抑制困難で予後不良が示唆される。

特発性で typical diffuse slow Sp. & W. を示す症例では予後は比較的良好であるといえる。

このことより, 一般に難治性で予後不良といわれる Lennox 症候群にあっても症例によって予後は異なり, 臨床像と脳波所見との総合的な知見から各症例の予後がより正確に予知しえるといえる。

とりわけ予後の推測に有力な視点を与えるものとして, 脳波検査の意義は重要である。治療経過中に反復検査することは, 単に治療に対する反応を知るだけでなく, 脳波像の変容によって発作型の変容・移行をも予測しえる。

近年の抗てんかん剤療法の進歩にあっても,²³ 依然として難治性の小児てんかんの中で大きな比重を占める Lennox 症候群の治療に対しては, 適切な薬剤選択とならんで脳波検査による経時的追跡は不可欠である。

結 語

昭和 50 年 4 月から昭和 56 年 12 月までに琉大精神神経科において観察された Lennox 症候群の 6 症例について, 種々の臨床的側面から検討し次の成績を得た。

- 1 初発年齢は 1 歳未満発症が 2 例 (33.3%), 1~4 歳が 4 例 (66.7%) で, 全例が 5 歳未満の初発であった。
- 2 初発時発作型については, GM 先行例が 3 例 (50%), West 症候群からの変容・移行例が 1 例 (16.7%), Lennox 症候群として発症したものは 2 例 (33.3%) であった。
- 3 基礎疾患として中等度精神遅滞, 重度精神遅滞を伴う脳性麻痺および結節性硬化症 (疑い) が各 1 例, 合計 3 例 (50%) に認められた。
- 4 小型発作は tonic spasms が 5 例 (83.3%), tonic seizure が 4 例 (66.7%), atypical absence が 5 例 (83.3%), myoclonic absence が 3 例 (50.0%), myoclonic seizure が 2

- 例 (33.3%) および atonic seizure が 2 例 (33.3%) に認められた。
- 5 脳波所見では全例に基礎波において広汎性徐波性律動異常, また発作間歇期の発作波として diffuse slow Sp. & W. を認めた。diffuse slow Sp. & W. は typical が 2 例 (33.3%), disorganized ならびに asymmetric が各 1 例 (16.7%), focalization type が 2 例 (33.3%) であった。また発作波は睡眠によって, 特に入眠期に著明に賦活されたが, 過呼吸および閃光刺激では賦活されなかった。発作時脳波所見では desynchronization が 1 例 (16.7%), rapid synchronization ならびに recruiting rhythm が各 2 例 (33.3%) に認められた。
- 6 CT scan 所見で石灰像を 2 例, 脳室拡大を 1 例, 合計 3 例 (50%) に異常がみられた。
- 7 知能障害の合併を全例 (100%) に認めた。発症前まで精神発達正常の 3 例においても軽度から中等度精神遅滞が認められた。
- 8 抗てんかん剤の治療中死亡例が 1 例, 発作完全抑制が 1 例 (16.7%), 発作抑制困難が 4 例 (66.7%) であった。
- 9 予後に関して器質性脳障害をもち, organized ならびに asymmetric diffuse slow Sp. & W. を示す 1 歳未満発症例は発作抑制が最も困難であった。特発性で typical diffuse slow Sp. & W. を示す例で, 完全な発作消失を 1 例に認めた。
- 資料作成などに際し御協力いただいた嘉数英子, 中村真理子両嬢に感謝する。
- ### 文 献
- (1) Gastaut, H. et al : Childhood epileptic encephalopathy with diffuse slow spike and waves. *Epilepsia* 7, 139 - 179, 1966.
- (2) Niedermeyer, E. : Lennox - Gaustaut syndrome, a severe type of childhood epilepsy. *Dtsch. Z. Nervenheilk* 195, 263 - 282, 1969.
- (3) 大田原俊輔 : 原, 他編「てんかんの臨床と理論」, 57-80, 医学書院, 東京, 1974.
- (4) 大田原俊輔 : 福山幸夫編「てんかんの臨床」, 159-197, 東京医学社, 東京, 1977.
- (5) 大田原俊輔 : 小児てんかんの分類. *臨床精神医学* 1, 291-301, 1972.
- (6) 関 亨, 福山幸夫 : 小発作. *精神医学* 14, 397-406, 1972.
- (7) 関 亨, 他 : 小児てんかんにおける小発作群の分類に関する検討. *小児科臨床* 32, 1930-1940, 1979.
- (8) 大野耕策, 他 : 結節性硬化症 - CT スキャン上の石灰化の特徴と臨床症状との関係 - , *脳神経* 30, 1971-1977, 1978.
- (9) 横田清, 他 : 乳幼児期に診断された結節性硬化症の 5 症例. - 結節性硬化症の早期診断について - . *脳と発達* 7, 361-367, 1975.
- (10) Gomez, M. R., et al : The use of computerized transaxial tomography in the diagnosis of tuberous sclerosis. *Mayo. clin. proc.* 50, 553 - 556, 1975.
- (11) 大田原俊輔, 岡鋈次, 他 : Lennox 症候群の脳波に関する研究. *臨床神経学* 10, 617-625, 1970.
- (12) 山磨康子, 他 : West 症候群と Lennox 症候群の予後, 脳波学的検討. *臨床脳波* 19, 456-465, 1977.
- (13) Patry, G. et al : subclinical " electrical status epilepticus " included by sleep in children. *Arch Neurol* 24, 242 - 252, 1971.
- (14) 大田原俊輔, 他 : 特異な年齢依存性てんかん性脳症 The early infantile epileptic encephalopathy with the suppression burst に関する研究, *脳と発達* 8, 270-280, 1976.
- (15) 大田原俊輔 : 年齢依存性てんかん性脳症に関する研究, *脳と発達* 9, 2-21, 1977.
- (16) 山磨康子, 大田原俊輔 : 年齢依存性てんかん性脳症, *臨床脳波* 23, 215-224, 1981.
- (17) 大田原俊輔, 山磨康子, 他 : 福山幸夫編「てんかん研究の進歩」第 1 集, 77-92,

- 東京医学社，東京，1977.
- (18) 山磨康子，他：Lennox 症候群，小児内科 13, 2071 - 2080, 1981.
- (19) 福山幸夫，他：反射てんかんの展望，神経進歩 12, 695 - 707, 1968.
- (20) 大田原俊輔，岡鉄次，他：Startle epilepsy を伴える Lennox 症候群の 1 例，臨床神経学 11, 201 - 207, 1971.
- (21) Gloor, P: Generalized cortico-reticular epilepsies, *Epilepsia* 9, 249 - 263, 1968.
- (22) 大田原俊輔，山磨康子，他：熊代永編「てんかん研究の進歩」第 2 集，32 - 45，東京医学社，東京，1979.
- (23) 福山幸夫：小児てんかんの治療法の再検討と新開発の試み，脳と発達 10, 94 - 116, 1978.

Six Cases of Lennox Syndrome

Satoshi SAKIYAMA, Hajime SAKUGAWA

Department of Neuropsychiatry, School of
Medicine, University of the Ryukyus

Six cases (3 boys, 3 girls) of Lennox syndrome which were surveyed in our clinic, between April 1975 and December 1981, were investigated from the viewpoint of the various clinical aspects and the following results were obtained.

The age of each case at the onset were between 0 and 5 years in all cases, specially before 1 year in 2 cases.

The seizure patterns at the onset were grand mal in 3 cases, tonic spasms with series (West syndrome) in one case, without series in 2 cases, one tonic spasms and the other atonic seizure.

The underlying pathologies were observed in 3 cases; moderate mental retardation, cerebral palsy with severe mental retardation and tuberous sclerosis (suspected)

As to the minor seizures, tonic spasms were recognized in 5 cases, tonic seizure in 4 cases, atypical absence in 5 cases, myoclonic seizure in 3 cases and atonic seizure in 2 cases.

The EEG showed diffuse slow wave dysrhythmia as basic pattern and diffuse slow spike and wave as interictal seizure discharge in all cases. The diffuse slow spike and wave were classified into "typical" in 2 cases, "disorganized" in one case, "asymmetric" in one case and "focalization" type in 2 cases.

The activation of seizure discharge was obtained by natural sleep, but not by hyperventilation or photic stimulation.

The ictal EEG showed "desynchronization" in one case, "rapid synchronization" in 2 cases and "recruiting rhythm" in 2 cases.

"Rapid rhythm" was observed during moderate to deep sleep in 3 cases.

The CT scan showed abnormal findings in 3 cases ; calcifications in 2 cases and moderate ventricular dilatation in one case.

All were mental handicaped cases.

Follow-up study indicated the refactoriness to therapy of anticonvulsant. 5 cases remained the minor seizures, one case of them was dead of fulminant hepatitis and only one case became free from seizures.