Lennoxův-Gastautův syndrom v dospělém věku

doc. MUDr. Irena Doležalová, Ph.D., prof. MUDr. Milan Brázdil, Ph.D.
Centrum pro epilepsie Brno, člen ERN-EpiCARE, I. neurologická klinika, Fakultní nemocnice u sv. Anny a Masarykovy univerzity, Brno

Lennoxův-Gastautův syndrom (LGS) představuje jednotku, jejíž charakteristiky byly nedávno revidovány Mezinárodní ligou proti epilepsii (ILAE). LGS je charakterizován nejen svým rozvojem v dětském věku, ale také významnou farmakorezistencí, která výrazně ovlivňuje kvalitu života pacientů a jejich rodinných příslušníků. Přítomnost specifických záchvatů, mezi něž patří tonické záchvaty a nejméně jeden další typ záchvatu (atypické absence, atonické či myoklonické záchvaty, tonicko-klonické záchvaty, fokální záchvaty s poruchou vědomí, nekonvulzivní status epilepticus a epileptické spazmy), představuje jeden z klíčových diagnostických znaků. Vyšetření EEG pak odhaluje specifické nálezy, které jsou pro tento syndrom typické. V našem článku se podrobněji zaměříme na všechny tyto klinické i neurofyziologické charakteristiky, jejich variabilitu a diagnostická specifika. Budeme se především věnovat problematice stanovení diagnózy u dospělých pacientů s LGS, což je oblast, jež často představuje výzvu pro klinickou praxi. V této souvislosti představíme specifický screeningový nástroj – dotazník REST-LGS (Refractory Epilepsy Screening Tool for Lennox-Gastaut syndrome). V závěru článku upozorníme na současné terapeutické možnosti, které jsou vhodné pro pacienty s LGS, a zmíníme nové a inovativní léčebné přístupy, jako jsou kanabidiol (CBD) nebo fenfluramin. Cílem tohoto článku je zvýšit povědomí neurologické komunity o významu přesné diagnostiky LGS. Článek se zaměřuje primárně na neurology pečující o dospělé pacienty, nikoliv na dětské neurology, kteří jsou v naprosté většině případů s touto jednotkou dobře obeznámeni.

Klíčová slova: Lennoxův-Gastautův syndrom, tonické záchvaty, vývojové epileptické encefalopatie, pomalé 2,5 Hz komplexy hrot-pomalá vlna (SW komplexy), generalizovaná paroxyzmální rychlá aktivita (GPFA), fenfluramin, kanabidiol (CBD), REST-LGS (Refractory Epilepsy Screening Tool for Lennox-Gastaut syndrome).

Lennox-Gastaut syndrome in adulthood

Lennox-Gastaut syndrome (LGS) represents a syndrome whose characteristics have recently been reviewed by the International League Against Epilepsy (ILAE). LGS is characterized not only by its development in childhood, but also by significant pharmacoresistance that greatly affects the quality of life of patients and their family members. The presence of specific seizures, including tonic seizures and at least one other type of seizure (atypical absences, atonic or myoclonic seizures, tonic-clonic seizures, focal impaired awareness seizures, non-convulsive status epilepticus, and epileptic spasms), is one of the key diagnostic features. An EEG investigation then reveals specific findings that are typical for this syndrome. In our article, we will focus in more detail on all these clinical and neurophysiological characteristics, their variability, and diagnostic specificities. We will also deal with the issue of diagnosing adult patients with LGS, which is an area that often poses a challenge in the clinical practice. In this context, we will introduce a specific

DECLARATIONS:

Declaration of originality:
The manuscript is original and has not been published or submitted elsewhere.

Ethical principles compliance:
The authors attest that their study was approved by the local Ethical Committee and is in compliance with human studies and animal welfare regulations of the authors' institutions as well as with the World Medical Association Declaration of Helsinki on Ethical Principles for Medical Research Involving Human Subjects adopted by the 18th WMA General Assembly in Helsinki, Finland, in June 1964, with subsequent amendments, as well as with the ICMJE Recommendations for the Conduct, Reporting, Editing, and Publication of Scholarly Work in Medical Journals, updated in December 2018, including patient consent where appropriate.

Conflict of interest:
Not applicable.

Consent for publication:
Not applicable.

Cit. zkr: ***Neurol. praxi.* 2025;26(5):415-424**
https://**doi.org/10.36290/neu.2025.069**
Článek přijat redakcí: 28. 8. 2025
Článek přijat k publikaci: 29. 9. 2025

doc. MUDr. Irena Doležalová, Ph.D.
irena.dolezalova@fnusa.cz