

＜シンポジウム(3)-10-1＞神経筋疾患の超音波診断

超音波で ALS は診断できるか？

三澤 園子¹⁾

要旨：神経筋疾患の診断に、超音波検査が一般的に利用されるようになり、筋萎縮性側索硬化症（ALS）の診断においても、超音波検査の応用が始まっている。ALS 診断で試用されている評価項目には、筋の厚み・エコー輝度・fasciculation がある。しかし、現時点において実用的な可能性があるのは fasciculation の検出である。Fasciculation の検出感度は、超音波が筋電図検査よりすぐれる可能性がある。2008 年に提唱された Awaji 基準では筋電図上の fasciculation は診断に寄与する所見と位置づけられた。Fasciculation の検出において、筋電図を補完する検査として超音波を利用することが許容されれば、超音波検査は ALS 診断に貢献できる可能性がある。超音波検査の最大の利点は非侵襲性であり、今後発展させるべき分野である。

（臨床神経 2013;53:1206-1207）

Key words：超音波断層法, fasciculation, El Escorial 基準, Awaji 基準

はじめに

筋萎縮性側索硬化症（ALS）の診断においては、臨床症状に加えて、針筋電図検査が中心的な役割を担っている。しかし、病初期には診断基準を満たさない症例が多く、診断確定までに侵襲性の高い針筋電図検査を、複数筋を対象に複数回をおこなう必要がある等の問題点がある。一方で、神経筋疾患の評価に超音波検査が活用されつつあり、非侵襲的であること、画像をリアルタイムに評価できること等の利点がある。筋萎縮性側索硬化症の診断における、超音波検査の可能性と限界について検討する。

ALS 診断における超音波検査の可能性

ALS の診断の原則は、脳神経・頸髄・胸髄・腰髄支配領域のそれぞれにおいて、上位および下位運動ニューロン障害を検出することである。超音波検査が現時点で介入できる可能性があるのは、下位運動ニューロン障害の評価である。超音波検査による下位運動ニューロン障害の評価項目となる可能性があるのは、筋萎縮または変性の定量、fasciculation の検出等になる。

筋萎縮の定量においては、幾つかの問題点が予想される。まず、筋量は体格・運動量・利き手・性差等の要素に大きく影響され、正常値の幅が非常に広いと考えられる。また、筋量を測定するためには、筋の厚みの評価等の手段が考えられる。しかし、筋の厚みは体位に影響される可能性があるため、測定手技上の問題も生じうる。実際に超音波で筋の厚みを評価し、正常値を作成した検討がある¹⁾。筋の厚みは 30 代～

40 代をピークとして減少し、正常値も 30 代では大腿四頭筋で 3 cm 強から 6 cm 強にわたり、非常に幅が大きい。また、臨床的な萎縮が生じる以前に神経線維は少なくとも 30% は減少しているとする報告もある²⁾。以上より、萎縮の有無の評価の感度は高くないことが予想され、また早期診断にも寄与しにくいと考えられる。

筋超音波検査による 2 つ目のアプローチ手段として、エコー輝度による筋の変性の評価が考えられる。萎縮の進んだ筋の内部は高輝度に見えることが多い。エコー輝度の上昇は筋の線維化と相関するとされ、定量化により評価尺度となる可能性を期待できる反面、クリアすべき問題点がある。エコー輝度は、超音波スキャンにより収集されたエコー信号のゲイン（増幅度）の増減により変化する。測定機器による影響もあると予想され、普遍的に使用できる正常値の作成は、現状では困難である。またプローブを操作する角度によっても影響され、手技上の誤差も生じうる。現時点で可能な工夫としては、被験者の中で比較対照をおける条件での輝度の比較による判定などである。たとえば、C8 の根障害では、前腕において隣接する尺側手根屈筋と橈側手根屈筋のエコー輝度の比較により、尺側手根屈筋の変性を検出できる可能性がある。筋のエコー輝度の評価は、変性の程度を評価できる指標として、針筋電図検査の代替手段となりえる可能性はある。しかし、定量手段・標準化等について、今後の検討が必要であり、びまん性の筋萎縮を全身性に生じる ALS においてはまだ実用レベルには到達していない。

筋超音波検査による 3 つ目の評価手段として、fasciculation の評価が挙げられる。Fasciculation は ALS において特徴的な所見の一つである。超音波検査は筋の内部を広範囲かつリアルタイムに評価可能であり、fasciculation の検出法として筋電

¹⁾ 千葉大学大学院医学研究院神経内科学〔〒 260-8670 千葉県千葉市中央区亥鼻 1 丁目 8-1〕
（受付日：2013 年 5 月 31 日）

図検査よりすぐれるとされる。また、contraction fasciculation との区別のためには、被検筋を安静にする必要がある。この点においても、侵襲性のない超音波検査は針筋電図検査より有利である。

ALS 診断における超音波検査による fasciculation 検出の位置づけ

Fasciculation は ALS の特徴的な所見であるが、現行の El Escorial criteria では診断的価値をみとめられていない。しかし、2008 年に提唱された Awaji 基準では、針筋電図検査所見は臨床症状と同等に扱われ、かつ筋電図による慢性神経原性変化の存在下での fasciculation の検出は診断に寄与する所見として扱われる。Awaji 基準に基づき、fasciculation の検出という点で、筋電図検査を補完しうる検査として、超音波検査を利用することができれば、ALS の診断感度を向上できる可能性がある。

われわれは上記仮説の下に、超音波検査による fasciculation の検出が ALS の診断に寄与するかについて検討した⁵⁾。Fasciculation の検出の点では、超音波検査は筋電図検査よりすぐれていた。とくに安静の取りにくい舌における有用性は高かった。超音波検査で検出した fasciculation を筋電図検査の所見と同等に扱うことが許容されれば、definite ALS の基準を満たす症例が増える可能性が示唆された。

おわりに

現時点では、超音波検査のみで ALS を診断することはできない。また、超音波検査はあくまで筋電図検査を補完する位置づけに留まり、超音波検査で検出した fasciculation を筋電図検査所見と同等に扱ってよいというコンセンサスもな

い。しかし、fasciculation の検出は ALS 診断における超音波の活用の第一歩になる可能性がある。

現状では ALS は除外診断の側面が大きく、診断に苦慮することも少なくない。しかし、ALS において超音波検査で描出される広範な fasciculation はしばしば非常に明瞭で診断を支持しうる所見であり、臨床医の ALS 診断の負担を多少なりとも軽減できる可能性がある。また、超音波検査による fasciculation の検出の手技は非常に簡便であり、広く普及する潜在性がある。ALS では確定診断にいたるまで、筋電図検査をくりかえし行われることが多い。患者の診断過程における苦痛を軽減できる手段の一つとして、超音波検査は今後発展させるべき分野である。

※本論文に関連し、開示すべき COI 状態にある企業、組織、団体はいずれも有りません。

文 献

- 1) Arts IM, Pillen S, Schelhaas HJ, et al. Normal values for quantitative muscle ultrasonography in adults. *Muscle Nerve* 2010;41:32-41.
- 2) Wohlfart G. Collateral regeneration from residual motor nerve fibers in amyotrophic lateral sclerosis. *Neurology* 1957;7:124-134.
- 3) Reimers CD, Ziemann U, Scheel A, et al. Fasciculations: clinical, electromyographic, and ultrasonographic assessment. *J Neurol* 1996;243:579-584.
- 4) de Carvalho M, Dengler R, Eisen A, et al. Electrodiagnostic criteria for diagnosis of ALS. *Clin Neurophysiol* 2008;119:497-503.
- 5) Misawa S, Noto Y, Shibuya et al. Ultrasonographic detection of fasciculations markedly increases diagnostic sensitivity of ALS. *Neurology* 2011;77:1532-1537.

Abstract

Muscle ultrasonography: A new diagnostic tool for the diagnosis of ALS

Sonoko Misawa, M.D., Ph.D.¹⁾

¹⁾Department of Neurology, Chiba University Graduate School of Medicine

The diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis (ALS) is frequently challenging, and needle EMG plays a central role to assess lower motor neuron dysfunction. Ultrasonography can clearly visualize fasciculation, one of characteristic features of ALS, and could contribute to the diagnosis of ALS. Echogenicity might be useful to assess chronic denervated changes of muscles, although there are some issues to be solved with regard to establishing methods and normal values. Attempts to utilize ultrasound to diagnose ALS have been just started. However, ultrasound has an advantage of non-invasiveness over EMG or nerve conduction study. Ultrasound could become a new tool to evaluate neuromuscular disease without pain in the near future.

(Clin Neurol 2013;53:1206-1207)

Key words: ultrasound, fasciculation, El Escorial criteria, Awaji criteria