

原 著

## 筋萎縮性側索硬化症における筋核磁気共鳴画像 (MRI) の検討

馬場 ゆり<sup>1)</sup>, 黒岩 義之<sup>2)</sup><sup>1)</sup> 横浜市立大学医学部附属市民総合医療センター神経内科<sup>2)</sup> 横浜市立大学医学部神経内科学

**要 旨:** 筋萎縮性側索硬化症 (amyotrophic lateral sclerosis; ALS) の診断は, 厚生労働省の診断基準に基づいて臨床症候, 電気生理学的所見, 病理学的所見などを基に総合的に判定して得られる. 近年では, 頭部核磁気共鳴画像 (magnetic resonance imaging; MRI) 上, 内包後脚を中心として錐体路に一致して出現する T2 高信号域が異常所見として報告されている. 一方, 筋 MRI における筋内信号強度の上昇は, 炎症および浮腫性変化を反映していると考えられている. 非典型的な ALS では臨床症候と検査所見からだけでは他の疾患との鑑別が困難なこともあるため, 今回我々は, ALS 患者の下腿筋 MRI について検討した.

対象は, ALS 患者10例で男性7例, 女性3例からなり, 平均年齢は,  $68.6 \pm 11.2$  歳 (49~87歳) である. 発病初期より球症状が顕著な症例が1例, 筋力低下が上肢に強い症例が3例, 下肢に強い症例が6例あった. 9例に下腿筋 MRI, 10例に針筋電図と末梢神経伝導検査を施行した.

発病初期の筋力低下が下肢に強い6例の筋 MRI・T2強調画像において筋内信号強度の上昇を認めた. それに対して筋力低下が上肢に強い症例や球症状の顕著な症例では, 筋 MRI の筋内信号強度は正常であった. また, 筋内信号が上昇していた6例のうち5例における腓骨神経電気刺激で, 複合筋活動電位の著明な振幅低下を認めた.

ALS 患者における筋 MRI・T2強調画像の信号強度上昇は, 脱神経後の浮腫性変化を反映していると考えられるため, ALS 患者の病期判定や他疾患との鑑別が困難な場合の補助検査のひとつとして筋 MRI は有用である.

**Key words:** 筋萎縮性側索硬化症, MRI, 筋  
Amyotrophic lateral sclerosis, MRI, Muscle

## はじめに

筋萎縮性側索硬化症 (amyotrophic lateral sclerosis; ALS) は進行性かつ選択的に運動ニューロンが変性脱落する原因不明の神経変性疾患である<sup>1)</sup>. ALS の診断は, 厚生労働省の診断基準に基づいて臨床症候, 電気生理学的所見, 病理学的所見<sup>2)</sup>などにより総合的に判定して得られる. さらに近年では, 頭部 MRI 上, 内包後脚を中心として錐体路に一致して出現する頭部 MRI・T2高信号域が異常所見として報告されている<sup>3)</sup>. 一方, 多発筋炎などの活動性筋炎の評価には筋 MRI が有用であるこ

とが知られている<sup>4)</sup>が, その理由としては筋内信号強度の上昇が炎症および浮腫性変化を反映していることが注目されており, 他の疾患でも筋組織内の炎症と浮腫が高度であれば同様の信号異常を示すと考えられている. さらに, 脱神経, 外傷, 感染, 横紋筋融解症, 浮腫などでも同様な信号変化が起こりうる. 非典型的な ALS では臨床症候と従来の検査所見からだけでは他の疾患, 特に頸椎症との鑑別が困難なこともあるため, 今回我々は, ALS 患者に対し下腿筋 MRI を施行し, 筋内信号強度の変化と臨床症候および電気生理学的所見との関連性を検討した.

対象と方法

ALS 患者10例 (男性7例, 女性3例) について検討した. 平均年齢は, 68.6±11.2歳 (49~87歳) である. 発病初期より球症状が顕著な症例が1例, 筋力低下が上肢に強い症例が3例, 下肢に強い症例が6例あった. また, 4例で下顎反射あるいは一肢以上の深部腱反射が亢進していた. 前脛骨筋の筋力は, 4例で正常 (徒手筋力検査 manual muscle testing; MMT 5) であり, 残り6例では低下 (MMT 3~4が3例, MMT 1~2が3例) していた.

測定装置として Signa Echospeed 1.5T を用いた. 1例では同意が得られず, ALS 患者9例に下腿筋の MRI を施行した. 発病から下腿筋 MRI 検査を施行するまでの平均期間は, 25.4±18.9か月であった. スライス間隔は10mm で, 膝関節から外顆まで撮影した. また, MRI を施行してから2週間以内に前脛骨筋における針筋電図と患側下肢の末梢神経伝導検査を施行した.

結 果

患者の臨床症候, 筋 MRI 所見, 末梢神経伝導検査所見などを表1に示す.

筋力低下が下肢に強い6例で, 筋 MRI・T2強調画像における筋内信号強度が上昇していた. 筋内信号強度上昇の程度は, MMT スコアが1の例のように筋力低下が著

明なほど上昇していた. さらにそのうちの5例では, T1強調画像における高信号を認めた (図1). それに対し筋力低下が上肢に強い症例や球症状の顕著な症例では, 筋萎縮も目立たなく, T1およびT2強調画像の筋内信号

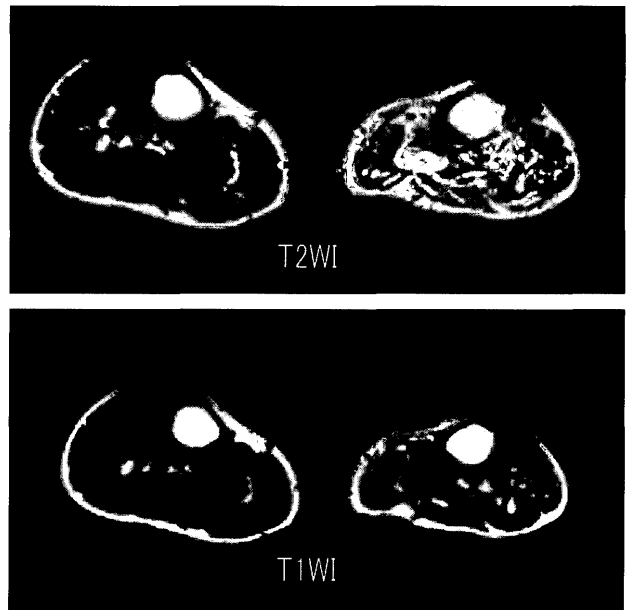


図1 両側下腿部のMRI画像 (症例3).

T2強調画像 (T2WI) (TR/TE=3500/96) と T1強調画像 (T1WI) (TR/TE=500/14) を示す. T2強調画像では, 左前脛骨筋, 左腓腹筋, 左ヒラメ筋に筋萎縮と高信号を認める. T1強調画像では, 前脛骨筋に低信号, 腓腹筋およびヒラメ筋にまだら状の高信号を示している.

表1

症例 No.	年齢/性	発症時期	主な症候	下腿筋 MRI の筋内信号	腓骨神経における運動神経伝導検査
1	63/M	2002年12月	左 TA 4 DTR 正常, 下顎反射なし	T1 ; 高信号域 T2 ; 高信号域	正常
2	49/M	2002年10月	右 TA 1 DTR 正常, 下顎反射なし	T1 ; 高信号域 T2 ; 高信号域	CMAP 導出されない
3	63/M	2002年1月	左 TA 1 DTR 正常, 下顎反射なし	T1 ; 高信号域 T2 ; 高信号域	CMAP 導出されない
4	61/F	2002年2月	右 TA 4 DTR 亢進, 下顎反射なし	T1 ; 低信号域 T2 ; 高信号域	CAMP 導出されない
5	76/M	2002年2月	右 TA 3 DTR 亢進, 下顎反射なし	T1 ; 高信号域 T2 ; 高信号域	伝導速度正常 CMAP 振幅低下
6	61/M	2003年10月	両 TA5, 構音障害 DTR 亢進, 下顎反射亢進	T1 ; 正常 T2 ; 正常	正常
7	71/M	1999年12月	両 TA5, 両上肢2 DTR 正常, 下顎反射なし	T1 ; 正常 T2 ; 正常	正常
8	79/F	2003年12月	両 TA5, Deltoid3, Biceps 4 DTR 低下, 下顎反射なし	T1 ; 正常 T2 ; 正常	正常
9	76/F	2000年	右 TA 1 DTR 亢進, 下顎反射なし	T1 ; 高信号域 T2 ; 高信号域	伝導速度正常 CMAP 振幅低下
10	87M	1988年	両 TA5, Deltoid1, Biceps 1 DTR 正常, 下顎反射なし		正常

DTR : 深部腱反射, Deltoid : 三角筋, Biceps : 上腕二頭筋

強度は正常であった (図 2, 3). 末梢神経伝導検査では, 筋内信号強度が T2 強調画像で上昇していた 6 例のうち, 3 例で腓骨神経の複合筋活動電位 (compound muscle action potential; CMAP) が導出されず (図 4), 2 例で運動神経伝導速度は保たれているものの CMAP 振幅が著明に低下していた. また, 5 例のいずれにおいても明らかな伝導ブロックは認められなかった. 筋 MRI・T2 強調画像で筋内信号強度が上昇していた残りの 1 例と筋内信号強度が正常であった 4 例では, CMAP

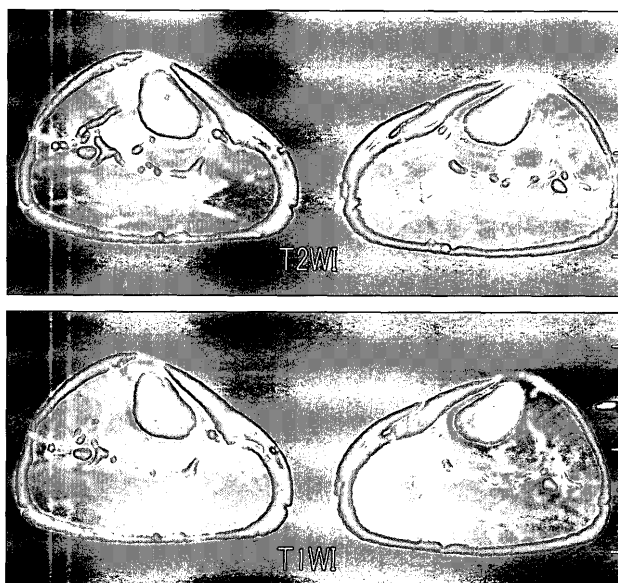


図 2 両側下腿部の MRI 画像 (症例 6).

球症状が顕著な症例. T2 強調画像 (T2WI) (TR/TE=4000/104) と T1 強調画像 (T1WI) (TR/TE=400/9) を呈示する. T1 および T2 強調画像において筋内に明らかな異常所見を認めなかった.

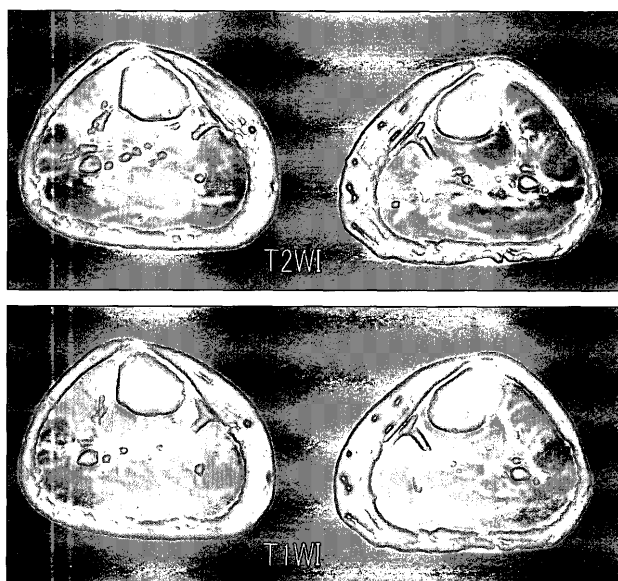


図 3 両側下腿部の MRI 画像 (症例 8).

筋力低下が上肢に強い症例. T2 強調画像 (T2WI) (TR/TE=3600/104) と T1 強調画像 (T1WI) (TR/TE=400/9) を呈示する. T1 および T2 強調画像において筋内に明らかな異常所見を認めなかった.

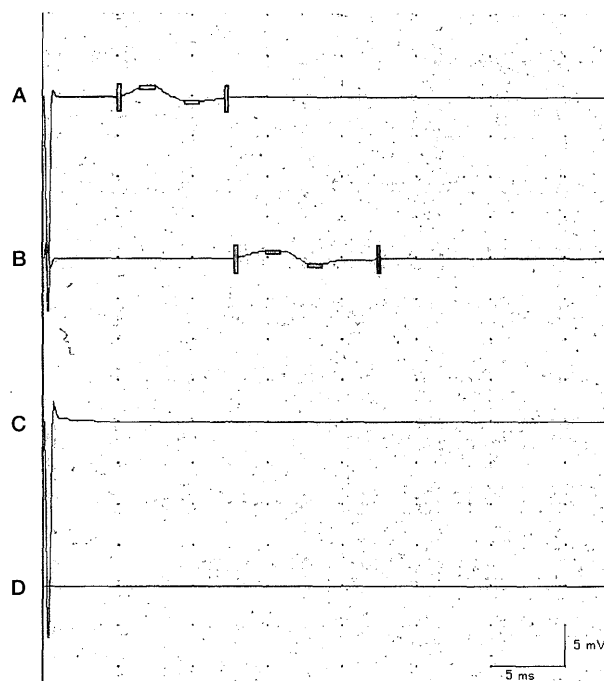


図 4 末梢神経伝導検査 (症例 3).

A: 後脛骨神経, 遠位部刺激. B: 後脛骨神経, 近位部刺激. C: 腓骨神経, 遠位部刺激. D: 腓骨神経, 近位部刺激. 後脛骨神経 CMAP の振幅はやや低下しており, 腓骨神経の CMAP は導出されなかった.

の振幅は比較的保たれており, F 波や運動神経伝導速度も正常であった. 針筋電図では, 全例で線維性収縮自発電位 (fibrillation potential) や巨大な運動単位電位 (motor unit potentials; MUP) などの脱神経所見, および高振幅波形を呈する神経再支配所見を認めた.

## 考 察

今回我々は, 非典型的な ALS に対して従来の電気生理学的検査や病理学的検査以外に筋 MRI が有用であるかどうかを知るために, ALS 患者の下腿筋 MRI を検討した. 臨床的に下肢筋力低下の症状が著しい症例で, 筋 MRI・T2 強調画像における筋内の信号変化が顕著であった. 一般に筋炎疾患の T2 強調画像における信号強度の上昇は, 筋束への血流量の増加<sup>5,6)</sup>や代謝産物の蓄積によるといった報告<sup>7)</sup>があるが, 筋細胞内の水分量の増加が主であるといわれている<sup>8)</sup>. このことから ALS 患者における T2 強調画像の筋内信号変化をおこす病態としては, 脱神経後に細胞内から細胞外へ水分が移行し浮腫性変化が生じている状態が考えられる<sup>9-13)</sup>. また T1 強調画像における低信号から高信号への変化は浮腫性変化から脂肪変性への移行を示唆するため, 脱神経がさらに進行している可能性を示唆する所見となる.

筋内信号変化と末梢神経伝導検査との関連については, 以前に Bryan らが筋 MRI・T2 強調画像における信号変化と CMAP 振幅との間に負の相関があるという結果, すなわち, T2 強調画像における信号変化が顕著で

あれば、それに反して CMAP 振幅の低下を認めるとい  
う知見を報告した<sup>9)</sup>。今回の検討でも、T2強調画像に  
おける筋内信号強度の上昇を認めた6例では、全例下肢  
の筋力低下が著明であり、また末梢神経伝導検査上にお  
いては6例のうち2例で腓骨神経 CMAP の著明な振幅  
低下を認め、3例では CMAP が全く導出されないとい  
う結果が得られた。脱神経の進行を示唆する T1 強調画  
像における高信号変化と臨床症候・CMAP 振幅との関  
連性については、今回の検討では明らかにされなかった。  
このことから、運動ニューロン機能を反映するパラメー  
ターとしては、T1 強調画像よりは T2 強調画像における  
信号変化のほうが臨床の現場では役立つと考えられる。

今回の我々の研究検討から、筋 MRI、特に T2 強調画  
像の信号変化を検出することにより、脱神経筋の分布だ  
けでなく、脱神経筋を支配する運動ニューロンの機能も  
評価できることがわかり、これは ALS 患者の罹患筋の  
臨床的な評価に有用な所見であると考えた。また、発病  
初期に他疾患との鑑別が困難な ALS 症例の場合でも、  
補助検査のひとつとして筋 MRI は有用である。

## 文 献

- 1) 真邊泰宏, 阿部康二: 孤発性 ALS. 神経症候群 II, 領域別症候群シリーズ27 (日本臨床別冊): 316-319, 1999.
- 2) Iwasaki Y, Sugimoto H, Ikeda K, et al: Muscle morphometry in amyotrophic lateral sclerosis. Intern J Neuroscience, **58**: 165-170, 1991.
- 3) 瀬川文徳: MR による ALS における錐体路異常の分析. 臨床神経学, **33**: 835-844, 1993.
- 4) 清水 潤: 多発筋炎/皮膚筋炎と筋 MRI. 神経内科, **60**: 240-246, 2004.
- 5) Archer BT, Fleckenstein JL, Bertocci LA, et al: Effect of perfusion on exercised muscle: MR imaging evaluation. J Magn Reson Imaging, **2**: 407-413, 1992.
- 6) Frank LR, Wong EC, Haseler IJ, et al: Dynamic imaging of perfusion in human skeletal muscle during exercise with arterial spin labeling. Magn Reson Med, **42**: 258-267, 1999.
- 7) Fleckenstein JL, Haller RG, Bertocci LA, et al: Glycogenolysis, not perfusion, is the critical mediator of exercise-induced muscle modifications of MR images. Radiology, **183**: 25-26, 1992.
- 8) Ploutz-Snyder LL, Nyren S, Cooper TG, et al: Different effects of exercise and edema on T2 relaxation in skeletal muscle. Magn Reson Med, **37**: 676-682, 1997.
- 9) Bryan WW, Reisch JS, McDonald G, et al: Magnetic resonance imaging of muscle in amyotrophic lateral sclerosis. Neurology, **51**: 110-113, 1998.
- 10) Bendszus M, Koltzenburg M: Visualization of denervated muscle by gadolinium-enhanced MRI. Neurology, **57**: 1709-1711, 2001.
- 11) Uetani M, Hayashi K, Matsunaga N, et al: Denervated skeletal muscle: MR imaging. Radiology, **189**: 511-515, 1993.
- 12) Hudlicka O, Renkin EM: Blood flow and blood tissue distribution of <sup>86</sup>Rb in denervated and tenotomized muscles undergoing atrophy. Microvasc Res, **1**: 147-157, 1968.
- 13) Fleckenstein J, Watumull D, Connor R, et al: Denervated human skeletal muscle. Radiology, **187**: 213-218, 1993.

**Abstract**

EVALUATION OF MUSCLE MRI IN AMYOTROPHIC LATERAL SCLEROSIS

Yuri BABA<sup>1)</sup>, Yoshiyuki KUROIWA<sup>2)</sup>

<sup>1)</sup>*Department of Neurology, Yokohama City University Medical Center*

<sup>2)</sup>*Department of Neurology, Graduate School of Medicine, Yokohama City University*

Various objective measurements can be used to diagnose amyotrophic lateral sclerosis (ALS). T2-weighted brain MRI images revealed high signal areas at the posterior limb of the internal capsules in ALS patients. Recently, muscle MRI proved useful to evaluate abnormalities of the muscle in myositis patients. Therefore, in the present study, we examined muscle MRI of leg muscles in ALS patients, and correlated MRI with functional measurements, such as muscle strength, and compound muscle action potential amplitude of the tibialis anterior (TA) after stimulation of the peroneal nerve. The subjects consisted of 10 ALS patients (7 males and 3 females), ranging in age from 49 to 87. Neurologic symptoms at the onset of ALS consisted of bulbar dysfunction in one patient, upper extremity involvement in three patients, and lower extremity involvement in six patients. Muscle MRI of the legs was performed in 9 ALS patients. A peripheral nerve conduction study was performed on the peroneal nerve, with the recording electrode over the TA. The T2-weighted muscle MRI images revealed high signal areas in the muscle in six ALS patients, whose muscle weakness existed predominantly in the lower extremities.

Extracellular fluid accumulation has been proposed to be responsible for the signal increase of denervated muscles on T2-weighted muscle MRI images. We assume that muscle MRI is useful to demonstrate the distribution of muscle involvement in ALS patients and to assess the disease's stage.