

## Ультразвуковая визуализация мышц в диагностике бокового амиотрофического склероза

Ю.Н. Рушкевич, Г.В. Заброец, С.А. Лихачев

РНПЦ неврологии и нейрохирургии, Минск, Республика Беларусь

Контакты: Юлия Николаевна Рушкевич [rushkevich@tut.by](mailto:rushkevich@tut.by)

Самой распространенной формой болезни моторного нейрона является боковой амиотрофический склероз (БАС). Данная патология характеризуется вовлечением в патологический процесс центрального и периферического мотонейронов. Одним из специфических симптомов БАС является появление фасцикуляций — произвольных мышечных сокращений, которые иногда могут предшествовать развитию мышечной слабости и атрофий. В данной статье обобщен накопленный практический опыт использования ультразвукового исследования мышц в диагностике фасцикуляций и их распространенности как раннего признака переднеронового поражения при БАС.

**Ключевые слова:** боковой амиотрофический склероз, ультразвуковое исследование, фасцикуляции мышцы, спинальная амиотрофия, цервикальная миелопатия

### Muscle ultrasound imaging in the diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis

Yu.N. Rushkevich, G.V. Zabrodets, S.A. Likhachev

Republican Research and Practical Center for Neurology and Neurosurgery, Minsk, Republic of Belarus

Amyotrophic lateral sclerosis (ALS) is the most common form of motor neuron disease. This pathology is characterized by the involvement of central and peripheral motor neurons in the pathological process. One of the specific symptoms of ALS is fasciculations - involuntary muscle contractions that may occasionally precede the development of muscle weakness and atrophies. This paper summarizes the accumulated practical experience in using muscle ultrasound study in the diagnosis of fasciculations and their prevalence as an early sign of anterior corneal lesion in ALS.

**Key words:** amyotrophic lateral sclerosis, ultrasound study, muscle fasciculations, spinal amyotrophy, cervical myelopathy

#### Введение

Болезнь моторного нейрона (БМН) — группа нейродегенеративных заболеваний, которая характеризуется вовлечением в патологический процесс центрального и периферического мотонейронов (ПМН), двигательных ядер черепных нервов и развитием сходных клинических проявлений в виде прогрессирующих мышечной слабости скелетной и/или бульбарной мускулатуры, мышечных атрофий. Самой распространенной формой БМН является боковой амиотрофический склероз (БАС), удельный вес которого достигает 80 %, поэтому часто термин БМН используется как синоним БАС [1].

Одним из характерных симптомов БАС является появление фасцикуляций, клинически проявляющихся произвольными мышечными сокращениями, которые часто предшествуют или сопровождают мышечную слабость и атрофии [2]. Электромиографическим (ЭМГ) эквивалентом произвольных мышечных сокращений являются потенциалы фасцикуляций (ПФц). Согласно уточненным диагностическим критериям БАС (Awaji-Shima-критерии, 2008) для оценки степени вовлечения ПМН при БАС кли-

нические и электрофизиологические нарушения имеют одинаковую диагностическую ценность. ПФц, также как и все остальные известные виды спонтанной активности (потенциалы фибрилляций, положительные острые волны, «псевдомиотонические залпы» или странные разряды высокой частоты), в норме не выявляются. При БАС в подавляющем большинстве случаев фасцикуляции являются не только частым явлением, но и могут быть генерализованными, даже на ранних стадиях болезни. Известны случаи, когда при неврологическом осмотре обнаружить фасцикуляции трудно, а в случаях выраженного слоя подкожно-жировой клетчатки невозможно, особенно, если фасцикуляции имеют редкую частоту. При ЭМГ-исследовании мышцы игольчатыми электродами описанные трудности не являются препятствием, но психологическое состояние пациента, инвазивность, болезненность методики и необходимость исследования большого числа ключевых мышц в ряде случаев ограничивают применение ЭМГ. Не последнюю роль в современном состоянии оснащения и подготовки специалистов играет и от-

сутствие необходимого оборудования во многих лечебных учреждениях.

**Цель исследования** — изучение возможностей ультразвукового исследования (УЗИ) мышц в регистрации фасцикуляций и их распространенности как косвенного признака поражения мотонейронов передних рогов при БАС.

### Материалы и методы

В исследование включались пациенты с признаками поражения передних рогов спинного мозга. При наличии чувствительных расстройств, мозжечковых и/или экстрапирамидных нарушений, декомпенсации соматического состояния пациенты не включались в исследование. В зависимости от результатов диагностического поиска проводилось распределение пациентов в группы. В основную группу отнесены пациенты с БАС, в группу сравнения — пациенты с медленно прогрессирующим и более «доброкачественным» переднероговым поражением (спинальная амиотрофия — СМА, цервикальная миелопатия — ЦМ). Медленному течению заболевания соответствовали генерализация процесса и постепенное нарастание клинического дефицита в течение нескольких лет. Всего в исследование было включено 150 пациентов (средний возраст  $57 \pm 12,6$  года; 93 мужчины, 57 женщин), которые находились на стационарном лечении в неврологических отделениях РНПЦ неврологии и нейрохирургии или обращались за помощью в консультативно-поликлиническое отделение в период с 2007 по 2012 г. Давность заболевания (медиана и 25; 75 %) с момента появления первых симптомов составила 18 (12; 28) мес. В дополнение в группу контроля вошли 45 здоровых добровольцев (средний возраст  $54 \pm 13,7$  года; 27 мужчин и 18 женщин).

Диагноз БАС основывался на анализе клинко-электронейромиографических данных по уточненным Эль-Эскориальским критериям (Brooks, 2000) с алгоритмом Awaji-Shima: наличие у пациента признаков сочетанного поражения центральных и периферических мотонейронов на 3 уровнях из 4 возможных (ствол мозга, шейный, грудной и поясничный отделы спинного мозга), а также неуклонно прогрессирующее течение заболевания, констатированное при динамическом наблюдении в течение 6 мес.

Оценка функционального состояния пациентов проводилась по шкале нарушений функции при БАС (ALSFRSR — Amyotrophic lateral sclerosis functional rating scale revised, 1999), которая позволяет проанализировать динамику прогрессирования заболевания посредством функциональных возможностей пациента по 12 пунктам: речь, саливация, глотание, письмо, прием пищи и использование посуды, одевание и гигиена, повороты в постели, ходьба, подъем по лестнице, дыхание, ортопноэ, респираторная недостаточность. Оценка по ALSFRSR на момент

включения в основную группу составила  $32,4 \pm 6,9$  балла.

ЭМГ выполняли на диагностическом комплексе VikingSelect, Nicolet (США). У всех пациентов оценивались скоростные и амплитудные характеристики моторных и сенсорных нервных волокон для исключения полиневропатии. С целью верификации поражения нижнего мотонейрона проводилась игольчатая ЭМГ *m. biceps brachii*, T9–12 *mm. paraspinales*, *m. vastus lateralis*, *m. tibialis anterior*.

УЗИ мышц выполняли на аппарате Pro Focus 2202 (В-К Medical, США) с цветным и спектральным доплеровским режимом. Сканирование проводили в В-режиме линейным датчиком 8–12 МГц симметрично с 2 сторон при полном расслаблении мышц в положении пациента лежа на спине. При этом каждая мышца сканировалась в поперечном срезе в зоне максимального поперечного диаметра в течение 60 с.

С целью выявления фасцикуляций, как характерного признака переднерогового поражения, нами был разработан протокол УЗИ ключевых мышц, представляющих основные сегменты длинника цереброспинальной оси. Для определения моторной иннервации конечностей и туловища мы базировались на Стандартах неврологической классификации для больных с повреждением спинного мозга (American Spinal Injury Association — ASIA, 4-я редакция, версия 1996 г.) [3]. УЗИ проводили в рострально-каудальном направлении по 10 ключевым мышцам, представляющим соответствующий миотом с каждой стороны:

C5 — сгибание в локте (*m. biceps*, *m. brachialis*);

C6 — разгибание кисти (*m. extensor carpi radialis longus and brevis*);

C7 — разгибание в локте (*m. triceps*);

C8 — сгибатели пальцев (*m. flexor digitorum profundus*), оцениваются по сгибанию дистальной фаланги среднего пальца;

T1 — отведение мизинца (*m. abductor digiti minimi*);

L2 — сгибание бедра (*m. iliopsoas*);

L3 — разгибание в колене (*m. quadriceps*);

L4 — тыльное сгибание стопы (*m. tibialis anterior*);

L5 — разгибание большого пальца (*m. extensor hallucis longus*);

S1 — сгибание стопы (*m. gastrocnemius*, *soleus*).

Дополнительно исследовались мышцы диафрагмы рта и шеи, иннервируемые каудальной группой черепных нервов (ЧН): грудино-ключично-сосцевидная мышца (11 ЧН, C2 — C4), двубрюшная мышца (5, 7 ЧН), челюстно-подъязычная мышца (5 ЧН), трапециевидная мышца (11 ЧН, C3 — C4), что позволяло косвенно оценить состояние мотонейронов ствола мозга (рис. 1, 2).

Для объективизации вовлечения в патологический процесс грудных сегментов проводили УЗИ прямых мышц живота и паравертебральных мышц спины на уровне T2 — L5.

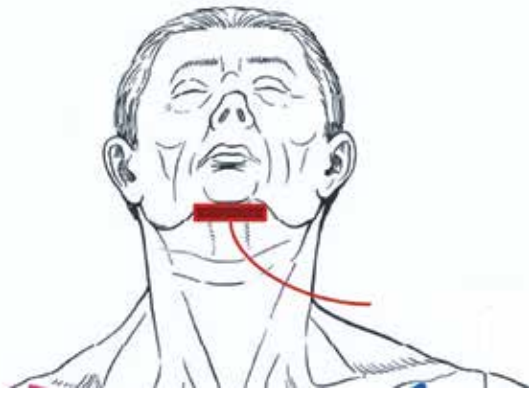


Рис. 1. Расположение датчика при УЗИ мышц диафрагмы рта

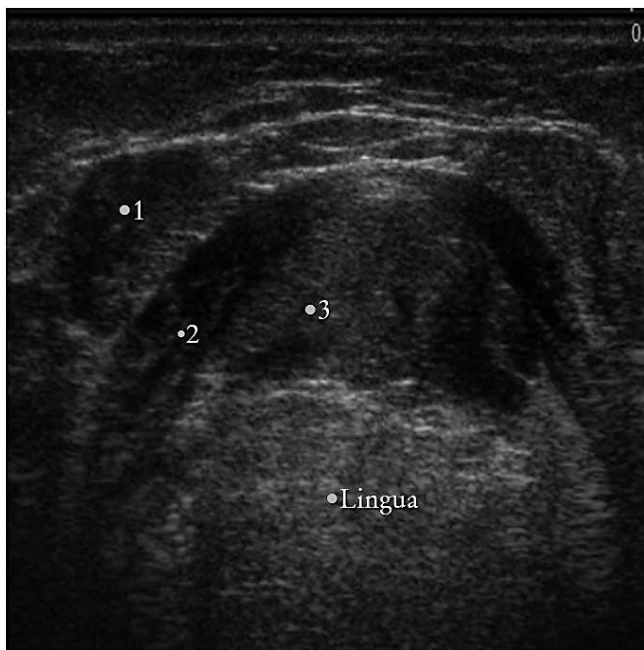


Рис. 2. УЗИ мышц диафрагмы рта (ее строение): 1 – *m. digastricus*; 2 – *m. mylohyoideus*; 3 – *mm. genioglossus, geniohyoideus*

Так как основной задачей нашего исследования являлось уточнение генерализации переднерогового поражения, на данном этапе анализ выраженности фасцикуляций в каждой из исследованных мышц не проводился. Тем не менее для последующей работы в этом направлении мы выделяли следующие степени выраженности фасцикуляций: 0 – нет фасцикуляций; I – единичные редкие фасцикуляции (< 10 за время исследования); II – умеренной степени (10 до 30); III – частые фасцикуляции (> 30 за время исследования). Дополнительно констатировали наличие и выраженность мышечной атрофии, повышение эхо-положительного сигнала, нарушение структурности мышечных волокон.

Во избежание ошибок при применении данного метода необходимо помнить, что снижение или повышение эхогенности мышц может быть отмечено

при отклонении угла сканирующего датчика от 90°. Поэтому следует придерживаться вышеуказанного протокола исследования.

В определенных условиях могут регистрироваться фасцикуляции при отсутствии соответствующей патологии. Данные изменения могут отмечаться при приеме антихолинэстеразных препаратов, нейрометаболической терапии. Для предотвращения данных ошибок требуются тщательное изучение анамнеза заболевания, исключение наличия метаболических или гормональных нарушений, например гипертиреоза, и сопутствующей медикаментозной терапии, отмена препаратов, провоцирующих фасцикуляции, повторное УЗИ мышц пациента проводится не менее чем через 24 ч.

### Результаты

После окончания диагностического поиска распределение 150 пациентов с переднероговым поражением было следующим: 126 (84 %) пациентов с БАС, 11 (7 %) – пациентов с СМА (без уточнения формы), 13 (9 %) – с ЦМ. Возрастная и гендерная структура представлена в таблице.

*Возрастная и гендерная структура исследуемых пациентов*

Нозология	Возраст, медиана (25 %; 75 %)	Муж/жен, абс.
БАС	57 (49; 63)	77/49
СМА	36 (31; 47)	10/1
ЦМ	58 (53; 63)	6/7

*Примечание.* Описание возраста выполнено в непараметрическом формате в связи отсутствием нормальности распределения количественных данных (*W*-критерий Шапиро – Уилка = 0,867, *p* = 0,0117).

Во всех случаях БАС дебютировал с асимметричного вовлечения верхних и/или нижних конечностей: атрофиями, парезами, неловкостью при выполнении тонких движений, фасцикуляциями. Чаще встречалась шейно-грудная форма – 60 (47,6 %) пациентов, пояснично-крестцовая форма – 32 (25,4 %), бульбарная форма – 29 (23 %) пациентов, высокая и генерализованная формы – 4 (3,1 %) и 1 (0,8 %) случаев соответственно. Крампи предшествовали развитию мышечной слабости у 73,8 % пациентов. При проведении динамического наблюдения вторичное вовлечение бульбарной мускулатуры у пациентов с БАС было отмечено в 100 % случаев независимо от первичного очага вовлечения в виде гипотрофии языка, фасцикуляций, изменения выраженности глоточного рефлекса. В неврологическом статусе отмечались смешанные парезы с сочетанием высоких сухожильно-периостальных рефлексов с прогрессирующей гипотрофией мышц конечностей, патологическими знаками.

При ЦМ в статусе отмечались смешанные асимметричные парезы и амиотрофии верхних конечностей,

пирамидная недостаточность в ногах. Клиническая картина характеризовалась отсутствием прогрессирования в течение последних 6–12 мес. У всех пациентов были выявлены нейровизуализационные признаки стеноза на уровне шейного отдела позвоночника, а в 4 случаях – участки миеломалиции.

Для пациентов со СМА было характерно преимущественно дистальное распределение вялых парезов с амиотрофиями. Регистрировался медленный темп прогрессирования симптоматики. Диагноз СМА выставлялся на основании анализа анамнестических и клиничко-нейрофизиологических данных. ДНК-диагностика не проводилась.

Согласно разработанному протоколу УЗИ мышц было выполнено всем вышеописанным пациентам.

Среди пациентов с переднероговым уровнем поражения генерализация процесса (выявление фасцикуляций на 3–4 уровнях) была отмечена при быстром прогрессировании патологического процесса, в то время как при медленно нарастающей симптоматике наблюдалась в небольшом числе случаев. Так, генерализация фасцикуляций по мышцам туловища и конечностей, относящихся к миотомам шейного, грудного и пояснично-крестцового уровней, была выявлена при УЗИ у 122 (96,7 %) пациентов с БАС: у 9 (7,4 %) преобладали фасцикуляции I степени, у 49 (40,2 %) – II степени, частые фасцикуляции III степени выявлялись у 64 (52,5 %) пациентов с БАС. При обработке полученных при УЗИ данных выявлено, что в гипотрофированных мышцах при наличии выраженного пареза или плегии отмечались снижение структурности и повышение эхогенности мышц. При этом на фоне выявленных изменений в мышцах фасцикуляции или не определялись, или отмечались I степени выраженности. При уточнении анамнеза пациенты подтвердили, что на начальных этапах заболевания именно в этих мышцах они ощущали подергивания, которые следует рассматривать как фасцикуляции. Таким образом, именно эти мышцы были ключевыми в дебюте заболевания. Исходя из практического накопленного опыта нами установлено, что тестируемые мышцы подвергаются атрофии в разной степени и разной временной последовательности. Поэтому при выявлении фасцикуляций в более сохраненных мышцах с обеих сторон на каждом из 3 (шейный, грудной, пояснично-крестцовый) или 4 уровней (с учетом бульбарной мускулатуры) мы подтверждали генерализованный характер распределения фасцикуляций.

У большинства пациентов со спондилогенной ЦМ и СМА распределение фасцикуляций носило сегментарный характер. Генерализованные фасцикуляции были отмечены у 1 пациента с СМА и у 1 – с ЦМ. Выявление генерализованных, но единичных мышечных фасцикуляций I степени у 1 пациента со СМА объяснялось последовательным вовлечением мышц верхних и нижних конечностей. Регистрация генера-

лизованных фасцикуляций в 1 случае ЦМ, вероятно, была связана с выявлением распространенных дегенеративных стенозов на шейном и поясничном уровнях с наличием полисегментарной соответствующей клинической симптоматики.

При обследовании 45 здоровых испытуемых только у 5 при УЗИ мышц обнаружены единичные фасцикуляции, в 1–2 проксимальных или дистальных мышцах одной из конечностей. Генерализованных фасцикуляций не выявлено ни в одном случае. При уточнении анамнеза 3 испытуемых отметили значительную физическую нагрузку накануне, 2 – принимали заместительную терапию по поводу дисфункции щитовидной железы. При повторном осмотре без приема гормональных препаратов и физического переутомления фасцикуляции не регистрировались.

#### **Клиническое наблюдение**

*Больная Л., 1953 г.р., поступила в неврологическое отделение РНПЦ неврологии и нейрохирургии с жалобами на слабость и снижение массы мышц верхних конечностей, более выраженное в правой руке, боли в шейном отделе позвоночника. Считает себя больной около 9 мес. Дебют заболевания – со слабости и неловкости в пальцах правой руки, с последующим присоединением слабости в левой руке, похудением мышц рук. В анамнезе – холицистэктомия 5 лет назад.*

*Неврологический статус при поступлении: адекватна, контактна, ориентирована правильно. ЧН – без особенностей. Речь не изменена. Атрофии мышц плечевого пояса, умеренные гипотрофии мышц рук. Визуально единичные фасцикуляции в области дельтовидных мышц. Сила в проксимальных отделах рук снижена до 3,5 баллов справа, 4 баллов слева, в кистях симметрично до 3 баллов. Сила мышц ног не изменена. Сухожильно-периостальные рефлексы с рук: высокие D > S, патологические рефлексы Якобсона – Ласка с 2 сторон; в ногах: коленные и ахилловы рефлексы живые. Подошвенные рефлексы вызываются. Патологических стопных рефлексов нет. Чувствительных нарушений нет. Координаторная функция сохранена.*

*В общеклинических анализах крови и мочи – без патологии.*

*Электрокардиограмма: ритм синусовый, регулярный, частота сердечных сокращений – 72 уд/мин, нормальное положение электрической оси сердца. Признаки гипертрофии левого желудочка.*

*Анализ спинномозговой жидкости: бесцветная, прозрачная, общий белок – 0,27 г/л, глюкоза – 3,03 ммоль/л, цитоз – 2/3, лимфоциты – 2.*

*Биохимия крови в пределах нормы: общий белок – 62,7 г/л, мочевины – 6,0 ммоль/л, креатинин – 60 мкмоль/л, холестерин – 4,3 ммоль/л, триглицериды – 1,3 ммоль/л, билирубин общий – 9,5 мкмоль/л, билирубин связанный – 1,9 мкмоль/л, глюкоза – 4,6 ммоль/л, натрий – 140 ммоль/л, калий – 4,0 ммоль/л, аспартатаминотрансфераза – 15 U/L, аланинаминотрансфераза – 20 U/L, креатинфосфокиназа – 150 U/L.*

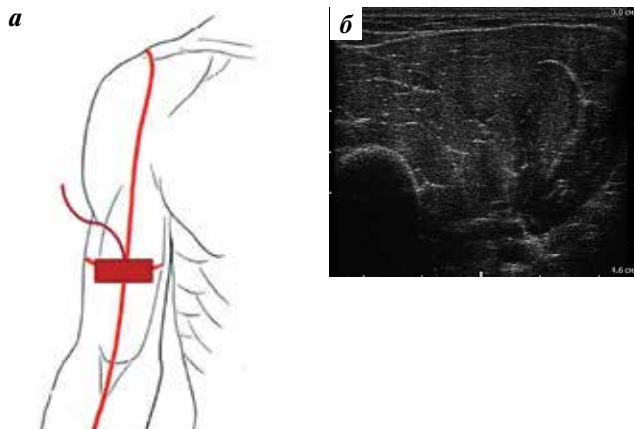


Рис. 3. Схема выполнения (а) и фрагмент УЗИ *m. biceps brachii* (б) пациента с БАС через 3 мес после появления симптомов заболевания

Реакция Вассермана — отрицательная.

УЗИ симметричных ключевых мышц: частые фасцикуляции III степени выраженности в дельтовидной и двуглавой мышцах плеч (С5), разгибателях кистей (С6), трехглавых мышцах (С7), мышцах кистей (С8 — Т1), паравerteбральных мышцах спины; I степени — слева в четырехглавой мышце бедра (L3), передней большеберцовой мышце (L4), длинных и коротких подошвенных сгибателях стопы (L5 — S1). Выявленные фасцикуляции носят генерализованный характер, что свидетельствует о поражении ПМН на 3 уровнях спинного мозга (шейный, грудной, пояснично-крестцовый отделы).

Электронейромиография (ЭНМГ): патология на уровне переднероговых структур спинного мозга на уровне шейных и пояснично-крестцовых сегментов.

Клинический диагноз: БАС, шейно-грудная форма, смешанный умеренный верхний парапарез.

При повторном осмотре через 6 мес выросла слабость в конечностях, выраженность амиотрофий как дистальных, так и проксимальных отделов, присоединились затруднения при разговоре, поперхивание при приеме пищи. При проведении УЗИ дополнительно были выявлены фасцикуляции в мышцах диафрагмы рта.

На рис. 3, 4 отражена динамика прогрессирующей гипотрофии с утратой эхо-структурности и усилением эхо-положительного сигнала при УЗИ на примере *m. biceps brachii*.

### Обсуждение

В норме в расслабленной мышце при ЭМГ обычно регистрируется биоэлектрическое молчание. Мышечные подергивания или изолированные фасцикуляции, не сопровождающиеся никакими иными неврологическими симптомами и изменениями объема мышц, описаны у здоровых лиц в мышцах голени, круговой мышце глаза и редко носят постоянный характер. Фасцикуляции — результат сокращения мышечных волокон, принадлежащих одной двигательной единице, что визуально проявляется быстрыми неритмичными сокращениями скелетных мышц. Клинически

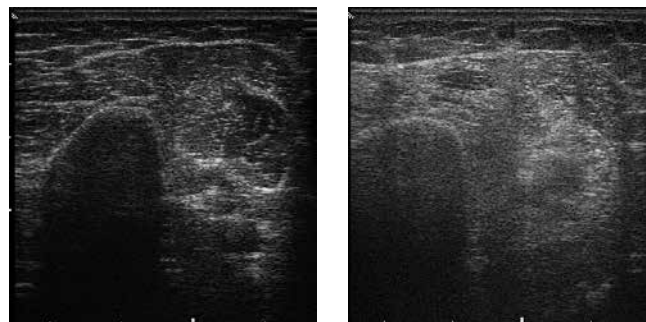


Рис. 4. УЗИ *m. biceps brachii* у пациентки с БАС. Динамика прогрессирования заболевания через 9 и 15 мес от начала заболевания

значимые фасцикуляции можно спровоцировать перкуссией мышцы, а также наблюдать их появление и увеличение частоты после физической нагрузки.

Фасцикуляции являются составляющими симптомокомплекса поражения ПМН наряду с парезом, атрофией мышцы, снижением рефлексов и представляют собой единичные неритмичные разряды (обычно с частотой менее 1–2 Гц) потенциалов действия групп мышечных волокон, иннервируемых одним мотонейроном [4]. При фасцикуляциях пациенты обычно ощущают мышечные подергивания, а при игольчатой ЭМГ в покое обнаруживаются ПФЦ, которые не отличаются по своим параметрам от потенциалов двигательных единиц при произвольном мышечном напряжении. Данный вид спонтанной мышечной активности может генерироваться на любом участке ПМН от тела до терминальных пластинок нерва. Отражая состояние ПМН, ПФЦ встречаются как в норме, так и при широком спектре нервно-мышечной патологии (БМН, периферические аксональные невропатии, радикулопатии), метаболических нарушениях (гипертиреозидизм), при приеме некоторых медикаментов (антихолинэргические препараты) [4, 5]. При БМН регистрация ПФЦ расценивается как признак денервации, но не является патогномичным для данной патологии признаком. Выявления ПФЦ без регистрации таких денервационных феноменов, как потенциалы фибрилляций и положительные острые волны, недостаточно для подтверждения прогрессирующего поражения ПМН [5–7]. Тем не менее наличие денервационных феноменов при миопатиях различного генеза, а также возможность назначения антихолинэстеразных препаратов с провокацией ПФЦ создают дополнительные трудности в интерпретации полученных результатов обследований. Тщательный сбор анамнеза, динамическое наблюдение, результаты биохимического анализа помогают уточнить диагноз.

УЗИ мышц наряду с рутинной ЭМГ позволяет выявлять фасцикуляции в мышцах, иннервируемых мотонейронами ствола и сегментами спинного мозга, а также показать генерализацию процесса и темпы прогрессирования заболевания. Использование УЗИ в качестве способа выявления фасцикуляций — полез-

ный вспомогательный и достаточно информативный метод, повышающий эффективность диагностики БМН. Так, в исследовании S. Misawa и соавт. была оценена чувствительность ЭМГ и УЗИ в диагностике БАС [8]. Был исследован 81 пациент (54 мужчины и 27 женщин) в возрасте от 30 до 86 лет (средний возраст 65 лет) при средней давности появления симптомов заболевания 16 (от 3 до 30) мес. С помощью этих методов тестировались 6 мышц: *mm. biceps brachii, I dorsalis interosseous, T10 paraspinalis, vastus lateralis, tibialis anterior*. ЭМГ-запись проводилась в течение не менее 30 с. Фасцикуляции были обнаружены у 71 (88 %) пациента по ЭМГ и у 79 (98 %) — при УЗИ. При этом выявленные различия являлись статистически значимыми ( $p = 0,02$ ). В результате число пациентов с достоверно установленным БАС по уточненным Эль-Эскориальским критериям с алгоритмом Awaji-Shima по данным ЭМГ возросла с 17 до 31 %, а при совместной оценке фасцикуляций по результатам ЭМГ и УЗИ — до 53 %. При этом увеличение на 10 % ( $n = 8$ ) было обусловлено дополнительным выявлением фасцикуляций в языке [8].

Доброкачественные фасцикуляции не редкость, по сообщениям ряда авторов, они часто выявляются после энергичных физических упражнений, имеют тенденцию к более высокой частоте и возникают в обычно в определенных мышечных группах, например в круговых мышцах глаз [4, 5, 9]. По критериям Awaji-Shima рекомендуется учитывать ПФц сложной формы, однако при проведении УЗИ не возможна дифференцировка морфологии фасцикуляций. При этом K.R. Mills показал, что и при доброкачественных фасцикуляциях отмечается полифазность формы [10]. Тем не менее УЗИ следует применять в качестве дополнительного инструмента для диагностики БАС при обязательном наличии признаков хронической денервации, выявленной при игольчатой ЭМГ [11–14].

Количественный подсчет фасцикуляций не всегда корректно отображает тяжесть патологии, так как на ранних стадиях заболевания отмечается постепенное увеличение частоты фасцикуляций с последующим снижением на поздних стадиях одновременно со значительной утратой двигательных нейронов [9]. Эти данные нашли косвенное подтверждение и в нашей работе. Исследование мышц языка является важным в определении распространенности поражения моторных нейронов. При этом часто бывает трудно определить наличие фасцикуляций в связи со сложно-

стью достижения пациентом полного расслабления [15], особенно в мышцах языка или дна рта. Частота выявления фасцикуляций в языке с помощью ЭМГ и УЗИ широко обсуждается в научной литературе [8, 16]. Ряд авторов предполагают, что относительная редкость выявления ПФц при ЭМГ по сравнению с УЗИ объясняется тем, что при УЗИ выявляются фибрилляции, характеризующиеся большей ритмичностью и частотой. Тем не менее современная ультразвуковая аппаратура позволяет дифференцировать подвижность структур мышечной ткани в размере до 0,1 мм в диаметре. Выявление асинхронных подергиваний мышечной ткани в диаметре более 3 мм позволяет аргументировать принадлежность их к фасцикуляциям, выявленной спонтанной активности в языке [16].

В работах по оптимизации времени проведения игольчатой ЭМГ для достоверного выявления фасцикуляций показано, что для выявления 1 ПФц целесообразно продление регистрации до 90 с, а для 5 ПФц — до 180 с [17]. Напротив, даже 30-секундный период при УЗИ позволяет обнаружить фасцикуляции у 98 % пациентов.

В проведенном нами исследовании показано, что УЗИ мышц является доступным и простым методом обнаружения фасцикуляций и оценки динамики прогрессирования патологического процесса. Генерализация фасцикуляций, как признака переднерогового поражения, с вовлечением длинника цереброспинальной оси на 3–4 уровнях, выявлялась в 96,7 % случаев в основной группе у пациентов с БАС. Полученные результаты позволяют использовать УЗИ мышц в качестве скрининг-метода при подозрении на БАС и с последующим направлением пациента на ЭМГ-обследование, а также как вспомогательный метод, повышающий чувствительность ЭМГ-исследования в дифференциальной диагностике нервно-мышечной патологии.

УЗИ мышц — безболезненная, легко воспроизводимая и доступная методика для большинства учреждений здравоохранения амбулаторного и стационарного звеньев. Комбинация ультразвукового и электрофизиологического методов диагностики позволит ускорить диагностический алгоритм при подозрении на поражение мотонейронов передних рогов спинного мозга, повысить уровень дифференциальной диагностики нервно-мышечных заболеваний, рациональнее и избирательнее использовать ЭНМГ-исследование.

## ЛИТЕРАТУРА

1. Завалишин И.А. Боковой амиотрофический склероз. М., 2009. 272 с.
2. Brooks B.R., Miller R.G., Swash M. et al.

World Federation of Neurology Research Group on Motor Neuron Diseases. El Escorial revisited: revised criteria for the diagnosis of

amyotrophic lateral sclerosis. *Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord* 2000;1:293–299.

3. Maynard F.M., Bracken M.B., Creasey G. et al. International Standards for Neurological and Functional Classification of Spinal Cord Injury. *Spinal Cord* 1997;35(5):266–74.
4. Preston D.C., Shapiro B.E. Electromyography and neuromuscular disorders: clinical-electrophysiologic correlations!; 2<sup>nd</sup> ed., Philadelphia: Elsevier, 2005. 685 p.
5. Clinical neurophysiology; ed. J.R. Daube, D.I. Rubin. 3<sup>rd</sup> ed. NY: Oxford University Press, Inc, 2009. 886 p.
6. Николаев С.Г., Банникова И.Б. Электромиографическое исследование в клинической практике. Иваново, 1998. 120 с.
7. Сердюк А.В., Левицкий Г.Н., Скворцова В.И. Изучение денервационно-реиннервационного процесса при болезни двигательного нейрона и доброкачественных заболеваниях мотонейронов. *Журн неврол и психиатр* 2006;2:37–43.
8. Misawa S., Noto Y., Shibuya K. et al. Ultrasonographic detection of fasciculations markedly increases diagnostic sensitivity of ALS *Neurology* 2011;77:1532–7.
9. Mayans D., Cartwright M.S., Walker F.O. Neuromuscular Ultrasonography: Quantifying Muscle and Nerve Measurements *Phys Med Rehabil Clin N Am* 2012; 23(1):133–48.
10. Mills K.R. Characteristics of fasciculations in amyotrophic lateral sclerosis and the benign fasciculation syndrome. *Brain* 2010;133:3458–69.
11. Walker F.O., Donofrio P.D., Harpold G.J. et al. Sonographic imaging of muscle contraction and fasciculations: a correlation with electromyography. *Muscle Nerve* 1990;13:33–9.
12. Wenzel S., Herrendorf G., Scheel A. et al. Surface EMG and myosonography in the detection of fasciculations: a comparative study. *J Neuroimaging* 1998;8:148–54.
13. Li T.M., Day S.J., Alberman E. et al. Differential diagnosis of motoneurone disease from other neurological conditions. *Lancet* 1986;2:731–3.
14. Okita T., Nodera H., Shibuta Y. et al. Can Awaji ALS criteria provide earlier diagnosis than the revised El Escorial criteria? *J Neurol Sci* 2011;302:29–32.
15. Finsterer J., Erdorf M., Mamoli B. et al. Needle electromyography of bulbar muscles in patients with amyotrophic lateral sclerosis: evidence of subclinical involvement. *Neurology* 1998;51: 1417–22.
16. Boekestein W.A., Misawa S., Schelhaas H.J. et al. Diagnostic Sensitivity of ALS. Author Response: *Neurology* 2012;78:370.
17. Mills K.R. Detecting fasciculations in amyotrophic lateral sclerosis: duration of observation required. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2011;82:549–51.