

短 報

Hot cross bun 徴候を認めた橋及び両側中小脳脚梗塞の1例

葛目 大輔*, 森本 優子, 堤 聰, 山崎 正博, 細見 直永

社会医療法人近森会近森病院脳神経内科

要旨: 高血圧、糖尿病で加療中の71歳男性がふらつきと呂律困難を生じ、右橋及び小脳梗塞と診断された。その後1ヶ月後、体が左に傾くようになり、神経学的所見として構音障害と小脳性体幹失調が認められた。心電図は心房細動を示した。頭部MRI拡散強調画像では左右小脳半球及び中小脳脚に高信号病変あり。心原性脳塞栓症に対してダビガトラン300mg/日の内服を行った。発症第12日目に転院した。72歳時に行った頭部MRI T_2^* 画像では橋にhot cross bun sign (HCBs)を認めた。HCBsの要因として、橋及び両側中小脳脚梗塞による橋小脳路の順行性または逆行性変性（あるいはその両方）が関与したと考えた。

Key words: 心原性脳塞栓症、両側中小脳脚、hot cross bun 徴候

はじめに

Hot cross bun sign (HCBs)は頭部MRI T_2 強調画像でみられる橋の十字状の高信号変化である。HCBsは橋と小脳をつなぐ橋横線維や橋内の神経細胞が選択的に消失することや、グリオーシスによって生じるとされている^{1,2)}。このHCBsは多系統萎縮症で特徴的な所見であるが、多系統萎縮症における出現率は24～55%と報告されている^{3,4)}。またHCBsは多系統萎縮症に特異的な所見ではなく、過去には遺伝性脊髄小脳変性症、進行性多巣性白質脳症、傍腫瘍症候群、クロイツフェルト・ヤコブ病、視神経脊髄炎、多発性硬化症などで報告されているが^{3,4)}、脳梗塞による報告は少ない^{5,6)}。

我々は橋及び両側中小脳脚 (middle cerebellar peduncle, 以下MCPと略記)に脳梗塞を来し、経時的な画像所見でHCBsと小脳萎縮を観察した症例を経験したので、これを報告する。

症 例

症例: 71歳 男性

主訴: ふらつき、呂律困難

既往歴: 高血圧症、糖尿病。

現病歴: 起床時よりふらつき、呂律困難が出現したため、当院救急外来を受診した。神経学的所見では構音障害、左上肢に小脳性失調を認めた (NIH Stroke Scale (NIHSS) 2点)。頭部MRI拡散強調画像では右橋、左小脳半球に散在性に点状の高信号病変を認めた (Fig. 1A, B)。MRAでは右椎骨動脈に高度狭窄に加え、左椎骨動脈の描出不良が認められた (Fig. 1C)。小脳梗塞と診断し抗血栓療法が考慮されたが、本人が治療を拒否し、自宅に帰宅された。その後1ヶ月後、体が左に傾き (発症当日)、その翌日より嘔吐を認めるようになったため、当院救急外来を再度受診した (発症第2日目)。

入院時現症: 身長171cm、体重77.6kg、血圧226/174mmHg、心拍数124/分・不整、SpO₂97% (室内気)。心肺腹部に異常なし。神経学的所見では意識清明だが、構音障害、左上肢の小脳性運動失調と小脳性体幹失調、右Babinski徵候を認めた (NIHSS 3点)。

入院時検査所見: 生化学検査: HbA1c 7.2%, LDLコレステロール179mg/dl, BNP値177pg/ml, クレアチニン0.74mg/dl, 推定クレアチニクリアランス (Cockcroft-Gault法) 100.5ml/min。

心電図: 心拍数122拍/分、心房細動であり、左心室肥大を示唆するST-T変化あり。

経胸壁心エコー: 求心性左心室肥大を認める以外に、特記すべき事項なし。

頸動脈エコー: 右内頸動脈に2.4mm、左内頸動脈に4.1mmのプラークを認めるが、流速の上昇なし。右椎骨動脈の流速は正常であったが、左椎骨動脈の流速は末梢閉塞を示唆する所見であった。

頭部MRI: 拡散強調画像で両側小脳半球、左橋及びMCPに高信号病変あり (Fig. 1D～F)。 T_2 強調画像では前述の部位は淡い高信号を呈していた (Fig. 1G～I)。 T_2^* 強調画像ではHCBsは認めなかった (Fig. 1J, K)。MRAでは脳底動脈が描出されなかつた (Fig. 1L)。

入院経過: 後方循環系を中心とした心原性脳塞栓症に対してエダラボンによる治療を開始した。これと併せてダビガトラン300mg/日の内服とリハビリテーションを行った。入院経過中、神経症状のさらなる悪化は認めなかった。発症第12日目にリハビリテーション専門病院に転院した。同院でリハビリテーションを行い、発症から第88日目に退院した。

72歳時 (発症第508病日)、経過観察目的で頭部MRIを実施した。 T_2 強調画像では右橋、両側小脳半球及びMCPに高信号病変を認めた (Fig. 2A～C)。 T_2^* 強調画像では出血性梗塞による

(Received June 20, 2023; Accepted November 15, 2023; Published online in J-STAGE on February 17, 2024)

This article is available in Japanese with an abstract in English at www.jstage.jst.go.jp/browse/clinicalneurol.

©2024 Japanese Society of Neurology



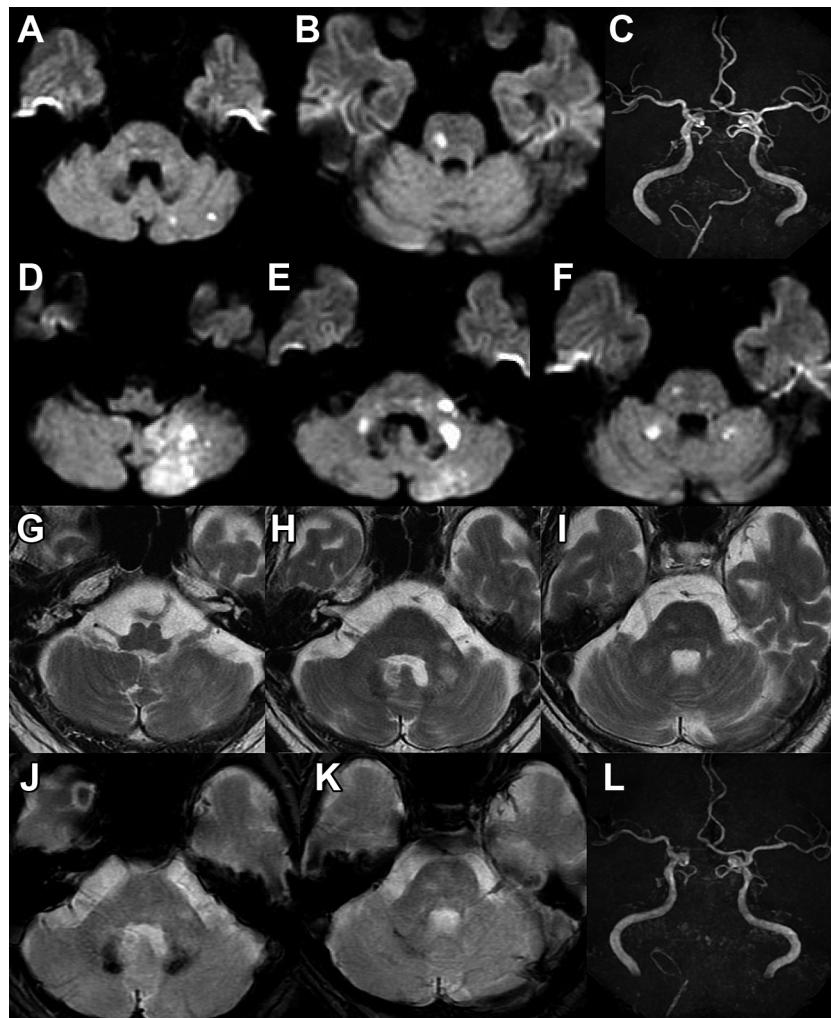


Fig. 1 Diffusion-weighted images (DWI), T₂-weighted images (T₂WI), T₂^{*}-weighted images (T₂^{*}WI) and MR angiographies on brain MRI. A, B: DWI showed high signal lesions in the left cerebellar hemisphere and the right pons (1.5 T; TR 4,000 ms, TE 79.5 ms, b = 1,000). C: MRA showed severe stenosis in the right vertebral artery and the left vertebral artery was not depicted (1.5 T; TR 36 ms, TE 6.8 ms). D, E, F: DWI showed high signal lesions in the right pons, bilateral cerebellar hemisphere and middle cerebellar peduncles (1.5 T; TR 5,000 ms, TE 108.8 ms, b = 1,000). G, H, I: T₂WI showed high signal lesions in the right pons, bilateral cerebellar hemisphere and middle cerebellar peduncles (1.5 T; TR 4,026 ms, TE 112 ms). J, K: T₂^{*}WI showed low signal lesions in the bilateral dentate nuclei and HCBs was not depicted (1.5 T; TR 850 ms, TE 25 ms). L: The basilar artery was not visualized on MRA (1.5 T; TR 36 ms, TE 6.8 ms).

と考えられる両側小脳半球の低信号病変に加え、橋に HCBs を認めた (Fig. 2D～F)。T₁ 強調画像では第 4 脳室の拡大と小脳萎縮を認めた (Fig. 2G～I)。MRA では脳底動脈は描出されていた (Fig. 2J)。

一連の経過で小脳性体幹失調は残存したが、多系統萎縮症を示唆するようなパーキンソン症状や自律神経障害は認めず、傍腫瘍症候群を示唆するような悪性腫瘍やクロイツフェルト・ヤコブ病を示唆するような画像所見は認めなかった。

考 察

MCP は橋基底部と小脳を結ぶ巨大な線維束で構成され、橋核は橋横線維および MCP を介して対側小脳に神経線維を投射することによって、橋小脳路を構成する。この橋小脳路に何らかの要因によって順行性または逆行性変性 (あるいはその両方)

が生じることによって、橋や小脳に萎縮を生じるとされている⁶⁾。自験例では発症から第 508 病日に実施した頭部 MRI では小脳萎縮を認めた。この要因として右橋中部、左橋下部及び両側 MCP 梗塞による順行性変性と小脳の出血性梗塞が小脳萎縮に関与したと考えた。また HCBs に関しても、橋梗塞による橋小脳路の順行性変性に加え、両側 MCP 梗塞が HCBs を呈しうること⁷⁾から、MCP 病変からの逆行性変性も関与した可能性を考えた。

HCBs は多系統萎縮症に特異的な所見ではなく、他の疾患でも報告されているが³⁾⁴⁾、脳梗塞による報告は少ない⁶⁾⁷⁾。Nishida らは、頭部 MRI 画像の HCBs から「多系統萎縮症」が疑われたが、症状が進行しない小脳失調のみで経過した症例を報告した。この例では、多系統萎縮症を示唆する所見は乏しく、既往の両側 MCP 梗塞が HCBs の原因と考えられた。HCBs を検出した際

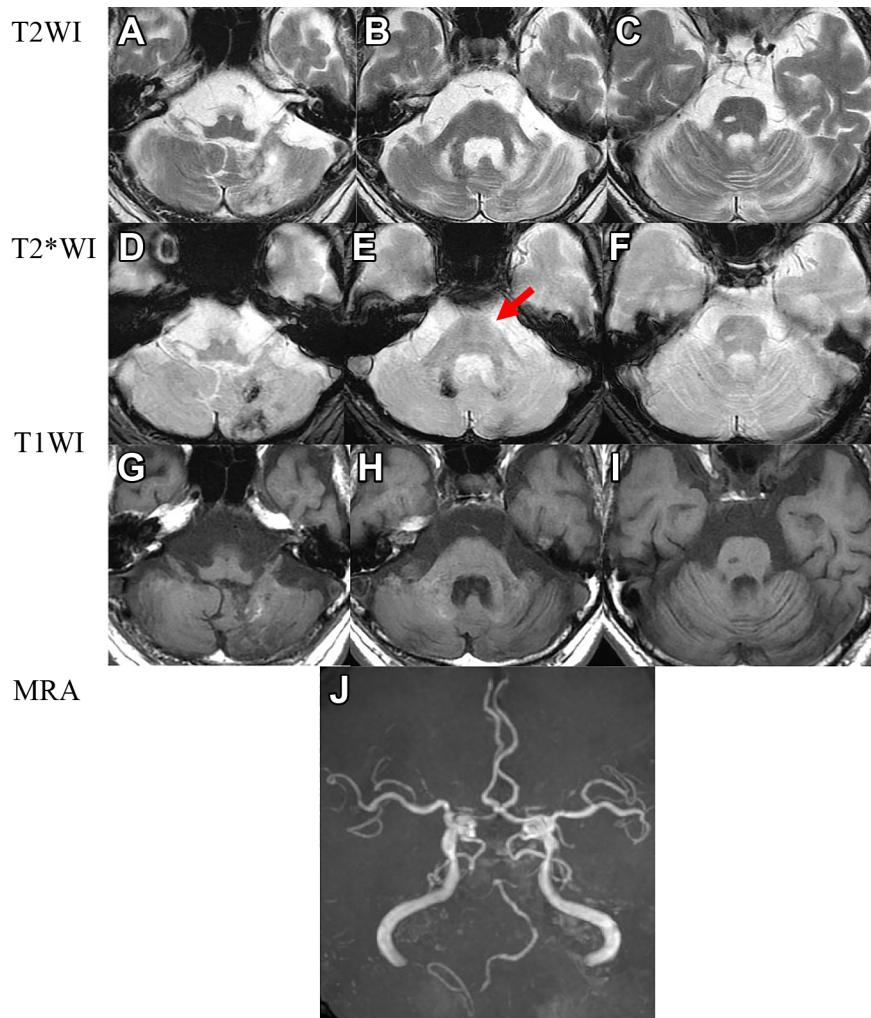


Fig. 2 T_2 -weighted images (T_2 WI), T_2^* -weighted images (T_2^* WI), T_1 -weighted images (T_1 WI) and MR angiography on brain MRI.

A, B, C: T_2 WI showed high signal lesions in the right pons, bilateral cerebellar hemisphere and middle cerebellar peduncles. Hot cross bun sign (HCBs) was not clearly detected on T_2 WI (1.5 T; TR 4,000 ms, TE 111.416 ms). D, E, F: T_2^* WI showed low signal lesions in the left cerebellar hemisphere and right dentate nucleus. HCBs was clearly detected on T_2^* WI (arrow) (1.5 T; TR 800 ms, TE 25 ms). G, H, I: T_1 WI showed enlargement of fourth ventricle and mildly cerebellar atrophy (1.5 T; TR 633.336 ms, TE 13 ms). J: MRA depicted the right vertebral artery and basilar artery and showed severe stenosis in the basilar artery, but not in the left vertebral artery.

には、多系統萎縮症だけではなく、橋小脳路における脳梗塞が原因になり得ることに留意する必要がある。

両側 MCP の脳梗塞は比較的稀である。一般に、MCP 梗塞は片側性または両側性の椎骨動脈の閉塞や狭窄により脳底動脈の還流が低下し、脳底動脈の分枝である前下小脳動脈に虚血を招くことによって生じる⁶⁾⁸⁾。自験例は、心房細動によって生じた塞栓子が脳底動脈を閉塞させ、橋及び MCP の梗塞を来した結果 HCBs を生じた。また自験例及び Roh らの報告⁶⁾では発症してから 1 年後に実施した頭部 MRI で HCBs を認めていることを踏まえると、両側 MCP 梗塞による HCBs の出現にはある程度の年月が必要であると思われた。

自験例では頭部 MRI T_2 強調画像では HCBs は明瞭ではなかったが、 T_2^* 強調画像でより明瞭に HCBs を認めた。Deguchi らは多系統萎縮症の症例において、 T_2 強調画像よりも T_2^* 強調画像の方が HCBs をより検出しやすいことを報告している⁹⁾。同様

に Kasahara らは T_2 強調画像よりもプロトン密度強調画像の方が HCBs をより検出しやすいことを報告している¹⁰⁾。HCBs を検出する際は T_2 強調画像よりも T_2^* 強調画像やプロトン密度強調画像を用いて判断するのが望ましいと思われた。

結語

両側 MCP 梗塞発症から約 1.4 年後の頭部 MRI 画像検査で HCBs を認めた症例を経験した。HCBs の要因として、橋梗塞による橋小脳路の順行性変性に加え、両側 MCP 梗塞による逆行性変性も関与した可能性を考えた。HCBs を検出した際には、多系統萎縮症以外に自験例のように両側 MCP 梗塞によって発症することがあるので、その発症要因に留意する必要がある。

文 献

- 1) Shrivastava A. The hot cross bun sign. Radiology 2007;245: 606-607.
- 2) Takao M, Kadokawa T, Tomika Y, et al. 'Hot-cross bun sign' of multiple system atrophy. Intern Med 2007;46:1883.
- 3) Pradhan S, Tandon R. Relevance of non-specific MRI features in multiple system atrophy. Clin Neurol Neurosurg 2017;119:29-33.
- 4) Way C, Pettersson D, Amie Hiller A. The 'Hot cross bun' sign is not always multiple system atrophy: etiologies of 11 Cases. J Mov Disord 2019;12:27-30.
- 5) Zhu SZ, Li HL, Deng B, et al. Various diseases and clinical heterogeneity are associated with "Hot Cross Bun". Front Aging Neurosci 2020;12:592212.
- 6) Roh SY, Jang HS, Kim TH. Hot cross bun sign following bilateral pontine infarction: a case report. J Mov Disord 2013;6:37-39.
- 7) Nishida K, Futamata N. Hot cross bun sign in bilateral middle cerebellar peduncle infarction. Stroke 2023;54:e163-e164.
- 8) 高松和弘, 大田泰正, 佐藤昇樹ら. 中小脳脚限局梗塞の検討. 脳卒中 1997;19:138-144.
- 9) Deguchi K, Ikeda K, Kume K, et al. Significance of the hot-cross bun sign on T2*-weighted MRI for the diagnosis of multiple system atrophy. J Neurol 2015;262:1433-1439.
- 10) Kasahara S, Miki Y, Kanagaki M, et al. "Hot cross bun" sign in multiple system atrophy with predominant cerebellar ataxia: a comparison between proton density-weighted imaging and T2-weighted imaging. Eur J Radiol 2012;81:2848-2852.

COI :著者全員に本論文に関連し、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。

***Corresponding author :**葛目大輔

社会医療法人近森会近森病院脳神経内科 (〒 780-8522 高知市大川筋 1-1-16)

A case of bilateral middle cerebellar peduncle infarction with hot cross bun sign

Daisuke Kuzume, M.D., Yuko Morimoto, M.D., Satoshi Tsutsumi, M.D., Ph.D., Masahiro Yamasaki, M.D. and Naohisa Hosomi, M.D., Ph.D.

Department of Neurology, Chikamori Hospital

Abstract: A 71-year-old man with hypertension and diabetes mellitus presented to our hospital because he felt lightheaded. Diffusion-weighted images (DWI) on brain MRI showed high signal lesions in the left cerebellar hemisphere and the right pons. The diagnosis of cerebellar infarction was made, but he refused treatment. One month later, he came to our hospital because his body leaned to the left. Neurological examination revealed dysarthria and cerebellar truncal ataxia. An electrocardiogram showed atrial fibrillation. DWI on brain MRI showed high signal lesions in the bilateral cerebellar hemispheres and middle cerebellar peduncles (MCP). Dabigatran 300 mg/day was administered for cardiogenic cerebral embolism. On the 12th day of onset, he was transferred to a rehabilitation hospital. At 72 years old, T₂*-weighted images on brain MRI showed hot cross bun sign (HCBs) in the pons. We considered that HCBs were caused by antegrade or retrograde degeneration (or both) of pontine infarcts and bilateral MCP infarcts in the pontine cerebellar tract. It seemed preferable to use T₂*-weighted images or proton density-weighted images rather than T₂-weighted images to detect HCBs. When HCBs is detected, it should be noted that HCBs can be caused by bilateral MCP infarcts in addition to multiple system atrophy.

Key words: cardiogenic infarction, bilateral middle cerebellar peduncle, hot cross bun sign

Rinsho Shinkeigaku (Clin Neurol) 2024;00:000-000

doi: 10.5692/clinicalneurol.cn-001897