

Оглядові статті

УДК 616.22-008.5:616.831.71-006

Литовченко А.И.

Отдел физиологии стресса, адаптации и общей санокреатологии, Институт физиологии и санокреатологии Академии наук Молдовы, г. Кишинев, Республика Молдова, Национальный научно-практический центр педиатрической хирургии «Академик Наталья Георгиу», г. Кишинев, Республика Молдова

Нарушения речи при опухолях мозжечка

Изложены особенности нарушений речи у больных с опухолями мозжечка, частота их появления в зависимости от характера поражения, проанализированы факторы риска и гипотезы относительно генеза церебеллярного мутизма.

В качестве универсального поражения мозжечка рассмотрен феномен дисметрии, который проявляется не только в вербальной, но и сенсомоторной, эмоционально-поведенческой и когнитивной сферах.

Ключевые слова: мозжечок, опухоли, нарушения речи.

В 50-60 годах XX столетия нарушения речи при поражении мозжечка разделяли на артикуляторные вербальные и голосовые. В дальнейшем появились публикации о роли мозжечка в физиологических механизмах речи как в моторном, так и когнитивном аспектах, установлено, что правое полушарие мозжечка имеет тесные связи с левым полушарием большого мозга и участвует в реализации вербальных функций [1, 2].

При опухолях мозжечка нарушения речи обнаружены у 42% детей [3], расстройства плавности речи — у 95% [4]. У детей с астроцитомой мозжечка после операции дизартрию отмечали у 22%, затруднения адекватного выбора слов и нарушение плавности речи — у 30% [5]. Отрывистая речь выявлена у 1,2% детей с астроцитомой, у 2,9% — с медуллобластомой мозжечка [6].

При анализе вербальных расстройств у детей с опухолями мозжечка речевой дефицит отмечен у 37%, сочетание речевого дефицита и пространственно-зрительных расстройств — у 16%, дефицит речевой памяти — у 33% [7]. По данным нейропсихологического анализа речи у детей с опухолями мозжечка нарушение письменной речи выявлено у 47,2%, плавности речи — у 50%, затруднение в распознавании фонем без иммобилизации языка — у 55,6%, с иммобилизацией языка — у 77,8% [8].

После удаления опухоли мозжечка возможно появление немоты длительностью до 90 сут, иногда до 10 мес [9]. Описаны наблюдения мозжечковой немоты продолжительностью 2,5–7 лет после операции [10]. Синдром мозжечковой немоты обнаружен у 24% из 450 обследованных детей (тяжелая форма мутизма — у 43%, умеренная — у 49%, легкая — у 8%) [11].

Основные гипотезы, относящиеся к причинам возникновения церебеллярного мутизма, могут быть систематизированы следующим образом [12, 13]:

- спазм кровеносных сосудов после операции с ишемией мозжечка и структур ствола головного мозга;

- отек после операции;

- дисфункция дофаминергических групп клеток среднего мозга А9 и А10 и восходящей ретикулярной формации;

- накопление или дефицит нейротропных веществ в пораженной зоне мозжечка;

- компрессия/декомпрессия структур мозжечка и ствола головного мозга;

- двустороннее повреждение зубчатых ядер и *interpositus* или афферентных/эфферентных путей с участием этих ядер;

- дисфункция или повреждение нейрональных связей мозжечок–головной мозг, участвующих в реализации вербальных функций;

- нарушение циркуляции спинномозговой жидкости;

- воспалительные процессы после операции (менингит и др.);

- психоэмоциональные факторы и посттравматический стресс.

Описаны два типа послеоперационного мутизма при опухолях мозжечка [14]. Первый тип появляется вследствие хирургического вмешательства в области задней черепной ямки при двустороннем повреждении зубчато-таламических волокон или их собственных клеток. Этот тип мутизма характеризуется различной продолжительностью, быстрым и полным восстановлением. Второй тип появляется как следствие поражения не только волокон червя мозжечка и его ядер, но и частично правого полушария мозжечка. После фазы мутизма появляется речь с выраженными проявлениями аграмматизма, однако без нарушения способности понимания ее смысла. Характер речи аналогичен таковому при дефектах речи при повреждении лобных долей. Восстановление речи происходит гораздо медленнее.

В последние годы большое значение в формировании мутизма придают червь мозжечка и медиальным структурам его полушарий (особенно зубчатым ядрам). Установлено, что при хирургическом разрезе по медиальной линии мозжечка чаще возникает синдром мозжечкового мутизма [15]. Мутизм обусловлен поражением (ишемия, отек и др.) зубчатых

ядер, а также зубчато-таламо-корковых и/или зубчато-рубрико-корковых путей [16, 17]. В этом аспекте представляет интерес концепция филогенетического развития мозжечка, разработанная в 1986 г. Н.С. Leiner и соавторами [18], согласно которой некоторые структуры мозжечка (особенно зубчатые ядра) развиваются параллельно с корковоцеребральными зонами, участвующими в реализации когнитивных и вербальных функций. С другой стороны, аргументируется гипотеза, в соответствии с которой важную роль в формировании синдрома мозжечкового мутизма имеет поражение ствола головного мозга [11].

Отсутствие дизартрии после периода мутизма обусловлено сохранением без существенного повреждения мозжечково-таламо-корковых путей [12]. В генезе вербальных расстройств обоснована роль нарушения связей между ядрами мозжечка и зонами Брока [9].

При специальном анализе феномена мутизма выявлены основные факторы риска [3, 16]:

- тип опухоли (мутизм выявляют у 30% больных с медуллобластомами и у 33% — с астроцитомами);
- медиальное расположение опухоли (при медиальном расположении мутизм возникает в 6,7 раза чаще, чем при поражении полушарий);
- поражение ствола головного мозга (при опухоли мозжечка у 71,8% детей с мутизмом выявлено поражение ствола головного мозга);
- разрез червя мозжечка (в основном по медиальной линии);
- размер опухоли более 5 см.

По данным нейропсихологических и клинических исследований, мозжечок вместе с премоторными зонами коры большого мозга участвует в формировании внутренней речи, нарушения которой, в свою очередь, обуславливают изменение мышления, рабочей памяти и др. [8]. Проблемы речевого программирования при опухолях мозжечка объясняются поражением определенных мозжечково-церебральных связей [19]. Установлены тесные морфофункциональные связи не только между первичными проекционными зонами коры большого мозга и мозжечком, но и между ассоциативными зонами коры и структурами мозжечка [8, 20, 21]. Эти морфофункциональные особенности в определенной степени объясняют участие мозжечка в реализации вербальных и высших психических функций.

Предполагают, что роль мозжечка в реализации вербальных функций и процесса мышления состоит в подготовке головного мозга для приема новой информации, ее обработке и усвоении [20], мозжечок играет роль своеобразного модулятора когнитивных функций [4, 21].

Нарушения речи и различные когнитивно-аффективные синдромы у детей с опухолью мозжечка имеют много общих признаков с клиническими проявлениями поражения лобных долей [7, 22]. Психоэмоциональные и лобные психомоторные признаки были обнаружены в 77% наблюдений при опухолях мозжечка [3].

Возникает вопрос: существует ли общая нейрофизиологическая база различных нарушений функций мозжечка (вербальных, моторных, когнитивных, психоэмоциональных и др.).

Возможно, одно из объяснений можно обосновать, исходя из роли мозжечка в конвергенции информационных потоков с поддержанием оптимального уровня нейрональных процессов, которые определяют мотивацию, психоэмоциональные, когнитивные и поведенческие процессы. Для объяснения этих феноменов была предложена гипотеза *universal cerebellar impairment*. В качестве универсального поражения мозжечка предложен феномен дисметрии [2, 21], который может проявляться в вербальной, сенсомоторной, аффективно-поведенческой и когнитивной сферах. При поражении моторных зон дисметрия проявляется нарушениями речи, атаксией, патологическими моторными признаками, нарушением равновесия. При поражении немоторных зон полушарий мозжечка нарушение внимания может рассматриваться как «дисметрия внимания», «атаксия внимания»; расстройства мышления проявляются как «дисметрия мышления», «когнитивная дисметрия» [23]. При поражении медиальных структур мозжечка и лимбического мозжечка дисметрия проявляется в эмоциональной сфере нарушениями различной полярности и интенсивности. Кроме того, вербальные и когнитивно-аффективные расстройства могут проявляться как с положительным (гиперметрические расстройства), так и отрицательным (гипометрические расстройства) знаком.

Список литературы

1. Ortiz-Siordia L.E. Anatomic and topographic models of the cerebellar areas that activates during the linguistic function / L.E. Ortiz-Siordia, L. Alvarez-Amador, R. Gonzalez-Pina // Rev. Neurol. — 2008. — V.12. — P.16–31.
2. Schmahmann J.D. Cognition, emotion and the cerebellum / J.D. Schmahmann, D. Caplan // Brain. — 2006. — V.129. — P.290–292.
3. Maryniak A. Cognitive affective disturbances in children after surgical treatment of cerebellar tumors / A. Maryniak, M. Roszkowski // Neurol. Neurochir. Pol. — 2005. — V.39, N3. — P.202–206.
4. Evidence for distinct cognitive deficits after focal cerebellar lesions / B. Gottwald, B. Wilde, Z. Mihajlovic, H.M. Mehdorn // J. Neurol. Neurosurg. Psychiat. — 2004. — V.75, N11. — P.1524–1531.
5. Long-term sequelae in children after cerebellar astrocytoma surgery / F.K. Aarsen, H.R. Van Dongen, P.F. Paquier [et al.] // Neurology. — 2004. — V.62. — P.1311–1316.
6. Артарян А.А. Опухоли мозжечка у детей (клиника, диагностика, хирургическое лечение) / А.А. Артарян. — М.: Медицина, 1979. — 173 с.
7. Levisohn L. Neuropsychological consequences of cerebellar tumour resection in children: Cerebellar cognitive affective syndrome in a pediatric population / L. Levisohn, A. Cronin-Golomb, J.D. Schmahmann // Brain. — 2000. — V.123. — P.1041–1050.
8. Lacusta V. Cerebelul și funcțiile cognitive / V. Lacusta. — Chișinău: V.I. Elena, 2010. — 219 p.
9. Orlov I.A. Postoperative mutism in children with the posterior fossa tumors / I.A. Orlov, S. Zentani // Vopr. Neurokhir. im. N.N. Burdenko. — 2001. — V.1. — P.6–9.
10. Mutism after posterior fossa tumour resection in children: incomplete recovery on long-term follow-up / P. Steinbok, D.D. Cochrane, R. Perrin, A. Price // Pediatr. Neurosurg. — 2003. — V.39, N4. — P.179–183.
11. Turqut M. Cerebellar mutism / M. Turqut // J. Neurosurg. — 2008. — V.105, N6. — P.444–451.
12. De Smet H.J. The cerebellum and language: the story so far / H.J. De Smet, H. Baillieux, P.P. De Deyn // Folia.

- Phoniatr. Logop. — 2007. — V.59, N4. — P.165–170.
13. Mutism after posterior fossa surgery in children / L. Ferrante, L. Mastronadi, M. Acqui, A. Fortuna // J. Neurosurg. — 1990. — V.72. — P.959–963.
 14. Riva D. The cerebellum contributes to higher functions during development. Evidence from a series of children surgically treated for posterior fossa tumours / D. Riva, C. Giorgi // Brain. — 2000. — V.123, N5. — P.1051–1061.
 15. Daniel S.S.R. Visual disturbance associated with postoperative cerebellar mutism / S.S.R. Daniel, L.E. Moores, M.P. Di Fayio // Pediatr. Neurol. — 2005. — V.32, N2. — P.127–130.
 16. Cerebellar mutism following posterior fossa tumour resection in children / K. Kotil, M. Eras, M. Akcetin, T. Bilge // Turk. Neurosurg. — 2008. — V.18, N1. — P.89–94.
 17. Transient cerebellar mutism caused by bilateral damage to the dentate nuclei after the second posterior fossa surgery. Case report / Y. Kusano, Y. Tanaka, H. Takasuna [et al.] // J. Neurosurg. — 2006. — V.104. — P.329–331.
 18. Leiner H.C. Does the cerebellum contribute to mental skills? / H.C. Leiner, A.L. Leiner, R.S. Dow // Behav. Neurosci. — 1986. — V.100. — P.443–454.
 19. Spencer K.A. The neural basis of ataxic dysarthria / K.A. Spencer, D.L. Slocumb // Cerebellum. — 2007. — V.6, N1. — P.58–65.
 20. Ito M. Cerebellar circuitry as a neuronal machine / M. Ito // Progr. Neurobiol. — 2006. — V.78. — P.272–303.
 21. Schmammann J.D. The neuropsychiatry of the cerebellum — insights from the clinic / J.D. Schmammann, J.B. Weilburg, J.C. Sherman // Cerebellum. — 2007. — V.6. — P.254–267.
 22. Bellebaum C. Cerebellar involvement in executive control / C. Bellebaum, I. Daum // Cerebellum. — 2007. — V.6, N3. — P.184–192.
 23. Haarmeier T. The attentive cerebellum — myth or reality? / T. Haarmeier, P. Thier // Cerebellum. — 2007. — V.6. — P.177–183.

Поступила в редакцію 01.05.12

Принята к публікації 17.05.12

Адрес для переписки:

Литовченко Анатолій Іванович

MD 2062, Республіка Молдова,

г. Кишинев, ул. Бурбиста, 93

Научно-исследовательский институт

охраны здоровья матери и ребёнка,

отделение нейрохирургии

e-mail: litovcenco@mail.ru

Литовченко А.И.

Институт физиологии і санокреатології Академії наук Республіки Молдова, м. Кишинів, Республіка Молдова, Національний науково-практичний центр педіатричної хірургії «Академік Наталія Георгіу», м. Кишинів, Республіка Молдова

Порушення мовлення при пухлинах мозочка

Викладені особливості порушення мовлення у хворих з пухлинами мозочка, частота їх появи залежно від характеру ураження, проаналізовані фактори ризику та гіпотези щодо генезу церебелярного мутизму.

Як універсальне ураження мозочка розглянутий феномен дисметрії, що проявлявся не тільки у вербальній, а й сенсомоторній, емоційно-поведінковій та когнітивній сферах.

Ключові слова: мозочок, пухлини, порушення мовлення.

Надійшла до редакції 01.05.12
Принята до публікації 17.05.12

Адреса для листування:

Литовченко Анатолій Іванович

MD 2062, Республіка Молдова,

м. Кишинів, вул. Бурбиста, 93

Науково-дослідний інститут охорони здоров'я

матері і дитини, відділення нейрохірургії

e-mail: litovcenco@mail.ru

Litovchenko A.I.

Institute of Physiology and Sanocreatology of the Academy of Sciences of Republic of Moldova, Chisinau, Republic of Moldova, National Scientific and Practical Center of Pediatric Surgery «Natalia Gheorghiu», Chisinau, Republic of Moldova

Verbal disorders at cerebellar tumors

The particularities of verbal disorders at patients with cerebellar tumors, their frequency and depending on defeat's character are given, risk factors and hypothesis of cerebellar mutism genesis are analyzed.

Dysmetria is considered as universal phenomenon of cerebellum lesion that manifested not only in verbal but also in sensor, motor, emotional, behavior and cognitive spheres.

Key words: cerebellum, tumors, verbal disorders.

Received May 01, 2012

Accepted May 17, 2012

Address for Correspondence:

Anatoliy Litovcenco

MD 2062, Republic of Moldova,

Chisinau, Burebista St., 93

Scientific-Research Institute of Mother

and Child Health, Department of Neurosurgery,

e-mail: litovcenco@mail.ru

Комментарий**к статье Литовченко А.И. «Расстройства речи при опухолях мозжечка»**

Статья представляет собой литературный обзор, посвященный вербальным нарушениям при поражении мозжечка. Данный вопрос редко обсуждается в нейрохирургической среде ввиду непостоянства развития этих нарушений, их преходящего характера и отсутствия четкой доказательной базы морфофункциональной взаимосвязи поражения мозжечка и речевых, в широком понимании, нарушений. Артикулярные нарушения (дизартрии, плавность речи), связанные с моторикой речи, возникающие при опухолях мозжечка, обычно после операций, всеми исследователями объясняются нарушениями функции мозжечка и ствола мозга. Значительно сложнее аспект когнитивных нарушений речи, которые связаны с нарушением взаимосвязи правого полушария мозжечка и левым полушарием большого мозга. Интересен факт преобладания нарушений речи после операций на мозжечке у пациентов детского возраста. Объяснение этому факту пока нет.

Особый интерес вызывает вопрос развития послеоперационного мутизма при операциях на мозжечке.

Мутизм обычно преходящий (кратковременный или продолжительный), в настоящее время связывают с нарушениями зубчато-таламо-корковыми связями, психо-эмоциональными проявлениями, хотя четкой доказательной базы нет. Необходимы дальнейшие исследования этого феномена.

Изложенные в работе данные не вызывают возражений, с интересом будут восприняты нейрохирургами, оперирующими на структурах задней черепной ямки. В то же время, в обзоре не уделено внимание такому важному компоненту морфологических проявлений опухолей мозжечка, как гидроцефалия. Именно нарушения ликворообращения, повышение внутричерепного давления, перивентрикулярный отек с регулярным постоянством наблюдаются у детей при опухолях мозжечка. Быстрые изменения ликворциркуляции, мозгового кровообращения, и в первую очередь, перфузионного давления в супратенториальных структурах мозга, могут являться составляющими вербальных нарушений после операции.

*Ю.А. Орлов, доктор мед. наук, профессор,
руководитель отдела нейрохирургии детского возраста
Института нейрохирургии им. акад. А.П.Ромоданова НАМН Украины*