

СЛУЧАЙ ИЗ ПРАКТИКИ

УДК 616-009.26:616.831.71-009.26

DOI 10.17816/pmj34687-91

РОЛЬ МОЗЖЕЧКА В ФОРМИРОВАНИИ ПОСТУРАЛЬНОЙ И КОГНИТИВНОЙ ФУНКЦИЙ: КЛИНИЧЕСКИЙ ПРИМЕР С СИНДРОМОМ ШМАХМАННА

Л.Р. Ахмадеева^{1}, Э.М. Харисова¹, Х.П. Деревянко²*

¹*Башкирский государственный медицинский университет, г. Уфа,*

²*Клиника Башкирского государственного медицинского университета, г. Уфа, Россия*

ROLE OF CEREBELLUM IN FORMATION OF POSTURAL AND COGNITIVE FUNCTIONS: CLINICAL EXAMPLE WITH SCHMAHMANN SYNDROME

L.R. Akhmadeeva^{1}, E.M. Kharisova¹, Kh.P. Derevyanko²*

¹*Bashkir State Medical University, Ufa,*

²*Bashkir State Medical University Clinic, Ufa, Russian Federation*

Представлены данные этиологии и патогенеза мозжечкового когнитивного аффективного синдрома (CCAS), а также клиническое наблюдение. J.D. Schmahmann и J.C. Sherman описали спектр поведенческих и когнитивных нарушений, являющихся следствием инсульта мозжечка и называемых CCAS. Данный синдром включает нарушение исполнительных функций и характеризуется персеверациями, рассеянностью или невниманием, визуально-пространственными нарушениями, трудностями речевой продукции и изменениями личности. Авторы рассматривают историческое описание синдрома, его этиологию, патогенез и представляют собственное клиническое наблюдение CCAS у 70-летней женщины.

Ключевые слова. Мозжечковый когнитивно-аффективный синдром, синдром Шмахманна, клинические проявления.

The data on the etiology and pathogenesis of cerebellar cognitive affective syndrome (CCAS) as well as clinical observations are presented in the paper. Schmahmann J.D. and Sherman J.C. described the spectrum of behavioral and cognitive disorders, which are the results of cerebellum stroke and are called CCAS. This syndrome includes disturbances of executive functions and is characterized by perseverations, absent-mindedness or distractibility, visual-spatial disorders, speech production difficulties and personality changes. The authors considered the historical description of this syndrome, its etiology, pathogenesis and presented their own clinical observation of CCAS in a 70-year-old woman.

Key words. Cerebellar cognitive affective syndrome, Schmahmann syndrome, clinical manifestations.

© Ахмадеева Л.Р., Харисова Э.М., Деревянко Х.П., 2017

тел. +7 (347) 248 23 01

e-mail: leila_ufa@mail.ru

[Ахмадеева Л.Р. (*контактное лицо) – доктор медицинских наук, профессор кафедры неврологии с курсами нейрохирургии и медицинской генетики; Харисова Э.М. – аспирант кафедры неврологии с курсами нейрохирургии и медицинской генетики; Деревянко Х.П. – кандидат медицинских наук, врач-невролог].

Роль мозжечка ранее традиционно рассматривалась как контроль координации движений. Однако с начала 90-х гг. прошлого века появились доказательства, что мозжечок участвует в когнитивных процессах. Это не должно удивлять, так как, хотя мозжечок составляет лишь 10 % общей массы мозга, он связан более чем с половиной нейронов головного мозга. Описаны связи, в основном через таламус, со многими областями мозга, ответственными за познание и поведение. Высокодифференцированные области мозга, такие как дорсолатеральная префронтальная кора, медиальная фронтальная кора, теменные и верхневисочные области, также связаны через мост с мозжечком. Обратная нейрональная петля соединяет глубокие мозжечковые ядра с полушариями мозга через красные ядра и таламус [1].

Случаи нарушения интеллекта и аберрантного поведения у пациентов с заболеваниями мозжечка описываются с 1831 г., однако роль мозжечка игнорировалась психиатрами и неврологами до недавнего времени. Тем не менее когнитивные нарушения при мозжечковых поражениях описаны многими авторами [1].

За последние 20 лет появилось несколько доказательств, подтверждающих роль мозжечка в познании и эмоциях, а также описан клинический мозжечковый когнитивный аффективный синдром (CCAS, J.D. Schmahmann and J.C. Sherman, 1998), также известный как синдром Шмахманна, Манто и Мариен, характеризующийся дефицитом речи, визуальной пространственной и исполнительной функцией, аффективной дисметрией [4].

Функциональная топография мозжечка может иметь решающее значение при рассмотрении клинических исходов после его повреждения. Например, было показано, что синдром мозжечкового двигательного дефи-

цита связан с повреждением переднего мозжечка, а другие исследования дефицита поражения показали, что атаксия конечности и походки чаще ассоциируется с инсультом, связанным с верхней мозжечковой артерией. Schoch et al. (2006) проводили детальное картирование симптомов поражений при атаксических симптомах у 90 пациентов и выявили корреляции между оценками атаксии и поражением передней доли мозжечка. Мозжечковый когнитивный аффективный синдром, скорее всего, возникает после поражения задней части мозжечка [4].

В современных исследованиях было отмечено, что мозжечок играет важную роль в когнитивных, эмоциональных и поведенческих функциях более высокого порядка.

J.D. Schmahmann и J.C. Sherman описали спектр поведенческих и когнитивных нарушений, являющихся следствием инсульта мозжечка и называемых мозжечковым когнитивным аффективным синдромом (CCAS) [3]. Данный синдром включает нарушение исполнительных функций и характеризуется персеверациями, рассеянностью или невниманием, визуально-пространственными нарушениями, трудностями речевой продукции и изменениями личности. При CCAS отдаленная эпизодическая и семантическая память сохранена, способность к обучению новому нарушена лишь в незначительной степени. Результирующее влияние перечисленных нейроповеденческих нарушений сводится к общему снижению интеллектуальных способностей, несмотря на то что уровень активности и бодрствования не изменен. Эти ключевые признаки позволяют отделить этот синдром от неспецифических состояний спутанного сознания и разных видов деменции. Например, симптомы, более характерные для кортикальной деменции

(афазия, апраксия, агнозия), чаще всего отсутствуют. Кроме того, деменция обычно обнаруживается у пациентов с наличием признаков более обширного вовлечения в процессы, связанные с центральной нервной системой (например, мозжечковые симптомы, а также расстройства экстрапирамидного и пирамидного тракта), нежели у пациентов, страдающих только от спинального и мозжечкового синдромов [2].

Поведенческие изменения, связанные с повреждением мозжечка, характеризуются изменением личности с притуплением эмоциональной сферы, растормаживанием поведения или неадекватным поведением, нарушением многих исполнительных функций, включая планирование, способность менять установки, трудности с абстрактным мышлением. Когнитивные нарушения, связанные с повреждениями задней доли мозжечка и червя, затрагивают другие исполнительные функции: например, снижается беглость речи и нарушается рабочая память; возникают проблемы с пространственным познанием, включая визуально-пространственную организацию и память; возникают речевые нарушения, включая аграмматизм, диспросодию и некоторую аномию [2].

Этот синдром связан с разрушением нейрональной циркуляции, соединяющей префронтальную, заднетеменную, височную и лимбическую кору. Когнитивно-аффективный синдром выявлен у взрослых и детей с инсультами, опухолями, мозжечковыми дегенерациями, гипоплазиями и аплазиями, поверхностным сидерозом. Согласно J.D. Schmahmann и J.C. Sherman, поражения мозжечка не элиминируют функцию, а лишь нарушают оптимальную силу и направление ответной реакции, вследствие чего возникает дисметрия, дизартрия и т.д. В исследова-

нии Leggio et al. [1] утверждается, что у пациентов с поражением мозжечка встречается ослабление интеллекта, независимо от типа и локализации повреждения в мозжечке.

Совсем недавно J.D. Schmahmann предположил, что когнитивные и психиатрические компоненты CCAS вместе с атаксическими моторными нарушениями при мозжечковых расстройствах могут быть лучше концептуализированы как «дисметрия мышления». Эта концепция утверждает, что универсальная мозжечковая трансформация помогает модуляции поведения вокруг некоторого исходного уровня и что поведение, будучи модулированным, детерминировано специфичностью анатомических путей индивидуума внутри церебромозжечковой системы. Любое повреждение мозжечкового компонента распределенной нервной петли, необходимой для сенсомоторного, когнитивного и эмоционального процессирования, нарушает эту универсальную трансформацию. Подобное нарушение характеризуется атаксией, если вовлекается сенсомоторный мозжечок, и CCAS, если повреждение локализуется в латеральной части полушарий задних отделов мозжечка или в черве. В соответствии с данными J.D. Schmahmann, когнитивные и аффективные расстройства могут сопровождать мозжечковые нарушения или быть их основным клиническим проявлением, что имеет значение для диагностики и лечения когнитивных дисфункций [2, 3].

Дальнейшие доказательства участия мозжечка в мыслительных процессах стали появляться с введением в практику таких методов нейровизуализации, как функциональная магнитно-резонансная томография (фМРТ), позитронно-эмиссионная томография (ПЭТ), однофотонная эмиссионная то-

мография (ОФЭКТ). Оказалось, что мозжечок активируется при выполнении когнитивных задач. Сторона активации (правая или левая мозжечковая гемисфера) является контралатеральной по отношению к активированной лобной доле. Эти мозжечковые эффекты не происходят изолированно и редко являются областью наибольшей активности, предполагается, что роль мозжечка в познании подчиняется корковым областям [1].

**КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ
МОЗЖЕЧКОВОГО КОГНИТИВНОГО
АФФЕКТИВНОГО СИНДРОМА
ШМАХМАННА**

Пациентка Б., 70 лет, поступила на лечение в неврологическое отделение клиники Башкирского государственного медицинского университета по направлению участкового невролога. Жалобы при поступлении: головокружение, сложности в передвижении в связи с неустойчивостью при ходьбе, снижение памяти на недавние события, нарушение сна в виде сложности при засыпании, а также частые пробуждения во время сна, периодически возникающее ощущение тошноты, снижение аппетита, нарушение настроения в виде апатии.

Анамнез: страдает около 10 лет гипертонической болезнью III ст., 3-й ст., риск осложнений – 4, в 2012 г. перенесла ОНМК по ишемическому типу в правой средней мозговой артерии с левосторонней пирамидной недостаточностью. Со слов дочери, с 2016 г. родственники заметили изменение походки в виде неустойчивости движения без опоры, также пациентка стала обидчива по отношению к родственникам, плаксива, появились нарушения памяти. Пациентка не критична к своему состоянию. Из лекарственных средств по-

стоянно принимает дезагреганты, статины, антигипертензивную терапию.

В неврологическом статусе: черепно-мозговые нервы были без патологии. Сила мышц в конечностях – 5 баллов. Сухожильные рефлексы – выше в левых конечностях, патологических не наблюдалось. Походка – атактическая. Тесты на координацию: «пальценосовая» проба, «пяточно-коленная» проба – с легкой интенцией, тест на дисдиадохкинезию – без патологии. Нарушений физиологических отправлений не было.

Психический статус: в собственной личности ориентирована. В месте нахождения и времени ориентирована частично. Неверно называет дату, этаж, на котором находится, а также учреждение. Контакт продуктивен, внешне опрятна. Отмечалось снижение психомоторной активности пациентки. Высшие психические функции выявили ограниченное внимание и концентрацию (серийный тест вычитания). Тест MMSE = 21 балл, тест рисования часов – 8 баллов, батарея лобной дисфункции – 14 баллов (умеренная лобная дисфункция – легкие когнитивные расстройства), проведен также тест на копирование и письмо (рисунок).

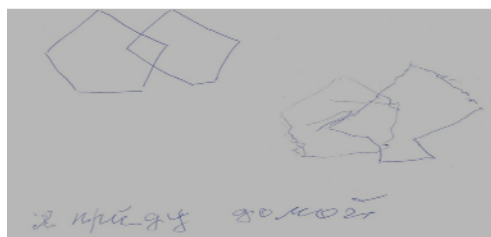


Рис. Тест на копирование и письмо

Наличие суицидальных мыслей, употребление алкоголя и наркотических средств пациентка и ее родственники отрицают.

Проведенные рутинные клинко-лабораторные исследования без патологии. Магнитно-резонансная томография (мощ-

ность аппарата 1,0 Т) головного мозга показала диффузную атрофию мозжечка, в белом веществе лобных и теменных долей субкортикальных и перивентрикулярных отделов определяются множественные очаги глиоза округлой формы, диаметром от 0,2 до 0,4 см, без перифокальной реакции.

УЗДС МАГ – эхокартина стеноза внутренней сонной артерии с двух сторон (гемодинамически незначимый). Кинкинг обеих сторон внутренней сонной артерии.

Клинические тесты – тест Timed Up and Go – 13,2 с (высокий риск падения), шкала Берга – 20 баллов (высокий риск падения).

Стабилометрия – коэффициент Ромберга – 122,96 % (при норме 271,7 %), центр тяжести смещен на левую ногу и вперед.

Объективное исследование: пациентка имеет нормальную массу тела (ИМТ = 24,2), рост, пропорциональное соотношение частей тела. В соматическом статусе патологии не выявлено.

Диагностированы синдромы: атактический (мозжечковый), когнитивно-аффективный, артериальной гипертензии; ОНМК в анамнезе; на МРТ-исследовании: множественные очаги хронической ишемии головного мозга, включая очаги в мозжечке и его дегенеративные изменения. Выставлен диагноз: церебральный когнитивно-аффективный синдром Шмахманна.

Таким образом, предлагаем неврологам еще раз обратить внимание на функции мозжечка в расширенном понимании, включая как координаторные, так и когнитивно-поведенческие. Необходимо проявлять на-

стороженность и уметь диагностировать относительно редкие нозологические формы, включая мозжечковый когнитивно-аффективный синдром с эпонимическим названием «синдром Шмахманна», для выбора наилучшей тактики ведения пациентов и определения таргетной индивидуальной реабилитационной программы с учетом не только двигательного дефицита, но и нарушений мышления и аффективной сферы.

БИБЛИОГРАФИЧЕСКИЙ СПИСОК

1. Шмырев В.И., Рудас М.С., Переверзев И.В. Метаболические нарушения при инсультах мозжечка (сопоставление с данными позитронно-эмиссионной томографии). Кремлевская медицина. Клинический вестник 2009; 3: 7–10.

2. Henry J. Riordan, Laura A. Flashman. Влияние инсульта на когнитивную сферу. Международный неврологический журнал 2011; 2(40): 56–60.

3. Sinha P., Tarwani J., Kumar P., Garg A. Dandy-Walker variant with schizophrenia: comorbidity or cerebellar cognitive affective syndrome? Indian J Psychol Med. 2017; 39(2): 188–190.

4. Stoodley C.J., MacMore J.P., Makris N., Sherman J.C., Schmahmann J.D. Location of lesion determines motor vs. cognitive consequences in patients with cerebellar stroke. Neuroimage Clin. 2016; 12: 765–775.

Материал поступил в редакцию 25.10.2017