

# Особенности когнитивных нарушений у детей после лечения опухолей задней черепной ямки

Когнитивно-аффективный моторный синдром, нейропсихологические дефициты и пути коррекции

НЕЙРООНКОЛОГИЯ

НЕЙРОПСИХОЛОГИЯ

РЕАБИЛИТАЦИЯ

# Актуальность

Опухоли задней черепной ямки (ЗЧЯ) являются **наиболее частой локализацией опухолей ЦНС у детей**. Комплексное лечение включает все три агента воздействия: хирургическое вмешательство, химиотерапию и лучевую терапию. Повреждение мозжечка и IV желудочка приводит к стойким когнитивным, аффективным и моторным нарушениям, которые могут проявляться **спустя годы** после завершения лечения.

«Наиболее выраженные когнитивные дефициты отмечаются именно в группе детей после лечения опухолей головного мозга» — что делает эту проблему приоритетной для нейропсихологической и реабилитационной медицины.



# Локализация и структуры повреждения

Область задней черепной ямки охватывает критически важные структуры мозга. Опухолевый процесс и последующее лечение повреждают мозжечок, IV желудочек и ствол мозга — зоны, ответственные за широкий спектр функций.

Структура	Функции	Последствия повреждения
Мозжечок	Координация движений, равновесие, когнитивные функции	Атаксия, когнитивно-аффективный синдром
IV желудочек	Ядра черепно-мозговых нервов	Нарушение глотания, речи, движений глаз
Ствол мозга	Двигательные и сенсорные пути	Двигательные и сенсорные дефициты

**i** «Опухолевый процесс и последующее лечение повреждают структуры мозжечка и области IV желудочка, где сконцентрированы ядра основных черепно-мозговых нервов, центры двигательной активности, поддержания равновесия и сенсорного восприятия» [17]

# Три агента воздействия

Комбинированное лечение опухолей ЗЧЯ воздействует на головной мозг тремя различными механизмами, каждый из которых вносит самостоятельный вклад в формирование нейрокогнитивного дефицита.

## Хирургическое вмешательство

- Прямое механическое повреждение тканей мозжечка и ствола
- Постоперационный отёк и ишемия
- Риск синдрома мозжечкового мутизма

## Лучевая терапия

- Повреждение белого вещества мозга
- Лейкоэнцефалопатия
- Особый риск при раннем (до 5 лет) облучении

## Химиотерапия

- Нейротоксичность высокодозных режимов
- Повреждение олигодендроцитов
- Интратекальное введение — прямое воздействие на ЦНС

# Мозжечок: от моторики к когниции

## Традиционное представление

Мозжечок рассматривался исключительно как **моторный центр** — координация движений, поддержание равновесия, мышечный тонус.

## Современное представление

Мозжечок активно участвует в **когнитивных и аффективных процессах** через широкие кортикальные связи:

**Префронтальная кора** — исполнительные функции

**Задняя теменная кора** — зрительно-пространственные функции

**Верхняя височная кора** — речь и слуховое восприятие

**Лимбическая кора** — эмоциональная регуляция

- ❏ «Нарушения связывали с нарушением мозжечковой модуляции нейронных связей между мозжечком и префронтальной, задней теменной, верхней височной и лимбической корой» [18]

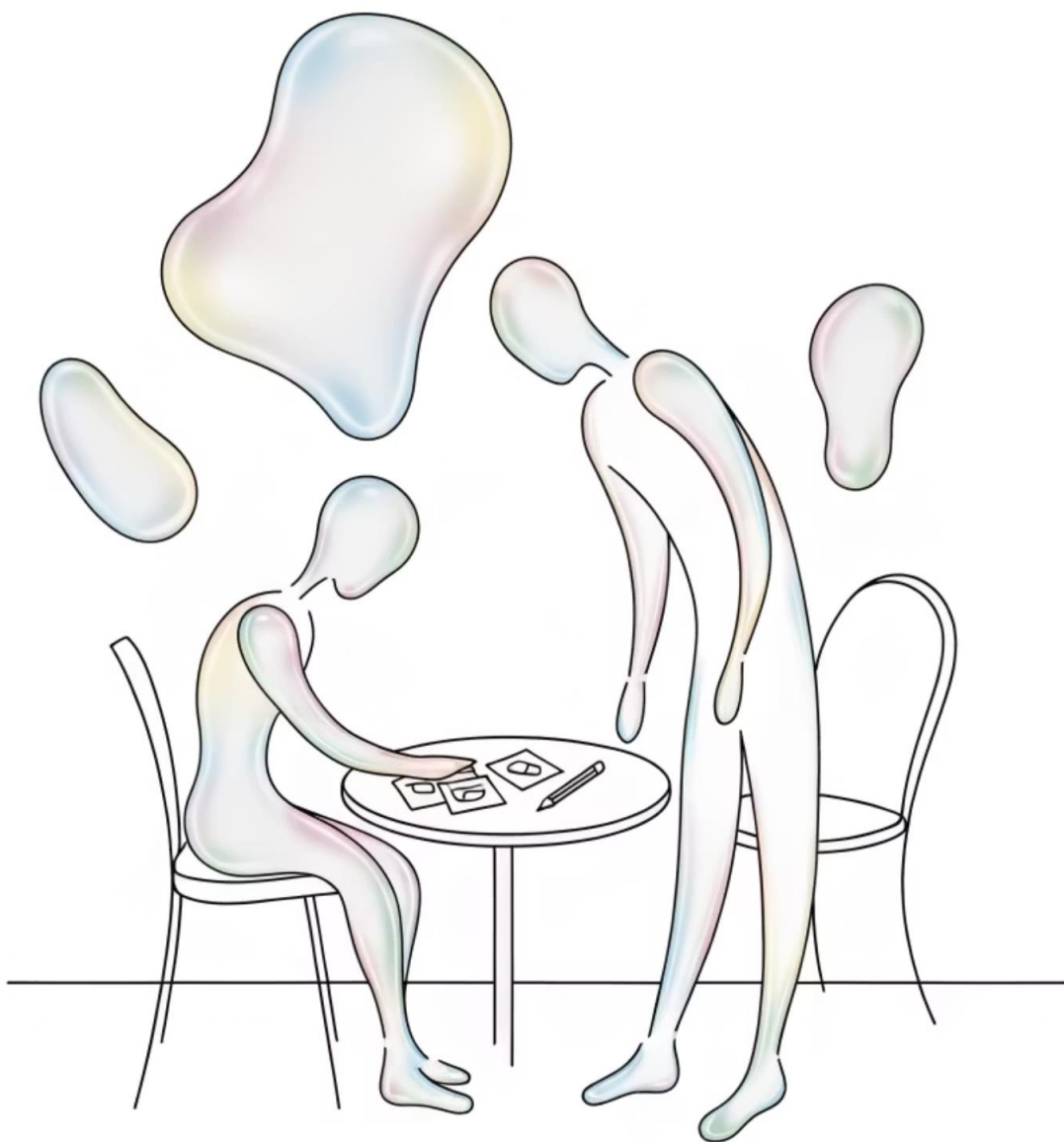
# Когнитивно-аффективный моторный синдром

Впервые описан **Schmahmann и Sherman (1998)** [18]. Синдром представляет собой комплекс нарушений, возникающих вследствие дисфункции мозжечково-корковых связей и охватывающих сразу несколько функциональных доменов.

Сфера нарушений	Клинические проявления
Исполнительные функции	Нарушение планирования, когнитивной гибкости, абстрактного мышления, рабочей памяти
Зрительно-пространственные функции	Нарушение восприятия, мышления, пространственной памяти
Аффективные нарушения	Изменения личности: сглаженность аффекта, расторможенное, неадекватное поведение
Речь	Нарушение просодики, аграмматизм, замедление темпа

# Снижение интеллекта

По данным крупных исследований [19], дети после лечения опухолей ЗЧЯ в тестах интеллекта стабильно демонстрируют результаты на **1 стандартное отклонение ниже** средних возрастных норм.



## Повреждение связей

Нарушение мозжечково-лобных путей — основа когнитивного снижения

## Лучевая терапия

Прогрессирующая лейкоэнцефалопатия снижает скорость нейронных процессов

## Социальная депривация

Иммобилизация и изоляция в период лечения нарушают нормальное когнитивное развитие

⚠ Снижение интеллекта может **прогрессировать со временем**, особенно при раннем облучении и отсутствии нейропсихологической реабилитации.

# Скорость обработки информации

## Клинические проявления

- Замедление реакции на предъявляемые стимулы
- Трудности с выполнением заданий с ограничением по времени
- Необходимость дополнительного времени для обработки как зрительной, так и слуховой информации
- Повышенная утомляемость при интенсивной информационной нагрузке

## Механизм

Дисфункция **мозжечково-таламо-кортикальных путей** нарушает тайминг нейронных ответов и замедляет передачу сигналов между структурами мозга.

## Цитата из исследования

«Эти дети демонстрируют более низкие результаты при оценке скорости обработки информации, внимания, рабочей памяти и пространственных отношений в течение длительного времени после лечения» [20]

# Нарушения внимания

Поражение мозжечка затрагивает **все основные модальности внимания**, что ведёт к значительному снижению школьной успеваемости, трудностям с чтением, письмом и выполнением многоэтапных инструкций.

Тип внимания	Клинические проявления
Селективное внимание	Трудности выделения значимого стимула на фоне помех
Устойчивость внимания	Быстрая истощаемость, нарастающая отвлекаемость
Переключение внимания	Трудности с переходом между заданиями, персеверации
Распределение внимания	Неспособность выполнять два дела одновременно

- ❑ Нарушения внимания являются одним из наиболее инвалидизирующих дефицитов в повседневной жизни ребёнка и требуют специализированной коррекции.

# Рабочая память

По модели Baddeley, рабочая память включает несколько взаимосвязанных компонентов. Все они страдают при повреждении мозжечково-лобных связей у детей после лечения опухолей ЗЧЯ.

## Фонологическая петля

Удержание вербальной информации.

**Нарушение:** трудности с запоминанием устных инструкций, стихов, многоступенчатых заданий.

## Визуально-пространственный блокнот

Удержание зрительных образов.

**Нарушение:** проблемы с чтением карт, схем, геометрических задач.

## Центральный исполнитель

Координация и переключение между задачами. **Нарушение:** снижение контроля внимания, трудности многозадачности.

**i** «С увеличением периода ремиссии отмечается снижение по таким доменам как скорость обработки зрительной информации, переключаемость, рабочая память и способность к планированию» [21]

# Исполнительные функции

Нарушение мозжечково-префронтальных связей приводит к широкому спектру дефицитов высшей нервной деятельности, непосредственно влияющих на самоорганизацию, учёбу и повседневную жизнь ребёнка.

Функция	Клинические проявления
Планирование	Неспособность выстроить последовательность действий
Когнитивная гибкость	Застревание на одном способе решения (персеверации)
Абстрактное мышление	Трудности с обобщениями, метафорами, логическими умозаключениями
Лексический доступ	Трудности с быстрым подбором нужных слов
Рабочая память	Снижение удержания и оперирования информацией

Практически: дети испытывают трудности с самоорганизацией, выполнением домашних заданий, соблюдением распорядка дня и учебной деятельностью в целом.


# Зрительно-пространственные нарушения

## Клинические проявления

- Трудности с определением расстояния, формы и ориентации объектов в пространстве
  - Проблемы с рисованием, копированием геометрических фигур
- Нарушение восприятия глубины — **повышенный риск падений**
- Сложности с чтением карт, схем, ориентировкой в незнакомых помещениях

## Нейробиологический механизм

Повреждение связей мозжечка с **задней теменной корой** нарушает интеграцию зрительной, вестибулярной и проприоцептивной информации, необходимую для построения внутреннего пространственного образа.

 Зрительно-пространственные нарушения нередко остаются незамеченными в клинической практике, хотя существенно ограничивают учебную деятельность и безопасность ребёнка.

# Нарушение саккадической работы глаз

Саккады — это быстрые, высокоскоординированные движения глаз, с помощью которых осуществляется активный зрительный поиск. Мозжечок является ключевым регулятором точности саккад.

## Гипометрия

«Недолёт» взора до целевого объекта. Требуются **дополнительные корректировочные саккады**, что увеличивает время и нагрузку на зрительную систему.

## Гиперметрия

«Перелёт» взора за целевой объект. Нарушает плавное чтение и зрительную слежку, приводит к быстрой утомляемости глаз.

«Одним из следствий повреждения мозжечка у детей является нарушение саккадической работы глаз, выражающееся в виде дисметрии — гипометрии или гиперметрии» [22]

# Влияние глазодвигательных нарушений на когнитивные процессы



## Непосредственные последствия

- Замедление скорости обработки зрительной информации
- Нарастающая утомляемость при чтении

## Вторичные последствия

- Снижение рабочей памяти
- Ухудшение устойчивости внимания



«Такие нарушения значительно затрудняют процессы зрительной обработки информации и проявляются в виде замедления скорости и повышенной ресурсозатратности» [23]

# Влияние на интеллект и академическую успеваемость

Глазодвигательные нарушения запускают **каскад когнитивных дефицитов**, замыкающийся на снижении академической успеваемости. Это один из ключевых механизмов интеллектуального снижения у данной популяции детей.

1

Нарушение саккадики  
Дисметрия глазных движений

2

Замедление зрительной обработки  
Повышенная ресурсозатратность

3

Снижение рабочей памяти и внимания  
Истощение когнитивных ресурсов

4

Снижение интеллекта и успеваемости  
Итоговый академический дефицит

«Эти процессы приводят к снижению рабочей памяти и внимания, которые обеспечивают общий интеллект и академическую успеваемость, и также приводят к их снижению» [24, 25]

# Нарушение ритма

## Ритмичность как основа психической деятельности

Ритм пронизывает **все уровни психической деятельности**: моторику, речь, мышление, восприятие. Способность синхронизировать собственную активность с внешним ритмом — базовое свойство нервной системы, обеспечиваемое мозжечком.

## Нарушения у детей после лечения ЗЧЯ

- Стойкое нарушение усвоения и воспроизведения ритмических паттернов

Затруднение **автоматизации движений** — каждое действие требует сознательного контроля


- Нарушение просодической стороны речи (интонация, темп, ударение)

☐ «Дети после лечения опухоли ЗЧЯ имеют стойкие нарушения усвоения и воспроизведения ритма, что затрудняет автоматизацию движений и нарушает просодическую сторону речи» [26]

# Речевые нарушения: общая характеристика

Речевые нарушения при поражении мозжечка носят **многоуровневый характер** и затрагивают артикуляцию, голос, темп, интонацию и фонематические процессы. Они существенно ограничивают коммуникативные возможности ребёнка.

Нарушение	Клинические проявления
Атаксическая дизартрия	Нечёткость произношения, скандированная речь
Дисфония	Нарушение силы, высоты и тембра голоса
Гнусавость (ринолалия)	Нарушение носового резонанса
Монотонность	Отсутствие интонационной выразительности
Замедление темпа	Брадилалия, удлинение пауз между словами

 «Наиболее ярко эти нарушения проявляются при постоперационном синдроме мозжечкового мутизма, хотя встречаются и у детей без СММ» [27]

# Синдром мозжечкового мутизма (СММ)

## Распространённость

Развивается у **10–30% детей** после удаления опухолей ЗЧЯ в раннем постоперационном периоде.

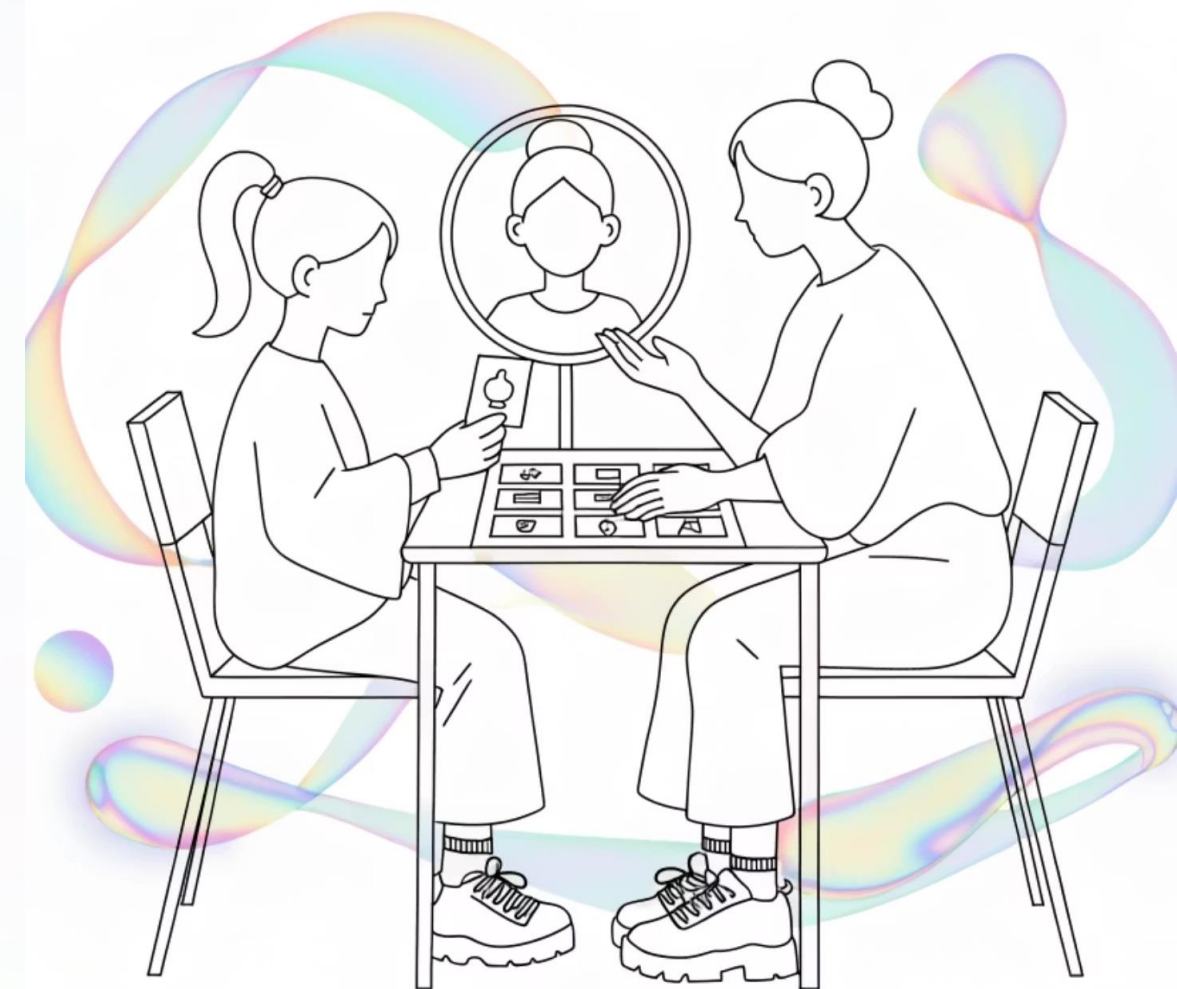
## Острый период

Характеризуется **временной полной потерей речи** продолжительностью от нескольких часов до нескольких месяцев.

## Долгосрочные последствия

После восстановления речи сохраняются **стойкие дисфункции**: атаксическая дизартрия, дисфония, монотонность, замедление темпа.

«У большинства пациентов надолго остаются речевые и голосовые дисфункции: атаксическая дизартрия, дисфония, гнусавость, монотонность и замедление темпа речи» [28]



# Детали речевых нарушений

## Характеристики речи (De Smet et al. [29])

- Искажения гласных звуков
- Медленная скорость речи
- Тремор голоса
- Монотония — отсутствие просодических вариаций

⊗ «Нарушения речи, связанные с мутизмом, дизартрией и дисфагией, встречаются у **каждого 3-го ребёнка**» [30]

## Влияние на коммуникацию

**Импрессивная речь:** снижение понимания обращённой речи в условиях помех

**Экспрессивная речь:** ограничение генерации высказываний

**Фонематический анализ:** нарушение звукового разбора слов, трудности с обучением чтению и письму

# Дисфагия

Нарушение глотания — частое и потенциально опасное последствие поражения ствола мозга и ядер черепно-мозговых нервов. Требуется обязательной логопедической оценки и специализированного ведения.



## Клинические признаки

- Поперхивание при еде и питье
- Затруднение проглатывания твёрдой пищи
- Риск аспирации — угроза аспирационной пневмонии



## Необходимые меры

- Консультация логопеда-дисфаголога
- Подбор оптимальной консистенции пищи и жидкости
- Обучение безопасным техникам глотания



## Реабилитация

- Нейромышечная стимуляция
- Постуральные техники
- Динамический мониторинг глотательной функции

# Динамика когнитивных нарушений в ремиссии

Данные исследования протокола НИТ [21] свидетельствуют о том, что когнитивные нарушения у детей после лечения опухолей ЗЧЯ **не имеют тенденции к самостоятельному улучшению** с течением времени.

1

Планирование

Снижение способности к стратегическому планированию

2

Рабочая память

Прогрессирующее ухудшение удержания и манипулирования информацией

3

Переключаемость внимания

Наращение трудностей переключения между задачами

4

Скорость зрительной обработки

Первым страдает скорость — снижается уже в ранней ремиссии

⊗ Когнитивный дефицит **прогрессирует** с увеличением периода ремиссии при отсутствии активной нейропсихологической реабилитации. Раннее вмешательство — обязательное условие.

# Факторы риска когнитивных нарушений

Тяжесть и стойкость нейрокогнитивного дефицита определяется совокупностью модифицируемых и немодифицируемых факторов риска, которые необходимо учитывать при планировании реабилитации.

Фактор риска	Механизм влияния
Ранний возраст на момент лечения	Незрелость мозга → более высокая уязвимость к повреждению
Краниальное облучение	Прогрессирующее повреждение белого вещества, лейкоэнцефалопатия
Высокие дозы химиотерапии	Нейротоксичность, повреждение олигодендроцитов
Синдром мозжечкового мутизма	Маркер тяжести интраоперационного повреждения
Длительность ремиссии без реабилитации	Прогрессирование дефицита вследствие отсутствия нейропластической стимуляции

# Нейропсихологическая диагностика

Комплексная нейропсихологическая оценка должна охватывать все ключевые когнитивные домены, пострадавшие при поражении мозжечка и структур ЗЧЯ. Повторное тестирование позволяет отслеживать динамику.

Домен	Методики
Интеллект	WISC-V (вербальная и невербальная шкалы)
Внимание	Тест Тулуз-Пьерона, корректурная проба
Рабочая память	Повторение цифр, Corsi блоки
Исполнительные функции	Висконсинский тест сортировки карточек, BRIEF
Скорость обработки	Тест символьно-цифрового кодирования (WAIS)
Зрительно-пространственные функции	Фигура Рея-Остеррица
Речь	Нейролингвистическое тестирование, оценка просодии

# Пути коррекции: когнитивная реабилитация

Нейропсихологическая реабилитация должна быть **адресной** — каждый дефицит требует специфических методов воздействия, направленных на задействование сохранных функций и формирование компенсаторных стратегий.

Нарушение	Методы коррекции
Скорость обработки	Компьютерные тренировки (BrainHQ, CogniPlus), упражнения с временным ограничением
Внимание	Тренировка устойчивости и переключения; метод «непрерывной деятельности»
Рабочая память	Когнитивные тренировки (Cogmed), мнемотехники
Исполнительные функции	Пошаговое обучение планированию, ведение дневников, визуальные расписания
Зрительно-пространственные	Упражнения на копирование, конструирование, ориентацию в пространстве

# Коррекция глазодвигательных нарушений

## Комплекс специальных упражнений

- Тренировка слежения за движущимися объектами (плавные движения взора)
- Упражнения на точную фиксацию взора на статичных и динамичных мишенях
- Саккадические тренировки — серийные быстрые переводы взора
- Компьютерные программы (King-Devick test в тренировочном режиме)

## Ожидаемый эффект

- Улучшение точности и скорости саккад
- Повышение скорости обработки зрительной информации
- Снижение утомляемости при чтении
- Опосредованное улучшение внимания и рабочей памяти

✓ Регулярные глазодвигательные тренировки демонстрируют положительную динамику уже через 6–8 недель систематических занятий.

# Логопедическая коррекция

Логопедическая помощь детям после лечения опухолей ЗЧЯ должна начинаться **как можно раньше** — в том числе в условиях стационара — и охватывать все уровни речевой и глотательной функции.

Нарушение	Методы логопедической коррекции
Дизартрия	Артикуляционная гимнастика, логопедический массаж, дыхательные упражнения
Дисфония	Голосовые упражнения по методу LSVT LOUD, дыхательная гимнастика
Нарушение просодики	Тренировка интонации, ритма, логического ударения, темпо-ритмовые упражнения
Фонематический анализ	Звуко-буквенный анализ, фонематические игры, работа с фонемными таблицами
Дисфагия	Стимуляция глотания, подбор консистенции питания, постуральные техники



## Роль нейропсихолога в мультидисциплинарной команде



### Диагностика

Первичная и динамическая оценка когнитивного статуса; выявление сильных и слабых сторон ВПФ



### Реабилитация

Разработка индивидуальной программы когнитивной реабилитации с учётом профиля дефицитов



### Обучение

Обучение родителей и педагогов приёмам компенсации дефицитов в повседневной и учебной жизни



### Мониторинг

Регулярная оценка эффективности реабилитации и коррекция программы по результатам динамики



«Нейропсихолог — ключевой член МДРК при ведении детей после лечения опухолей ЗЧЯ»

# Прогноз и реабилитационный потенциал

## ✓ Благоприятные факторы

- Отсутствие краниального облучения или минимальные дозы
- Старший возраст на момент лечения (старше 5 лет)
- Своевременная нейропсихологическая и логопедическая помощь
- Высокая мотивация ребёнка и активная поддержка семьи

## ⚠ Неблагоприятные факторы

- Ранний возраст (<5 лет) на момент лечения
- Высокие дозы краниоспинального облучения
- Синдром мозжечкового мутизма в анамнезе
- Отсутствие систематической реабилитации → прогрессирование дефицита

ⓘ Реабилитационный потенциал у детей значительно выше, чем у взрослых, благодаря нейропластичности развивающегося мозга — при условии раннего и систематического вмешательства.

# Заключение

Ключевые выводы для клинической практики:

- 1** Мультифакторная природа дефицита  
Когнитивные нарушения после лечения опухолей ЗЧЯ обусловлены совместным воздействием хирургии, химиотерапии и лучевой терапии.
- 2** Широкий спектр когнитивно-аффективного синдрома  
Страдают исполнительные функции, зрительно-пространственное восприятие, внимание, память, речь и эмоциональная регуляция.
- 3** Саккадические нарушения — механизм снижения интеллекта  
Дисметрия глазных движений запускает каскад когнитивных дефицитов вплоть до академической неуспеваемости.
- 4** Прогрессирование без реабилитации  
Когнитивный дефицит нарастает в ремиссии — необходимо раннее, непрерывное и мультидисциплинарное вмешательство. Нейропсихолог — неотъемлемый член МДРК.

# Литература

01

**Глебова Е.В., Гусева М.А.** Особенности когнитивных нарушений у детей после лечения опухолей задней черепной ямки. *В печати.*

02

**Schmahmann J.D., Sherman J.C.** The cerebellar cognitive affective syndrome. *Brain.* 1998;121(4):561–579.

СС

**Moxon-Emre I., et al.** Intellectual functioning in survivors of posterior fossa brain tumors. *Neuro Oncol.* 2016;18(5):696–704.

СС

**Palmer S.L., et al.** Processing speed, attention, and working memory in survivors of pediatric medulloblastoma. *J Clin Oncol.* 2013;31(18):2286–2293.

05

**Müller R., et al.** Long-term neurocognitive functioning in children treated for medulloblastoma with the HIT protocol. *J Neurooncol.* 2019;144(1):171–180.

**Kearns D.M., et al.** Saccadic eye movements in children with cerebellar tumors. *J Child Neurol.* 2015;30(10):1324–1330.

**Cantelmi D., et al.** Cerebellar contributions to working memory. *Cerebellum.* 2020;19(3):351–361.

**Molinaro M., et al.** Rhythm processing deficits in children with cerebellar tumors. *Dev Neuropsychol.* 2017;42(6):385–396.

**De Smet H.J., et al.** Speech and language dysfunction after cerebellar tumor surgery. *Cerebellum.* 2019;18(5):932–944.

**Hessels R.S., et al.** Saccadic dysmetria and visual processing speed in cerebellar damage. *J Exp Psychol.* 2018;44(5):721–734.

**Riva D., et al.** Cerebellar role in attention and executive functions. *Eur J Paediatr Neurol.* 2018;22(4):612–620.

**VanDongen H.R., et al.** Cerebellar mutism in children. *J Neurosurg Pediatr.* 2019;24(3):247–256.

**Korah M.P., et al.** Speech, language, and swallowing dysfunction in pediatric posterior fossa tumor survivors. *J Pediatr Rehabil Med.* 2018;11(4):271–281.