



12-31-2007

### Cerebellar Mutism Syndrome Following Arteriovenous Malformation Rupture of the Cerebellum: A Report of Two Cases

Shih-Chung Chang

Su-Ju Tsai

Wei-Liang Nieh

Follow this and additional works at: <https://rps.researchcommons.org/journal>



Part of the [Rehabilitation and Therapy Commons](#)

#### Recommended Citation

Chang, Shih-Chung; Tsai, Su-Ju; and Nieh, Wei-Liang (2007) "Cerebellar Mutism Syndrome Following Arteriovenous Malformation Rupture of the Cerebellum: A Report of Two Cases," *Rehabilitation Practice and Science*: Vol. 35: Iss. 2, Article 8.

DOI: [https://doi.org/10.6315/2007.35\(2\)08](https://doi.org/10.6315/2007.35(2)08)

Available at: <https://rps.researchcommons.org/journal/vol35/iss2/8>

This Case Report is brought to you for free and open access by Rehabilitation Practice and Science. It has been accepted for inclusion in Rehabilitation Practice and Science by an authorized editor of Rehabilitation Practice and Science. For more information, please contact [twpmrscore@gmail.com](mailto:twpmrscore@gmail.com).

病例報告

## 兒童小腦動靜脈畸形出血後之小腦性緘默症：兩病例報告

張時中<sup>1</sup> 蔡素如<sup>1,2</sup> 聶維良<sup>1</sup>

中山醫學大學附設醫院復健科<sup>1</sup> 中山醫學大學醫學院復健學科<sup>2</sup>

小腦性緘默症(cerebellar mutism syndrome)為一種少見的症狀，大多發生於接受後顱窩腫瘤手術之後的兒童而少見於成人，只有極少數案例因小腦動靜脈畸形出血而引起。其症狀包括暫時性的緘默症，但聽理解能力正常，吞嚥機能障礙，可能合併出現躁動不安，認知功能變差，大小便失禁等症狀。在口語表達能力恢復後會有一段較長時間的構音困難(dysarthria)。

本篇報告二位因小腦動靜脈畸形出血術後而產生緘默症之兒童(一位 11 歲，一位 15 歲)，其緘默不語持續時間各為 6 個月及 2.5 個月。此二位患者皆是聽理解能力恢復早於口語表達能力，而且恢復初期皆表現出躁動不安及吞嚥障礙等症狀。而患者在各項功能逐漸恢復之後，仍持續表現出明顯的構音困難。

小腦性緘默症可能是因術後組織水腫、缺血或小腦結構損傷而造成交叉性小腦-大腦神經功能聯繫斷絕(crossed cerebello-cerebral diaschisis)，因而影響語言表達功能，但實際的機制則尚未完全明瞭。此病例報告，希望能提供醫療人員在照顧此類患者時，對其可能出現的症狀及預後能作一個參考。(台灣復健醫誌 2007；35(2)：117 - 124)

**關鍵詞：**小腦性緘默症(cerebellar mutism)，動靜脈畸形(arteriovenous malformation)，交叉性小腦-大腦神經功能聯繫斷絕(crossed cerebello-cerebral diaschisis)

### 前 言

小腦性緘默症(cerebellar mutism syndrome)首先由 Rekate 等人於 1985 年提出。<sup>[1]</sup>其症狀包括暫時性的緘默不語但口語理解能力正常，口腔運動失用(oral apraxia)但無顱神經損傷，面無表情(apathy)，情緒不穩及躁動，運動機能減弱(hypokinesia)，大小便失禁等症狀。<sup>[2-4]</sup>在之後則陸續有零星的個案報告，主要為接受後顱窩腫瘤手術之後的兒童而少見於成人，而且只有極少數的報告是因小腦動靜脈畸形出血而引起。除了動作協調及平衡功能外，在文獻報告中小腦損傷可能會影響高層認知功能(high level cognitive function)，包括視覺-空間障礙、計劃及執行能力、語言表達之精細度、反應時間、工作及語言之記憶能力(working and

verbal memory)等。

本文報告兩位因小腦動靜脈畸形出血術後而產生緘默症的兒童，並回顧文獻探討其可能產生的機制及將來的預後，提供臨床醫師日後照顧此類患者作為參考。

### 病例報告

#### 病例一

一位 11 歲女孩，於 2005 年 5 月 28 日突然發生嚴重頭痛及嘔吐之後隨即失去意識。她被送往中部某醫學中心急診，並於電腦斷層檢查發現小腦及腦室內出血，並產生急性阻塞性水腦(圖 1A)。她隨即接受緊急開顱術將血塊取出。於手術中發現出血部位為小腦之

投稿日期：95 年 11 月 7 日 修改日期：96 年 1 月 30 日 接受日期：96 年 2 月 13 日

抽印本索取地址：蔡素如醫師，中山醫學大學醫學院復健學科，台中市 406 太原路三段 1142 號

電話：(04) 22393855 轉 83162 e-mail：sujutsai@ms71.hinet.net

動靜脈畸形(arteriovenous malformation)血管破裂出血。於同年 6 月 13 日因患者腦室積水因此又施行腦室-腹膜引流管置放術(ventricular-peritoneal shunting)。該患者於開顱手術後約 2 星期逐漸恢復意識，但無法以言語表達，具吞嚥功能障礙且需以胃造瘻管灌食。雙側肢體有顯著運動功能障礙，無法維持坐姿平衡。患者同時表現出焦躁不安且具有攻擊性，即使患者心愛的寵物或家人都會無預警的被患者攻擊。

患者於 3 個月後轉至本院復健科接受治療時發現患者雙側上肢有明顯之動幅障礙(dysmetria)，尤其右側較為明顯，而且缺乏功能性操作。雙下肢經常呈現蜷曲姿勢無法站立或維持坐姿平衡。其雙眼缺乏追視及搜尋能力。因患者無法配合而未能施以詳細之視野檢查，但臨床觀察其視野應屬正常。患者無口語表達能力，面無表情，但可聽懂口語指令並以點頭或搖頭表示，偶而可發出“啊”聲以表達其憤怒。當旁人試圖與患者說話或靠近時，患者即表現出焦躁不安或攻擊行為。對含水量較多的食物(如開水、果汁、蓮霧)容易產生嗆咳，因此仍以胃造瘻管灌食為主要進食方式。

約 4 個月後，患者逐漸可以手勢作簡單表達，焦躁及攻擊行為也逐漸減少，但仍面無表情，其語言評估如表 1 所示。患者可由仰臥自行坐起並保持平衡。在他人扶持下可跨出腳步短距離行走，但仍有明顯步態不穩及運動失調(ataxia)。其後續追蹤之電腦斷層影像，顯示小腦蚓部之損傷(圖 1B)。約 5 個月後(表 1 治療第五週)患者可以圖形及注音符號溝通板作簡單表達但仍無口語的表達。而約 6 個月後(表一治療第八週)，患者開始可發出單字並逐漸發展出簡單短句表達，但缺乏語調高低快慢變化並有明顯之構音障礙。另外患者在此時也可不需攙扶自行行走若干步，可自行持杯喝水，但對較稀之液體仍會產生嗆咳。治療期間患者因嚴重情緒不穩及攻擊行為而無法作完整心理認知測驗，但由語言治療及職能治療過程中之評估發現患者之視覺記憶、視覺空間辨識等有顯著障礙(表 1 治療第五週及第八週)。一年後經電話訪問，該患者吞嚥及行動能力已恢復至發病前的水準，可以自己自理，口語表達正常，經常上網與朋友聊天，只是偶而說話速度會較正常為緩慢，但因家長希望患者能有較長的療養時間，因此患者尚未回學校就學，而是選擇接受在家教育，目前日常生活能力已恢復至自理狀態。

## 病例二

一位 15 歲女性，於 2006 年 4 月 30 日突然發生意識混亂及躁動現象，被送往中部某醫學中心急診後隨即失去意識。腦部電腦斷層檢查發現於小腦部位出血

及蜘蛛膜下腔出血，並於後顱窩有動靜脈血管畸形(圖 2A)。患者於當天接受腦室外引流，於 4 天後接受後顱窩開顱手術移除血塊及血管畸形。9 天後患者意識恢復但出現有躁動情形；可以手勢作簡單表達但卻無口語表達能力。於同年 6 月 17 日因腦室積水(圖 2B)，又造成嘔吐及意識變差，因此接受腦室外引流手術，並於 6 月 28 日接受腦室-腹膜引流管置放術。術後患者移除鼻胃管開始由口進食，但對較稀之液體仍偶而會發生嗆咳。

約 2.5 個月後患者開始能以簡單之單字表達，3 個月後患者轉至本院治療時可表達出完整句子，但說話速度緩慢，語調平板，並有輕微的構音障礙，語言治療評估(表 2 及表 3)有顯著的運動失調構音障礙(ataxic dysarthria)。約 4 個月時患者接受第三版魏氏智力測驗(Wechsler Intelligence Scale for Children Third Edition, WISC-III)發現語文智能 77 分，為邊緣智能；操作智能 62 分，為輕度智能不足(表 4)。而在語文理解的項目中百分等級為 6 屬於邊緣程度(<5 為異常)。於此同時患者可以在他人稍微扶持下行走，但仍會有輕微的軀幹運動失調(trunk ataxia)。依患者發病前在校表現推算，患者在發病前應為中上智能。發病後 7 個月時，該患者因行走時穩定度不佳仍需他人陪同，日常生活如沐浴、更衣也需他人協助，因此該患者仍於醫院中接受復健治療，尚未回歸學校生活。其口語表達速度、語調及構音仍持續恢復中。

## 討論

小腦性緘默症(cerebellar mutism syndrome)為一種罕見的症狀，由 Rekate 等人首先於 1985 年提出。<sup>[1]</sup>其症狀包括暫時性的緘默不語(mutism)但理解能力正常，面無表情(apathy)，運動機能減弱(hypokinesia)，情緒不穩(mood lability)，躁動(irritability)，口腔運動功能失用(oral apraxia)，吞嚥困難，半側無力(hemiparesis)及大小便失禁等，但無顱神經麻痺之障礙。<sup>[2-4]</sup>主要因小腦本身疾患(如感染或外傷)，或接受後顱窩手術(最常見為小腦腫瘤)之後所產生，而且兒童較成人容易發生，<sup>[4-7]</sup>發生率約為 8-25%。<sup>[3]</sup>通常緘默的症狀在術後 1-2 天後出現，也有報告在術後馬上產生，症狀持續約 2 週-4 個月(平均約 6 週)。<sup>[3,7,8]</sup>目前所有的報告都認為緘默的症狀為暫時性的，口語表達的功能都將恢復，但構音困難(dysarthria)的症狀可能會持續存在數月至數年。因此有學者認為小腦性緘默症為一種極嚴重形式的共濟失調構音障礙(ataxic dysarthria)。<sup>[4]</sup>

緘默症產生的原因在文獻報告上有大腦布羅卡語

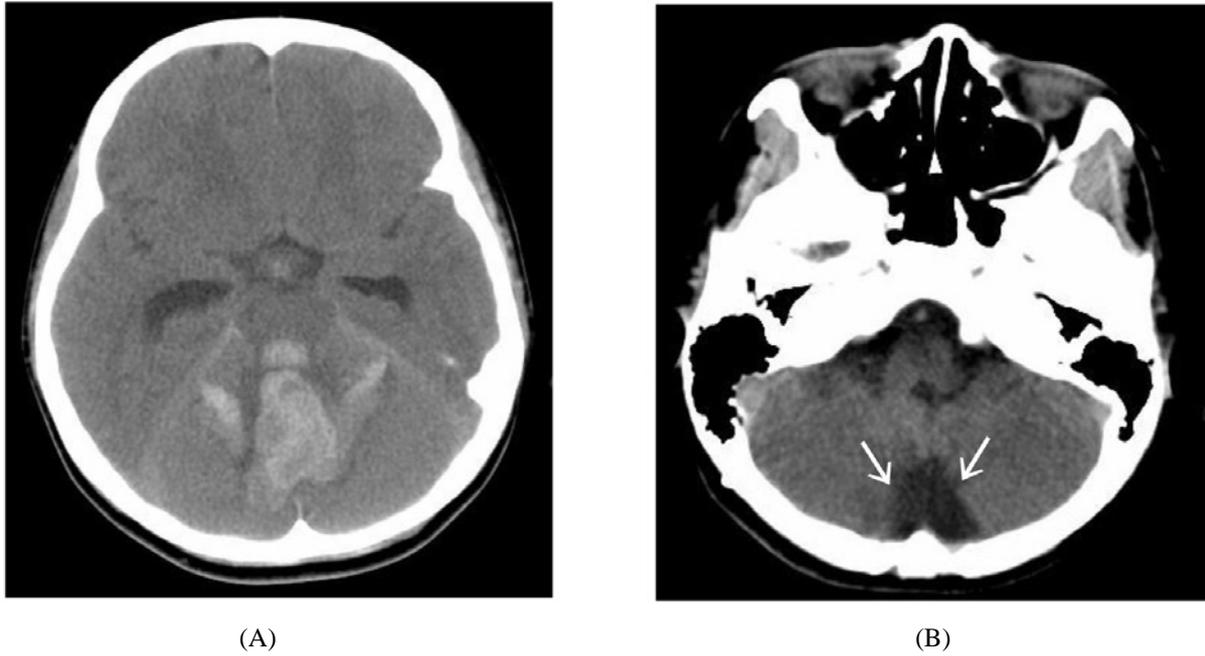


圖 1. 病例一的腦部電腦斷層影像。(A)發病當時顯示小腦中線及兩側小腦出血以及蛛絲膜下腔出血。(B)四個月之後追蹤顯示小腦蚓部之損傷(箭頭)。

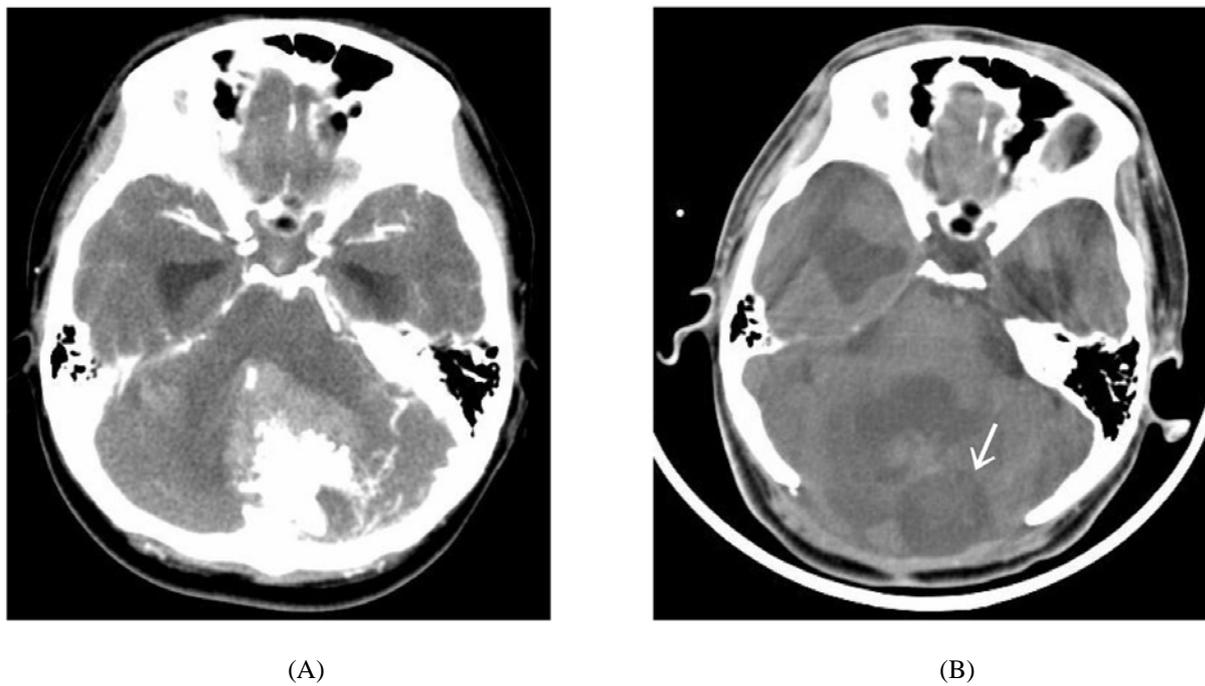


圖 2. 病例二的腦部電腦斷層影像。(A)發病當時顯示小腦中線及左側小腦半球之動靜脈畸形，以及小腦中線部位之出血。(B)兩個月之後追蹤顯示小腦中線、兩側小腦半球之損傷及水腦症(箭頭)。

表 1. 病例一之語言及認知評估

	治療第一週 (病後 4 個月)	第二週	第三週	第五週	第八週
理解	一步驟語句指令達成率 20-39%	一步驟語句指令達成率 40-59%	二步驟語句指令達成率 20-39%	二步驟語句指令達成率 40-59%	
表達	非口語表達肯定與否定(手勢或頭部動作)達成率 40-59%	1.非口語表達達成率 60-79% 2.自行選擇要吃的食物(三選一)	1.非口語表達達成率 60-79% 2.以手比“ok”，大姆指表示“大”，小指表示“小”	1.圖形溝通卡指出所要之物 20-39% 2.以注音符號溝通板拼出“<一么ˇ ㄅㄛˇ” 3.指出點心圖中所要之食物	1.寫出父母姓名 2.寫出數字 1-100 3.發出“我”，“謝謝”的音 4.音調不穩，短而急促
吞嚥	1.約 1c.c 半液狀食物 (semi-liquid)無嗆咳率 60-79% 2.舌頭動作範圍 20% 以下	舌頭動作範圍 40-59%	1.約 1c.c.半液狀食物無嗆咳率 60-79% 2.約 1c.c.液狀食物無嗆咳率 20-39% 3.舌頭動作範圍 40-59%		
認知	因攻擊行為無法施測	因攻擊行為無法施測	攻擊行為後會點頭道歉	1.九張圖卡指出非成對之圖卡達成率 20-39% 2.無法指出圖形異同(四選一)	1.六塊拼圖需 50%協助 2.圖卡記憶：2 張可達成，3 張以無法完成

表 2. 病例二之口腔運動功能檢查

	病後三個月	病後六個月
伸出舌頭	12	12
伸出舌頭往上翹	11	12
舌頭前後伸縮	12	12
舌頭左右移動	12	12
舌尖抵兩頰	12	12
舌頭舔上下唇	11	12
縮嘴唇說“X”	12	12
微笑	12	12
連續說“一~X”	11	12
鼓脹兩頰	11	12
噘嘴作響	12	12
吹氣	11	12
清喉嚨	12	12
咬下唇	12	12
上下牙齒相碰出聲	11	12
舌、硬顎作馬蹄聲	6	6
上下牙作咀嚼狀	10	11

\* 參照榮總失語症測驗，<sup>[19]</sup>1 分表示無反應，12 分表示正常

表 3. 病例二之運動語言評估

	病後三個月	病後六個月
發出“啊—”時間	6.5 秒	15.8 秒
數 1-100	4 分 5 秒	1 分 57 秒
呼吸	中度費力	正常
音調	重度單調，中度顫抖	重度單調，重度顫抖
音量	中度過強，重度單調	中度單調
音質	輕度嘶嘎，中度緊張	正常
共鳴	輕度鼻音過重	正常
構音	母音正確，子音不正確	正常
韻律	中度過慢，不適當中斷	重度過慢

表 4. 病例二之魏氏智力測驗評估結果

	分數	智商指數	百分等級*	95% 信賴區間
語文量表	29	77	6	73-85
作業量表	18	62	1	57-73
全量表	47	66	1	62-73
語文理解	22	77	6	73-84
知覺組織	17	67	1	62-79
專心注意	13	79	8	74-90
處理速度	2	50	<0.1	49-66

\*百分等級 < 5 為異常

言區(Broca area)損傷、上中腦動脈症候群(superior mesencephalic artery syndrome)造成中腦網狀活化物質(midbrain reticular activating substance)損傷、優勢腦輔助運動區(supplementary motor area)損傷、帕金森病接受兩側丘腦切除術後(thalamotomy)、廣泛性兩側大腦皮質下層梗塞、失用症、發音器官損傷、小腦疾患及精神病(psychosis)等。<sup>[7]</sup>小腦性緘默症如前所述為一群症狀集合的症候群(syndrome)，除了語言問題外，同時也可能會有認知及情緒行為的障礙。而其所造成的認知及行為問題也可能會再影響語言的表現。而小腦性緘默症的特點在於這些症狀是因小腦損傷而引起，並非大腦功能或語言中樞損傷所造成之失語症。在本篇二個病例中其醫學影像上之損傷部位是在小腦而非大腦。同時兩位病例在初期皆見有躁動、吞嚥困難、小便失禁等小腦性緘默症常見的症狀。雖然兩位皆是超過一星期才恢復意識，而且隨即出現緘默的症狀，難以確切判定緘默症出現的時間點，但此二位病例在語言功能上的恢復順序皆是聽理解能力早於口語表達能

力，此一現象也與文獻上的報告相同。<sup>[3]</sup>同時此二位患者在緘默的症狀改善後吞嚥功能也逐漸恢復，但口語表達上仍遺存有語言節律及構音異常等障礙，此也是小腦損傷後的語言特徵。本次兩位病例在病後皆有水腦症的現象，是否水腦症會造成此類患者語言的障礙？病例二在意識恢復後，水腦症產生之前即已出現無法以口語表達的現象，但可聽懂簡單指令及以手勢作簡單表達。Siffert 等人追蹤 16 位小腦腫瘤手術同時併有水腦症的兒童發現，緘默症的產生與否與水腦症無關。<sup>[3]</sup>

造成兒童在術後產生緘默症的原因，有兩種主要的理論：一為心理層面的假說，亦即選擇性的緘默症(elective mutism)。<sup>[5,9]</sup>此種假說認為兒童在手術後覺得受到背叛，因而產生緘默的症狀。選擇性緘默症的患者通常在回到家中或熟悉的環境後，語言功能隨即恢復，而且無構音困難的症狀。但此種假說無法解釋為何只有接受後顛窩手術的兒童會產生緘默症，而且在之後常會伴隨長時間的構音障礙。因此目前較被接受

的為第二種理論—器質性的障礙，也就是小腦的結構或功能受到影響所致。小腦因聯繫橋腦之神經核、丘腦、運動及感覺區以及輔助運動區(supplemental motor area)等區域，所以除了與一般動作控制、協調及平衡功能有關外，它在語言及認知功能上也扮演重要的角色。其中包括說話時的口腔及臉部肌肉動作的協調，字句的產生及選擇、覆誦、講話時的語調及速度、語言記憶能力、口語表達的順序及計劃、視覺-空間(visual-spatial)功能及行為控制等。<sup>[2,10-12]</sup>但小腦如何影響語言及認知功能，其實際的機轉則尚未完全明朗。在本文中兩位患者在其緘默症改善後，其原先出現的吞嚥障礙也同時漸漸改善。此兩位患者雖未接受吞嚥攝影檢查，但如表 1 至表 3 所示此二位案例之口腔動作控制及舌頭動作控制皆有障礙。Dailey 等人對小腦性緘默症患者的吞嚥檢查發現，此類患者在口腔期時對食物的控制有困難，而在咽喉期時則因動作的不協調，造成吞嚥時喉頭上升較慢，最後導致吞嚥時產生嗆咳。<sup>[7]</sup> Bhatoe 等人則認為此種吞嚥功能的障礙是因口腔咽喉運動失用(oropharyngeal apraxia)所造成。<sup>[4]</sup>

在本次的兩個病例中，出血部位皆集中於小腦中線及其周圍。其之後所追蹤之電腦斷層檢查，在小腦蚓部(vermis)皆有損傷。現今大部分有關小腦性緘默症的報告都認為可能與小腦蚓部(小腦中線部位)、蚓部周圍區域(paravermian region)及小腦深部之神經核(尤其是齒核，dentate nucleus)等部位有關。<sup>[4,10,13,14]</sup> Ildan 等人報告 106 位接受後顱窩手術後產生小腦性緘默症的兒童，91.5%小腦蚓部為主要的損傷部位。<sup>[5]</sup>經由單光子射出電腦斷層攝影(Single Photon Emission Computed Tomography, SPECT)檢查及臨床上的觀察，小腦這些結構損傷之所以會影響語言功能，可能與齒核-丘腦-大腦皮質路徑(dentothalamocortical pathway, DTCP)或齒核-紅核-丘腦路徑(dentatorubrothalamic tract)有關。<sup>[2,8,15,16]</sup>由 SPECT 檢查發現，在說話時兩側小腦蚓部周圍區域活動反應增加，而當緘默症產生時，在丘腦、內側額葉、顳葉、小腦蚓部及小腦半球偵測到的腦部血流(cerebral blood flow)則減少。在緘默症改善後，上述的大腦區域血液灌流也一同改善。因此現在認為小腦的損傷，可能會經由 DTCP 造成對側大腦輔助運動區域(supplementary motor area)之血流減少及代謝功能減弱，使語言輸出功能變差，因而造成緘默症。此種因小腦損傷而影響對側大腦功能的現象稱為交叉性小腦-大腦神經功能聯繫斷絕(crossed cerebellocerebral diaschisis)。<sup>[16]</sup>

小腦性緘默症的另一重要的現象就是在術後通常先有一段語言功能正常的時間，1-2 天後才出現緘默的

症狀而不是術後馬上出現，並且緘默的症狀為暫時性的。因此認為小腦性緘默症的發生很可能是因組織水腫或血管痙攣(vasospasm)而造成，因此才有延遲發生(late onset)及暫時性的現象。<sup>[2,5,13]</sup>如前所述，本報告兩位病例因較晚恢復意識，因此無法判定緘默症產生的時間點，但兩位的緘默症皆是暫時性的。一位在 6 個月後恢復口語表達功能，一位在 2.5 個月後恢復，只是在緘默症改善後，兩位皆表現出明顯的構音障礙。另外這兩位病例在恢復意識後也表現出躁動的現象甚至嚴重的攻擊行為。在文獻報告中，小腦蚓部損傷範圍愈大，愈容易出現情感性障礙(包括躁動、攻擊行為、情緒變動不安、注意力不足等)，甚至出現類似自閉症的症狀。而有情感性障礙者也較易合併有認知功能障礙(包括視覺-空間障礙)。<sup>[11,12]</sup>此種現象也與自閉症患者的研究發現類似。在自閉症患者的研究上，小腦蚓部的體積愈小，其對於環境的探索能力愈差，而重覆性的行為更明顯。<sup>[17]</sup>而在動物實驗上，早期的小腦中線損傷，除了對環境缺乏注意力、重覆行為為多外，也更容易出現行為抑制不良(disinhibition)。<sup>[18]</sup>如前所述，小腦與腦幹、大腦等多處的結構皆有交通，而兒童時期這些聯繫的路徑髓鞘化(myelination)尚未完成，因此兒童相對成人而言，更容易因為水腫、缺血或手術之損傷而造成這些神經聯繫的障礙，可能可以用以解釋為何兒童較成人容易出現小腦性緘默症。<sup>[2,5]</sup>本次兩位病例雖在後續追蹤之電腦斷層上可發現小腦中線及小腦半球皆存有明顯的損傷區域，但其症狀皆逐漸改善至接近正常，可能也是因為兒童腦部之可塑性較高，或是因水腫消失、腦部血液灌流改善，使小腦-大腦聯繫功能恢復所致。在文獻報告中，小腦損傷對於高層次認知功能的影響可能包括執行功能障礙，例如動作計劃，注意力的轉移，抽象化以及工作執行記憶能力(working memory)等。<sup>[10]</sup> Lavisohn 等人也發現這些患者除了有明顯的視覺-空間障礙(如仿畫圖形)外，其計劃及組織能力也同樣較差，語言表達缺乏精細及複雜度，反應時間長及語言記憶能力差(如說故事)等。<sup>[11]</sup>病例二在發病後之魏氏智力測驗中之作業量表，知覺組織及處理速度上有明顯的障礙屬輕度智能不足(表 4)，應是較病前表現為差。在作業量表之分測驗中對事物特徵辨識，圖意邏輯分析及分析整體構成元素之能力較差(低於平均值 2 個標準差)；心理動作速度則顯著落後同年齡兒童(低於平均值 3 個標準差)。其導因也可能是因小腦的認知功能受損所致。然其症狀雖逐漸改善，但長期的影響仍需日後較長時間的觀察。

目前小腦性緘默症的文獻報告，大部分都是兒童的後顱窩腫瘤(主要為神經管胚細胞瘤，medulloblastoma)，

只有極少數的報告是因動靜脈畸形出血而造成的。本次兩位病例皆是因動靜脈畸形出血而產生之小腦性緘默症，也是屬於非常少見的個案。而在積極復健治療後這兩位患者症狀也逐漸改善而能回歸到正常生活中。

## 結 論

兒童因腦部髓鞘化尚未完全成熟，於小腦因動靜脈畸形或腫瘤手術後，可能會因水腫或血管痙攣而造成小腦與大腦神經聯繫功能受損，因而產生小腦性緘默症，影響語言表達功能，吞嚥功能及情感性障礙。因此種症狀頗為特殊而且病例較少，希望由此病例報告能提供臨床醫療人員日後對此種病症的治療參考。

## 參考文獻

1. Rekaté HL, Grubb RL, Aram DM, et al. Muteness of cerebellar origin. *Arch Neurol* 1985;42:697-8.
2. Ozgur BM, Berberian J, Aryan HE, et al. The pathophysiologic mechanism of cerebellar mutism. *Surg Neurol* 2006;66:18-25.
3. Siffert J, Poussaint TY, Goumnerova LC, et al. Neurological dysfunction associated with postoperative cerebellar mutism. *J Neurooncol* 2000;48:75-81.
4. Bhatoe HS. Mutism, oropharyngeal apraxia and dysarthria after posterior fossa tumour excision. *Br J Neurosurg* 1997;11:341-3.
5. Ildan F, Tuna M, Erman T, et al. The evaluation and comparison of cerebellar mutism in children and adults after posterior fossa surgery: report of two adult cases and review of the literature. *Acta Neurochir* 2002;144:463-73.
6. Riva D. The cerebellar contribution to language and sequential functions: evidence from a child with cerebellitis. *Cortex* 1998;34:279-87.
7. Dailey AT, McKhann GM 2nd, Berger MS. The pathophysiology of oral pharyngeal apraxia and mutism following posterior fossa tumor resection in children. *J Neurosurg* 1995;83:467-75.
8. Ersahin Y, Mutluer S, Cagli S, et al. Cerebellar mutism: report of seven cases and review of the literature. *Neurosurgery* 1996;38:60-5.
9. Gordon N. Mutism: elective or selective, and acquired. *Brain Dev* 2001;23:83-7.
10. Sadeh M, Cohen I. Transient loss of speech after removal of posterior fossa tumors – one aspect of a larger neuropsychological entity: the cerebellar cognitive affective syndrome. *Pediatr Hematol Oncol* 2001;18:423-6.
11. Levisohn L, Cronin-Golomb A, Schmahmann JD. Neuropsychological consequences of cerebellar tumour resection in children: cerebellar cognitive affective syndrome in a paediatric population. *Brain* 2000;123:1041-50.
12. Riva D, Giorgi C. The cerebellum contributes to higher functions during development: evidence from a series of children surgically treated for posterior fossa tumours. *Brain* 2000;123:1051-61.
13. Al-Anazi A, Hassounah M, Sheikh B, et al. Cerebellar mutism caused by arteriovenous malformation of the vermis. *Br J Neurosurg* 2001;15:47-50.
14. Koh S, Turkel SB, and Baram TZ. Cerebellar mutism in children: report of six cases and potential mechanisms. *Pediatr Neurol* 1997;16:218-9.
15. Clerico A, Sordi A, Ragni G, et al. Brief report: transient mutism following posterior fossa surgery studied by single photon emission computed tomography (SPECT). *Med Pediatr Oncol* 2002;38:445-8.
16. Sagiuchi T, Ishii K, Aoki Y, et al. Bilateral crossed cerebello-cerebral diaschisis and mutism after surgery for cerebellar medulloblastoma. *Ann Nucl Med* 2001;15:157-60.
17. Pierce K, Courchesne E. Evidence for a cerebellar role in reduced exploration and stereotyped behavior in autism. *Biol Psychiatry* 2001;49:655-64.
18. Bobee S, Mariette E, Tremblay-Leveau H, et al. Effects of early midline cerebellar lesion on cognitive and emotional functions in the rat. *Behav Brain Res* 2000;112:107-17.
19. 鍾玉梅、李淑娥、張妙鄉：簡明失語症測驗：指導手冊。初版。台北：心理出版社；2003。p.50-1。

# Cerebellar Mutism Syndrome Following Arteriovenous Malformation Rupture of the Cerebellum: A Report of Two Cases

Shih-Chung Chang,<sup>1</sup> Su-Ju Tsai,<sup>1,2</sup> Wei-Liang Nieh<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Department of Physical Medicine and Rehabilitation, Chung Shan Medical University Hospital, Taichung;

<sup>2</sup> Department of Physical Medicine and Rehabilitation, College of Medicine,  
Chung Shan Medical University, Taichung.

Cerebellar mutism syndrome is a rare but devastating consequence following posterior fossa surgery or lesion. It tends to occur predominantly in children, and is characterized by transient mutism, oromotor apraxia, apathy, hypokinesia, irritability and mood lability. The vermis, paravermian region and deep cerebellar nuclei are important structures which are highly correlated with the occurrence of cerebellar mutism syndrome. We report two cases, aged 11 and 15 years, who developed cerebellar mutism after rupture of posterior fossa arteriovenous malformation. Swallowing difficulty, irritability and aggressive behavior occurred concomitant with mutism. For the two cases, their symptoms of mutism lasted for 6 months and 2.5 months respectively. Unfortunately, dysarthria occurred following the resolution of mutism, even though the swallowing ability and behavioral control improved. The pathophysiologic mechanism of this syndrome may be due to crossed cerebello-cerebral diaschisis caused by tissue swelling, vasospasm or direct injury to these structures of cerebellum. The long term effect of cerebellar mutism on high cognitive function remains to be investigated. ( *Tw J Phys Med Rehabil* 2007; 35(2): 117 - 124 )

**Key words:** cerebellar mutism; arteriovenous malformation; crossed cerebello-cerebral diaschisis

---

Address correspondence to: Dr. Su-Ju Tsai, Department of Physical Medicine and Rehabilitation, College of Medicine, Chung Shan Medical University, No. 1142, Section 3, Tay-Yuan Road, Taichung 406, Taiwan.

Tel : (04) 22393855 ext 83162      e-mail : sujutsai@ms71.hinet.net