

Waldemar Broła

Oddział Neurologii Specjalistycznego Szpitala w Końskich

Ordynator: dr n. med. W. Broła

**NIEKONTROLOWANY PŁACZ I ŚMIECH
W CHOROBAH UKŁADU NERWOWEGO****STRESZCZENIE**

Zaburzenia emocjonalne są powikłaniem wielu chorób układu nerwowego. Przymusowy płacz lub śmiech może towarzyszyć naczyniowym uszkodzeniom mózgu, stwardnieniu rozsianemu, stwardnieniu zanikowemu bocznemu, chorobie Alzheimerera czy guzom mózgu. Nieznane są dokładne mechanizmy powstawania tych zaburzeń. W artykule dokonano przeglądu literatury i omówiono obraz kliniczny, patogenezę w aspekcie neuroanatomicznym i neurofizjologicznym oraz kryteria diagnostyczne i leczenie niekontrolowanych napadów płaczu lub/i śmiechu.

Słowa kluczowe: patologiczny płacz i śmiech, patofizjologia, udar mózgu, stwardnienie rozsiane.

SUMMARY

Affective disorders are complications of many nervous system diseases. Pathological crying and laughing may accompany cerebrovascular lesions, multiple sclerosis, ALS, Alzheimer disease or cerebral tumours. Precise mechanisms of how these disorders arise are still unknown. Reviews of the literature have been accomplished in the article where, taking the examples of stroke and multiple sclerosis, are discussed: the clinic picture, pathogenesis in neuroanatomic and neurophysiologic aspects as well as diagnostic criteria and the treatment of uncontrolled pathological laughing and/or crying.

Key words: pathological crying and laughing, physiopathology, stroke, multiple sclerosis.

W przebiegu wielu chorób układu nerwowego występują różnorodne zaburzenia emocjonalne. Mogą one być wyrazem reakcji chorego na ciężką chorobę i doznane straty lub, częściej, są następstwem uszkodzenia różnych pięter układu nerwowego.

Fizjologiczny śmiech i płacz są jedynymi ludzkimi zachowaniami, które pod wpływem różnych bodźców emocjonalnych zmieniają rysy twarzy człowieka oraz sposób oddychania. Natężenie tych reakcji jest zależne od siły i czasu trwania bodźca oraz czynników sytuacyjnych i uwarunkowań społecznych [1].

Częste epizody płaczu i śmiechu, bez odczuwania smutku czy radości, utożsamiane są z tzw. nietrzymaniem emocjonalnym, nietrzymaniem afektu, afektem rzekomoopuszkowym lub też patologicznym śmiechem i płaczem [1, 2, 3, 4, 5]. Zaburzenia te są rozpoznawane przez klinicystów od końca XIX w. jako wspólna

manifestacja labilności emocjonalnej, charakteryzującej się płynnym przechodzeniem śmiechu w płacz i odwrotnie [3]. Należy zaznaczyć, że różne postacie tej labilności pokrywają się i nigdy dotąd nie udało się ustalić, czy mają takie same czy inne mechanizmy i etiologie [3].

Patologiczny śmiech i płacz jest nieproporcjonalny do stanu emocjonalnego, pojawia się napadowo w sytuacji, która nie uzasadnia takiej reakcji. Napady są zazwyczaj krótkotrwałe i nie mogą być świadomie kontrolowane przez chorego. Częstość ich występowania waha się od kilku do kilkudziesięciu w ciągu dnia, uniemożliwiając choremu normalne funkcjonowanie [2, 6, 7, 8]. Obawa przed rozwinięciem się niekontrolowanego zaburzenia stanu emocjonalnego może doprowadzić do fobii socjalnej lub próby odizolowania się pacjenta od otoczenia. Napadowy śmiech spotyka się w wielu chorobach psychicznych (m.in. w schizofrenii). Obserwujemy go również dość często w schorzeniach organicznych ośrodkowego układu nerwowego (głównie porażeniu rzekomoopuszczkowym) oraz jako tzw. gelolepsję w przebiegu padaczki skroniowej lub po zapaleniu mózgu [1, 3, 9]. W stanach patologicznych śmiech jest zwykle karykaturą śmiechu prawidłowego.

Podłoże anatomiczne śmiechu prawidłowego jest słabo zdefiniowane. Najlepsze prace starające się odkryć wszelkie jego neuroanatomiczne powiązania pochodzą z 1924 r. i są przypisywane Wilsonowi [cyt. za 1]. Wilson postulował istnienie ośrodka łączącego jądro nerwu VII w obrębie mostu z jądrem ruchowym nerwu X oraz jądrem przeponowym położonym w rdzeniu szyjnym [1, 10]. Połączenia te są niezbędne dla koordynacji „twarzowo-oddechowej” śmiechu. Ponadto Wilson sugerował również istnienie integracyjnego ośrodka położonego we wzgórzu, podwzgórzu i niskowzgorzu [1, 10]. Davison i Kelman doszli do wniosku, że ośrodkami śmiechu mogą być jądra podwzgorza i międzymózgowia, będące pod kontrolą kory mózgu [cyt. za 1]. Autorzy ci wysunęli również pogląd, że w powstawaniu śmiechu mogą być zaangażowane wzgórze, prążkowie i pallidum. Drogi ponadjądrowe, obejmujące układ limbiczny, zostały przez Papeza określone jako drogi pośredniczące w powstawaniu wrażeń emocjonalnych, takich jak śmiech i płacz [1, 4]. Wchodzą one w połączenie synaptyczne z komponentami dróg twarzowo-oddechowych na poziomie układu siateczkowatego pnia mózgu [4]. Właśnie zlewanie się tych korowych i podkorowych dróg ma być odpowiedzialne za powstanie normalnego śmiechu i płaczu [4, 11]. Impulsy emocjonalne generowane pod wpływem określonych bodźców, powstające w układzie limbicznym, są przewodzone drogami z jądra ruchowego nerwu VII i nerwami parasympatycznymi docierają do gruczołów łzowych i mięśni oddechowych [4, 11]. W normalnych warunkach ekspresja emocji pozostaje pod hamującym wpływem kory mózgu [3, 9, 12]. Natomiast brak hamowania korowego może prowadzić do zaburzeń emocjonalnych [4, 9, 12]. Black [1], podsumowując powyższe wywody, wyróżnia trzy poziomy anatomiczne zaangażowane w powstawanie śmiechu i płaczu:

- poziom korowy, który kontroluje i rozwija reakcje emocjonalne,

- poziom opuszkowy lub efektorowy, który za pośrednictwem jąder opuszkowych wywołuje manifestację fizjologiczną,
- poziom synkinetyczny lub scalający zlokalizowany w obrębie lub w pobliżu podwzgórza (ma za zadanie koordynację reakcji korowych i opuszkowych).

Występowanie napadów patologicznego płaczu i śmiechu jest przejawem, jak się powszechnie uważa, obustronnego uszkodzenia półkul mózgowych, szczególnie ich części przednich i podkorowych [11, 13]. W tym kontekście patologiczny płacz lub śmiech jest objawem tzw. porażenia rzekomooopuszkowego i okreśłany jest jako afekt rzekomooopuszkowy [6, 9]. Obraz porażenia rzekomooopuszkowego uzupełniają zaburzenia mowy, połykania, odruchy „prymitywne” (odruch pyszczkowy, żucia i dłoniowo-bródkowy) oraz stwierdza się wygórowanie odruchu zuchwowego [8, 13].

Porażenie rzekomooopuszkowe powstaje w następstwie obustronnego uszkodzenia hamujących włókien biegnących z kory do jąder podkorowych. Dotychczasowe badania anatomo-patologiczne nie rozstrzygnęły, czy zmiany powodujące afekt rzekomooopuszkowy obejmują korę ruchową drogi piramidowej (pole 4 wg Brodmanna), czy drogi piramidowe, w skład których wchodzi włókna pochodzące z pola 4, okolicy przedruchowej kory (pole 6) oraz pierwotnej kory czuciowej (pole 1, 2, 3), czy też obejmują korę przedruchową lub jej drogi zstępujące, dochodzące do układu siateczkowatego pnia mózgu i nakrywki [1].

Znane są przypadki występowania patologicznego płaczu bez porażenia rzekomooopuszkowego. Van Hilten i wsp. [14] opisali patologiczny płacz w przebiegu mielinolizy środkowej mostu. Ross i Stewart [11] oraz Ceccaldi i wsp. [10] podali inne możliwe lokalizacje jednostronnego ogniska niedokrwiennego, które było przyczyną napadowego płaczu:

- podstawna część płata czołowego prawego,
- wieczko czołowe (*opercula frontalis*) po stronie prawej,
- podstawna część przodomózgowia,
- środkowa część płata skroniowego,
- międzymózgowie i nakrywka pnia mózgu.

W tych przypadkach patologiczny płacz występował bez porażenia rzekomooopuszkowego. Jednak bez względu na lokalizację uszkodzenia objawy były identyczne.

Robinson i wsp. podkreślają rolę neuroprzekaźników – noradrenaliny (NA) i serotoniny (5HT) oraz wskazują, że dysfunkcja dróg serotoninerгіcznych może destabilizować przebieg impulsów z podstawno-skroniowej kory układu limbicznego do ciał migdałowatych i bocznych struktur limbicznych, prowadząc do napadów płaczu lub śmiechu z pominięciem zwykłych poznawczych połączeń korowych mózgu [3].

Teorie „deficytu monoamin” znajdują od wielu lat szerokie zastosowanie przy próbach wyjaśniania neurofizjologicznych podstaw regulacji nastroju [12, 15]. Według tych teorii przyczyną zaburzeń jest niewłaściwa aktywność układów monoaminoergicznych, takich jak układ noradrenergiczny i serotoninerгіczny. Wy-

daje się jednak mało prawdopodobne, aby zaburzenia nastroju były wyłącznie skutkiem niedoboru monoamin, głównie serotoniny. Bardziej prawdopodobne są zaburzenia równowagi pomiędzy niektórymi podtypami receptorów 5HT [12, 15, 16]. Powyższe spostrzeżenia sugerują, że mechanizm patologicznego płaczu i śmiechu prawdopodobnie nie jest wynikiem ogniskowych nieprawidłowości, lecz raczej patofizjologicznego procesu powstającego w ich następstwie, w którym najważniejszą rolę odgrywa dysfunkcja układu serotonergicznego [3].

Patologiczny płacz lub śmiech pojawia się w takich schorzeniach, jak: udar mózgu, stwardnienie rozsiane, stwardnienie zanikowe boczne, choroba Alzheimera, guzy czy po urazach mózgu [8, 5, 9, 10, 13]. W udarze mózgu zaburzenia emocjonalne występują u około 50% chorych [13]. W większości przypadków jest to depresja poudarowa. Na podstawie przeprowadzonych badań klinicznych stwierdzono, że u ponad 11% chorych po udarze w ciągu jednego roku występują zaburzenia emocjonalne o charakterze patologicznego płaczu lub/i śmiechu [4, 10, 21]. House i wsp. [10] obserwowali napady płaczu lub/i śmiechu u 15% pacjentów w 1 miesiącu od udaru, u 21% po 6 miesiącach i u 11% po roku od zachorowania. Napady pojawiają się najczęściej między 4 a 6 tygodniem od udaru, niezależnie od prawo- czy lewostronnej lokalizacji ogniska, jednak głównie w przebiegu rozległych uszkodzeń i zaniku przednich części półkul [4].

Andersen i wsp. [12] obserwowali patologiczny płacz lub/i śmiech u 16 osób z ogniskiem niedokrwiennym, zlokalizowanym w lewej półkuli mózgu (4 osoby), prawej półkuli (3 osoby), moście (4 osoby), moście i prawej półkuli (1 osoba), w prawej torebce wewnętrznej i obustronnie w płatach czołowych (1 osoba), w mózdzku, na tle uogólnionego zaniku (1 osoba) oraz w przypadkach obustronnych, mnogich ognisk zawałowych (2 osoby).

Wielu autorów podkreśla częstość współwystępowania u osób po udarze patologicznego płaczu z depresją, a nawet sugeruje, że obecność wzmożonej labilności emocjonalnej wskazuje na obecność depresji [11]. Odmiennego zdania jest natomiast Robinson i wsp. [3]. Dowodzą oni, że depresja i patologiczny płacz są zaburzeniami niezależnymi, nawet jeżeli współlistnieją u tego samego pacjenta [3]. W badaniach Schiffera i wsp. [17] u pacjentów ze stwardnieniem rozsianym także stwierdzono niezależność pomiędzy zaburzeniami emocjonalnymi a patologicznym śmiechem i płaczem, mimo że obydwa stany odpowiadały na leczenie przeciwdepresyjne.

W przeciwieństwie do labilności emocjonalnej spotykanej u pacjentów psychiatrycznych, objawy „rozregulowania emocjonalnego” w stwardnieniu rozsianym obejmują tylko zewnętrzne przejawy emocji. Chorzy mogą śmiać się i płakać po niewielkiej prowokacji, bez względu na wewnętrzny nastrój. Objawy te mogą pokrywać się z euforią czy depresją, lecz najczęściej występują niezależnie od tych zaburzeń emocjonalnych [18]. Już Cottrel i Wilson w 1926 r. [19] stwierdzili, że u 95% chorych ze stwardnieniem rozsianym występują zmiany patologiczne w regulacji i kontroli emocji. W badaniach Pratta [20] u 22% chorych przejawiała się

większą skłonność do śmiechu, a u 29% do płaczu. SurrIDGE [21] donosi o nadmiernej ekspresji emocjonalnej u około 10% badanych chorych ze stwardnieniem rozsianym. Mimo różnicy w ocenie częstości występowania tego typu zaburzeń, stanowią one częsty problem. Zaburzenia te odbierane są przez chorych jako dolegliwości bardzo uciążliwe i obciążające psychikę. Powinny zatem być dostrzeżone przez lekarzy i w miarę możliwości leczone.

W rozpoznawaniu patologicznego płaczu i śmiechu posługiwać się można kryteriami diagnostycznymi według Poecka [cyt. za 8]:

1. Śmiech lub płacz jako reakcja na niespecyficzne bodźce.
2. Nieobecność odpowiedniego dla płaczu lub śmiechu stanu emocjonalnego bądź brak związku między istniejącym stanem emocjonalnym, a obserwowaną ekspresją twarzy w czasie napadu.
3. Niemożność świadomej kontroli czasu trwania i nasilenia płaczu lub smutku.
4. Brak korespondujących zmian w nastroju poza okresem napadu.

W ocenie nasilenia objawów patologicznego płaczu lub śmiechu pomocna może być skala opracowana przez Robinsona i wsp. [3]. Ocena opiera się na wywiadzie od pacjenta. Pierwsze próbne pytania odnoszą się zarówno do śmiechu, jak i płaczu. W każdym punkcie należy zakreślić tylko jedną odpowiedź. Suma punktów świadczy o nasileniu zaburzenia (załącznik 1).

Leczenie napadów tej kłopotliwej, tak dla chorego jak i otoczenia, dolegliwości podejmowane jest stosunkowo rzadko. W opublikowanych do tej pory pracach donoszono o skuteczności przede wszystkim trójcyklicznych leków przeciwdepresyjnych (amitryptylina, nortryptylina, imipramina) [3, 8, 17, 22], selektywnych inhibitorów wychwyty zwrotnego serotoniny (fluoksetina, fluwoksamina, citalopram) [4, 15, 16, 17], a także L-dopy, amantadyny i TRH [4, 7, 8]. Nie przebadano do tej pory wystarczającej liczby chorych, żeby móc wywnioskować, czy pacjenci z patologicznym śmiechem są mniej lub bardziej podatni na stosowane leczenie, niż pacjenci z patologicznym płaczem [3].

PIŚMIENNICTWO

- [1] Black D. W.: Pathological laughter: a review of the literature. *J. Nerv. Ment. Dis.* 1982; 170: 67–71.
- [2] House A., Dennis M., Molyneux A. i wsp.: Emotionalism after stroke. *Br. Med. J.* 1989; 298: 991–994.
- [3] Robinson G. R., Parikh R. M., Lipsey J. R. i wsp.: Pathological laughing and crying following stroke: validation of a measurement scale and double-blind treatment study. *Am. J. Psychiatry* 1993; 150: 286–293.
- [4] Van Gijn J.: Treating uncontrolled crying after stroke. *Lancet* 1993; 342: 816–817.

- [5] Allman P.: Crying and laughing after brain damage: a confused nomenclature. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry* 1989; 52: 1439–1440.
- [6] Allman P., Hope R. A., Fairburn C. G.: Emotionalism following brain damage: a complex phenomenon. *Postgrad. Med. J.* 1990; 66: 818–821.
- [7] Hanger H. C.: Emotionalism after stroke. *Lancet* 1993; 342: 1235–1236.
- [8] Szczudlik A., Słowik A., Tomik B.: Wpływ amitriptyliny na patologiczny płacz oraz inne objawy zespołu rzekomoopuszkowego. *Neur. Neurochir. Pol.* 1995; 29: 663–674.
- [9] Asfora W. T., De Salles A. A., Abe M., Kjell-Iberg R. N.: Is the syndrome of pathological laughing and crying a manifestation of pseudobulbar palsy? *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry* 1989; 52: 523–525.
- [10] Ceccaldi M., Poncet M., Milandre L. i wsp.: Temporary forced laughter after unilateral strokes. *Eur. Neurol.* 1994; 34: 36–39.
- [11] Ross E. D., Stewart R. S.: Pathological display of affect in patients with depression and right frontal brain damage. An alternative mechanism. *J. Nerv. Ment. Dis.* 1987; 175: 165–172.
- [12] Andersen G., Ingeman-Nielsen M., Vestergaard K., Riis J. O.: Pathoanatomic correlation between poststroke pathological crying and damage to brain areas involved in serotonergic neurotransmission. *Stroke* 1994; 25: 1050–1053.
- [13] Robinson R. G., Kubos K. L., Starr L. B. i wsp.: Mood disorders in stroke patients: importance of location of lesion. *Brain* 1984; 107: 81–93.
- [14] Van Hilten J. J., Buruma O. J., Kessing P. i wsp.: Pathologic crying as a prominent behavioral manifestation of central pontine myelinolysis. *Arch. Neurol.* 1988; 45: 936.
- [15] Seliger G. M., Hornstein A., Flax J. i wsp.: Fluoxetine improves emotional incontinence. *Brain Inj.* 1992; 6: 267.
- [16] Andersen G., Vestergaard K., Riis J. O.: Citalopram for post-stroke pathological crying. *Lancet* 1993; 342: 837.
- [17] Schiffer R. B., Herndon R. M., Rudick R. A.: Treatment of pathologic laughing and weeping with amitriptyline. *N. Engl. J. Med.* 1985; 312: 1480–1481.
- [18] Minden S. L., Schiffer R. B.: Affective disorders in multiple sclerosis. Review and recommendations for clinical research. *Arch. Neurol.* 1990; 47: 98–104.
- [19] Cottrell S. S., Wilson S. A.: The affective symptomatology of disseminated sclerosis. *J. Neurol. Psychopathol.* 1926; 7: 1–4.
- [20] Pratt R. T.: An investigation of the psychiatric aspects of disseminated sclerosis. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry* 1951; 14: 326–328.
- [21] SurrIDGE D.: An investigation into some psychiatric aspects of multiple sclerosis. *Br. J. Psychiatry* 1969; 115: 749–764.
- [22] Panzer M. J., Mellow A. M.: Antidepressant treatment of pathologic laughing or crying in elderly stroke patients. *J. Ger. Psychiatry Neurol.* 1992; 5: 195–199.

Załącznik 1

Skala patologicznego śmiechu i płaczu (Pathological Laughter and Crying Scale)

(wg Robinsona i wsp. [13])

1. Czy doświadczył Pan (Pani) ostatnio nagłych epizodów śmiechu? – proszę zakreślić właściwą odpowiedź, oceniając jak często zdarzały się epizody śmiechu w ciągu ostatnich 2 tygodni: 0. Rzadko lub wcale 1. Sporadycznie 2. Dość często 3. Często	
2. Czy doświadczył Pan (Pani) ostatnio nagłych epizodów płaczu? – proszę zakreślić właściwą odpowiedź, oceniając jak często zdarzały się epizody płaczu w ciągu ostatnich 2 tygodni: 0. Rzadko lub wcale 1. Sporadycznie 2. Dość często 4. Często	
Jeśli doświadczył Pan (Pani) epizodów nagłego śmiechu, proszę odpowiedzieć na pytania 3–10, jeśli płaczu – na pytania 11–18. Wszystkie pytania dotyczą okresu ostatnich dwóch tygodni.	
3. Czy w ostatnich 2 tygodniach epizody śmiechu zdarzały się bez żadnej uchwytej przyczyny? 0. Rzadko lub wcale 1. Sporadycznie 2. Dość często 3. Często	11. Czy w ostatnich 2 tygodniach epizody płaczu zdarzały się bez żadnej uchwytej przyczyny? 0. Rzadko lub wcale 1. Sporadycznie 2. Dość często 3. Często
4. Czy epizody te trwały przez długi okres czasu? – proszę wpisać średni czas trwania napadów śmiechu. 0. Bardzo krótko 1. Kilka sekund 2. Umiarkowanie (mniej niż 30 sekund) 3. Dłuższy czas (powyżej 30 sekund)	12. Czy epizody te trwały przez długi okres czasu? – proszę wpisać średni czas trwania napadów płaczu. 0. Bardzo krótko 1. Kilka sekund 2. Umiarkowanie (mniej niż 30 sekund) 3. Dłuższy czas (powyżej 30 sekund)
5. Czy był Pan (Pani) w stanie kontrolować te napady? 0. Rzadko lub wcale 1. Sporadycznie 2. Dość często 3. Często	13. Czy był Pan (Pani) w stanie kontrolować te napady? 0. Rzadko lub wcale 1. Sporadycznie 2. Dość często 3. Często
6. Czy napady śmiechu były wynikiem odczuwania radości: 0. Rzadko lub wcale 1. Sporadycznie 2. Dość często 3. Często	14. Czy napady płaczu były wynikiem odczuwania smutku? 0. Rzadko lub wcale 1. Sporadycznie 2. Dość często 3. Często

<p>7. Czy epizody te były wynikiem odczuwania nadmiaru radości? Jak często śmiech był nieproporcjonalny do stanu emocjonalnego?</p> <ol style="list-style-type: none"> 0. Rzadko lub wcale 1. Sporadycznie 2. Dość często 3. Często 	<p>15. Czy epizody te były wynikiem odczuwania nadmiaru smutku? Jak często płacz był nieproporcjonalny do stanu emocjonalnego?</p> <ol style="list-style-type: none"> 0. Rzadko lub wcale 1. Sporadycznie 2. Dość często 3. Często
<p>8. Czy epizody śmiechu miały związek z odczuwaniem radości? Jak często śmiech był związany z odczuwaniem radości?</p> <ol style="list-style-type: none"> 0. Rzadko lub wcale 1. Sporadycznie 2. Dość często 3. Często 	<p>16. Czy epizody płaczu miały związek z odczuwaniem smutku? Jak często płacz był związany z paradoksalnym smutkiem?</p> <ol style="list-style-type: none"> 0. Rzadko lub wcale 1. Sporadycznie 2. Dość często 3. Często
<p>9. Jak często epizody śmiechu były związane z emocjami innymi niż radość i smutek (np. złość, strach itp.)?</p> <ol style="list-style-type: none"> 0. Rzadko lub wcale 1. Sporadycznie 2. Dość często 3. Często 	<p>17. Jak często epizody płaczu były związane z emocjami innymi niż radość i smutek (np. złość i strach)?</p> <ol style="list-style-type: none"> 0. Rzadko lub wcale 1. Sporadycznie 2. Dość często 3. Często
<p>10. Czy epizody śmiechu spowodowały u Pana (Pani) jakieś przykrości lub zażenowanie ze strony otoczenia?</p> <ol style="list-style-type: none"> 0. Rzadko lub wcale 1. Sporadycznie 2. Dość często 3. Często 	<p>18. Czy epizody płaczu spowodowały u Pana (Pani) jakieś przykrości lub zażenowanie ze strony otoczenia?</p> <ol style="list-style-type: none"> 0. Rzadko lub wcale 1. Sporadycznie 2. Dość często 3. Często