

Хвороба Паркінсона і паркінсонізм

У 1817 році лондонський лікар доктор Джеймс Паркінсон опублікував своє «Есе про тремтливий параліч» (Essay on the Shaking Palsy), у якому так яскраво й чітко описав один поширений, важливий і унікальний стан, що досі ніхто не зміг його перевершити. Сьогодні ми знаємо цю недугу як хворобу Паркінсона.

Окремі симптоми й ознаки хвороби Паркінсона — характерне тремтіння, або тремор, і прискорення чи уповільнення ходи й мовлення — було описано ще за часів Галена⁸. Детальний опис недуги є також у немедичній літературі — у поданому Обрі⁹ описі «тремтливого паралічу», на який хворів Гоббс¹⁰. Однак саме Паркінсон першим в історії розглянув усі ознаки й аспекти недуги в єдності та взаємозв'язку і визначив цю сукупність симптомів як самостійне захворювання, як *форму поведінки*¹¹.

- ⁸ Гален, Клавдій — давньоримський (грецького походження) медик, хірург і філософ. — *Прим. пер.*
- ⁹ Ідеться про Обрі Бердслі (1872-1898) — британського художника, графіка, ілюстратора, поета. — *Прим. пер.*
- ¹⁰ Гоббс, Томас (1588-1679) — англійський філософ. — *Прим. пер.*
- ¹¹ Правда, що в певному розумінні в Паркінсона було багато попередників (Гаубіус, Соваж, де ла Ное та інші), які спостерігали різноманітні симптоми паркінсонізму й класифікували їх. Однак між цими авторами і Паркінсоном є принципова відмінність — можливо, навіть істотніша, ніж вважав сам Паркінсон. Усі, хто спостерігав за паркінсонізмом до Паркінсона, задовольнялися тим, що помічали усілякі характерні ознаки (наприклад, як людина помічає потяг, що проїжджає повз неї, чи літак у небі), а потім уміщували ці ознаки в штучні класифікаційні схеми (приблизно так колекціонер-аматор або ентомолог-початківець класифікують зловлених метеликів за кольором і формою крил). Отже, попередники Паркінсона передусім переймалися «діагнозами»

У 1860–1890 роках працюючи з великою кількістю хронічних хворих у паризькій лікарні «Сальпетрієр», Шарко пішов далі шляхом, уторованим Паркінсоном. На додаток до детального опису хвороби, поданого Паркінсоном, він виявив важливі взаємозв'язки між симптомами хвороби Паркінсона і симптомами депресії, кататонії та істерії. Саме на підставі цих особливостей Шарко назвав паркінсонізм неврозом.

У XIX столітті паркінсонізм майже не траплявся в пацієнтів молодших за п'ятдесят років, тому його вважали відображенням дегенеративних процесів або дефектів живлення «слабких»

і «нозологією» — до того ж довільними, донауковими діагнозами і нозологією, основаними на поверхових ознаках і взаємодіях: як зодіакальні карти і схеми Соважа та інших є чимсь на кшталт псевдоастрономії, учнівськими спробами пізнати природу невідомого. Перші спостереження Паркінсона теж були зроблені, так би мовити, «ззовні» і базувалися на характерному зовнішньому вигляді лондонських перехожих із паркінсонізмом. Тож можна сказати, що спочатку доктор Паркінсон вивчав особливості рухів людей із паркінсонізмом з відстані. Хай там як, але його спостереження були глибшими, ніж у попередників, — проникливішими й більш систематизованими. Паркінсона можна порівняти зі справжнім астрономом, а Лондон — із зоряним небом. На цій стадії досліджень ми бачимо хворих очима доктора Паркінсона як тіла, що рухаються, як комети чи зірки, що переміщуються в небі. Однак невдовзі він помітив, що окремі зірки формують сузір'я, що феномени, які раніше здавалися не пов'язаними між собою, становлять визначену й сталу «сукупність симптомів». Він був першим, хто побачив цю «сукупність», усвідомивши, що це — «сузір'я», тобто синдром, який ми тепер називаємо паркінсонізмом.

Це було визначне досягнення клінічної медицини. Паркінсонізм став першим чітко окресленим і визначеним неврологічним синдромом. Однак Паркінсон був не просто талановитою людиною — він був генієм, тому збагнув, що цікава «сукупність» симптомів є щось більше за діагностичний синдром. Він зрозумів, що в ній є внутрішня логіка і порядок, що це поєднання ознак є своєрідним космосом... Відчувши це, Паркінсон усвідомив, що навіть найуважливішого спостереження «збоку» замало для розуміння природи недуги. Він зрозумів, що треба познайомитися з реальними хворими і залучити їх до активного клінічного діалогу. Узнявши за основу цей принцип, Паркінсон започаткував абсолютно новий діагностичний підхід і відповідну форму спілкування з пацієнтами. Він уже не дивився на людей з паркінсонізмом як на віддалений об'єкт дослідження, а сприймав їх як людей, як особистостей. У розмовах із ними він перестав вживати діагностичний жаргон і почав використовувати слова, що означали наміри й дії. Паркінсонізм перестав бути «набором симптомів», перетворившись на дивну, особливу форму поведінки, існування у світі. Отже, Паркінсон, якщо порівнювати його з попередниками, був радикалом і революціонером: спочатку, дотримуючись емпіричного підходу, він зібрав необхідні «факти» і встановив їх взаємозв'язок, а потім зробив радикальніший крок, замінивши емпіричний підхід на екзистенційний.

чи вразливих клітин. Оскільки на той час таку дегенерацію було неможливо продемонструвати наочно, а причину її не було з'ясовано, хворобу Паркінсона класифікували як ідіосинкразію або ідіопатію. У першій чверті XX століття, коли почалася велика епідемія сонної хвороби (летаргічного енцефаліту), з'явився новий тип паркінсонізму, що мав чітку й зрозумілу причину. Цей енцефалітичний, чи постенцефалітичний, паркінсонізм¹², на відміну від ідіопатичного паркінсонізму, уражав людей будь-якого віку. Також він може набувати тяжчої форми і перебігати виразніше за ідіопатичний паркінсонізм. Третя велика причина паркінсонізму стала відома лише наприкінці двадцятих років XX століття. Він є наслідком ненавмисного (і зазвичай тимчасового) «побічного ефекту» застосування лікарських засобів групи фенотизанів і бутирофенонів — так званих великих транквілізаторів. За деякими даними, лише в США налічується близько двох мільйонів осіб, хворих на паркінсонізм: мільйон з ідіопатичним паркінсонізмом чи хворобою Паркінсона; мільйон з паркінсонізмом, спричиненим лікарськими засобами, і насамкінець кілька сотень чи тисяч хворих на постенцефалітичний паркінсонізм (останніх з тих, що вижили під час великої епідемії). Паркінсонізм, спричинений іншими чинниками — сифілісом, пухлинами, отруєнням світільним газом і марганцем тощо, — трапляється вкрай рідко, і малоімовірно, що пересічний лікар зустрине такого пацієнта.

Хворобу Паркінсона протягом кількох століть називали «тремтливий параліч» (або латиною — *paralysis agitans*). Одразу варто зазначити, що тремтіння, чи тремор, аж ніяк не є постійним симптомом паркінсонізму. Ба більше, він ніколи не виступає самостійним виявом хвороби і взагалі є найлегшим із розладів, з якими стикаються хворі на паркінсонізм. Тремор виявляється тільки в стані спокою і зникає під час руху або наміру

¹² Термін «постенцефалітичний» використовують на позначення симптомів, які з'являються після летаргічного енцефаліту як його прямиї чи опосередковані наслідки. Ці симптоми можуть виникати через багато років після основного захворювання.

здійснити рух¹³. Інколи він обмежується зап'ястками і має характерний вигляд скочування пігулок, або (за висловом Говерса) «схожий на рухи східних шаманів, коли вони б'ють у свої бубни». В інших випадках, особливо в пацієнтів, що хворіли на летаргічний енцефаліт, тремор може бути дуже сильним і вражати інші, а іноді й усі, частини тіла. Тремтіння посилюється під час фізичного зусилля, у стані нервозності чи втоми. Другим із найчастіше згадуваних симптомів паркінсонізму, окрім тремору, є скутість, або ригідність. Вона має одну особливість — це пластична ригідність, яку інколи порівнюють із згинанням свинцевої труби. Скутість може бути досить тяжкою¹⁴. Однак варто зазначити, що ні тремор, ні ригідність не є визначальними ознаками паркінсонізму; крім того, обох цих симптомів може не бути взагалі, особливо в пацієнтів з постенцефалітичною формою захворювання, якій, власне, й присвячено цю книжку. Істотна, унікальна ознака паркінсонізму, що наявна в усіх хворих і максимально виявляється в пацієнтів з постенцефалітичним паркінсонізмом, — це розлади рухів та «поштовхи», або пропульсії.

Першими з характерних ознак паркінсонізму було описано *фестинацію* (метушливість) і *пропульсії* (поштовхи). Метушливість виявляється в прискоренні (й водночас укороченні) кроків, рухів, мовлення і навіть думок, причому складається враження нетерплячості, імпульсивності та спритності, ніби хворому ніколи чи він спізнюється. У деяких пацієнтів справді з'являється відчуття нестачі часу і нетерплячність, але в інших випадках хворі поспішають проти власної волі¹⁵. Характерними ознака-

13 У багатьох акторів, хірургів, механіків і кваліфікованих майстрів (у тих, хто багато працює руками) трапляється виражений паркінсонічний тремор, який, однак, повністю зникає, коли вони беруться до роботи чи концентруються на ній.

14 За спостереженнями Шарко (і це визнають самі пацієнти), ригідність значно зменшується, якщо хворий занурюється у воду або активно плаває (див. випадки Естер І, Роландо П., Сесіл М. та ін.). Це актуально, у певних межах, і для інших форм ригідності та «стискання» — спастичності, атетозу, кривоший тощо.

15 От як Гаубіус у XVIII столітті описував симптоми фестивіації (*scelotyrbie festinans*): «У деяких випадках м'язи, належно керовані імпульсами волі, починають скорочуватися надміру жваво, з нестримним запалом, випереджаючи розум, що опирається цим рухам».

ми рухів, зумовлених патологічною метушливістю, є швидкість, різкість і скупість. Ці симптоми та особлива рухова нетерплячість (акатизія), що часто до них долучається, були чітко й повно описані дослідниками раніше. Так, Шарко говорить про «шалене занепокоєння» в багатьох своїх пацієнтів, а Говерс пише про «граничне занепокоєння... яке змушує хворих... що кілька хвилин хоч трохи змінювати положення тіла». Я хочу наголосити на цих аспектах — жвавості, вимушеності й неминучості руху, — оскільки вони є «зворотним боком» недуги, який не можна назвати широко відомим. Це паркінсонізм, що здатний на сплески й вибухові реакції, надзвичайно важливі з огляду на численні «побічні ефекти» в пацієнтів, яких лікували леводопою.

Явище, протилежне цим ефектам, — своєрідну сповільненість і утрудненість рухів — зазвичай висувають на перший план і позначають загальним і досить неінформативним терміном «акінезія». Існує багато форм акінезії, але та з них, що є точною антитезою поштовхам і метушливості, виражається в активному *сповільненні* чи *опорі*, які перешкоджають руху, мові й навіть мисленню і можуть призвести до їх остаточного припинення. Пацієнти з такими симптомами невдовзі помічають, що тільки-но в них з'являється бажання розпочати рух, відразу виникає «протилежне бажання» або «опір» першому бажанню. Хворі розуміють, що опинилися в складній ситуації чи навіть втратили здатність рухатися через особливу форму фізіологічного конфлікту — сила проти сили, воля проти волі, наказ проти наказу. Щодо таких загнаних у глухий кут пацієнтів Шарко пише: «На цій війні не буває перемир'я». За тремором, ригідністю і акінезією він бачить фінальний безнадійний результат таких станів внутрішньої боротьби, як напруга і втома, що їх люди з паркінсонізмом сприймають як втрату сил у цих безглузких внутрішніх боях. Саме такий стан між спонудою і скутістю один з моїх пацієнтів (Леонард Л.) називав станом «між батогом і вуздою»¹⁶. Позірна пасивність чи інертність можуть ввести в оману:

16 Аналогічну концепцію обстоював Вільям Джеймс в обговоренні «спотворень» волі (*Principles*, 2, xxvi). Два основні типи спотвореної волі, описаних Джеймсом, —

обструктивна акінезія такого типу аж ніяк не показник спокою чи відпочинку, вона (перефразовуючи Квінсі) «...не продукт інерції, а... результат потужного антагонізму рівних сил, невпинної активності й невпинного спокою»¹⁷.

«обструктивна» та «вибухова». Коли домінує перша, нормальні дії утруднюються чи стають зовсім неможливими. Якщо домінує друга — людина не в змозі контролювати свою аномальну поведінку. Джеймс використовує ці терміни щодо невротичних спотворень волі, але їх варто застосовувати і щодо порушень, які ми називаємо паркінсонічним спотворенням волі. Адже паркінсонізм, як і невроз, є *вольовим розладом* і формально аналогічний вольовій структурі невротичного стану.

¹⁷ Тут треба репрезентувати тему, що в різноманітних інтерпретаціях буде наскрізною в цій книжці. Ми аналізували паркінсонізм як несподівані спалахи активності й так само несподіване припинення цієї активності, як чергування дивних прискорень і сповільнень. Через це наш підхід, наші поняття й терміни не сягали за межі механіцизму й емпіризму: ми сприймали пацієнтів із паркінсонізмом як організми, а не як людські істоти... і якщо ми хочемо бодай почасти зрозуміти, як воно страждати на паркінсонізм, спізнати справжню природу існування такого пацієнта (на противагу реєстрації параметрів паркінсонічної моторики), то мусимо розробити відповідний підхід до проблеми і мову її опису.

Ми мусимо відмовитися від «об'єктивного спостереження» і зустрітися з нашими пацієнтами віч-на-віч, співчувати їм і застосовувати творчий підхід: адже тільки в контексті співпраці, небайдужості й щирості у нас є надія дізнатися, як насправді почуваються наші підопічні. Вони зможуть розповісти і показати, що означає жити з паркінсонізмом, — це можуть зробити лише вони, і ніхто, крім них.

Та насправді ми маємо піти далі, адже є підстави припустити, що переживання наших пацієнтів так само химерні й дивні, як і їхні рухи. Їм може знадобитися допомога, делікатна і творча співпраця, щоб сформулювати те, що майже неможливо сформулювати, і розповісти те, що дуже важко передати словами. Ми мусимо стати надійними супутниками в подорожі надприродним царством паркінсонізму, цією країною, що перебуває поза межами звичайного людського досвіду. Однак нашою здобиччю в цій дивній країні будуть не «зразки», дані чи «факти», а образи, подоби, аналогії і метафори — усе те, що допоможе зробити чуже знайомим, а отже, перетворити те, що раніше здавалося неймовірним, на можливе. Усе, що нам розкажуть, усе, про що ми дізнаємося, треба перевести в категорію «подібності», у категорію «нібито», адже ми просимо хворих порівняти — порівняти паркінсонічне буття з тим, яке ми звикли вважати «нормою».

Будь-який досвід є гіпотетичним, але його форми й глибина можуть істотно варіюватися. Так, пацієнти можуть дещо відсторонитися, змалюючи свої переживання ніби збоку. Ті, хто має дивні відчуття періодично, з перервами, описують їх метафорично, а ті, хто постійно занурений в «іншу реальність», так, як люди зазвичай описують галюцинації... Наприклад, хворі часто використовують таке порівняння: «Сила тяжіння, як на Сатурні». Одну пацієнтку (Хелен К.) запитали, як то воно жити з паркінсонізмом. Вона відповіла: «Це як застрягти на величезній планеті. Здається, я важу кілька тонн, я розчавлена і не можу зрушити з місця». Згодом, після прийняття леводопи, її запитали, як вона тепер почувається, пацієнтка, що стала дуже жвавою

у деяких пацієнтів простежується інша форма акінезії, не пов'язана з відчуттям напруження і боротьби. Вона, проте, поєднується з постійним повторенням (персеверацією). Так, Говерс описує випадок, коли кінцівки пацієнта «були піднятими впродовж кількох хвилин, а потім повільно опускалися вниз». Таку форму акінезії він цілком правомірно порівнює з каталепсією. Саме цей тип акінезії трапляється частіше і має тяжчу форму в пацієнтів з постенцефалітичною формою паркінсонізму¹⁸.

Ці характеристики — імпульсивність, спротив і персеверація — виступають активними, або позитивними, ознаками паркінсонізму. Згодом ми побачимо, що вони цілком взаємозамінні і є різними фазами, формами чи трансформаціями паркінсонізму. Однак у хвороби Паркінсона є також «негативні» (якщо не зважати на термінологічну суперечність) характеристики. Наприклад, деякі пацієнти — на це звернув увагу ще Шарко — могли годинами сидіти нерухомо і, вочевидь, без жодного наміру

і рухливою, відповіла: «Я ніби опинилася на крихтій планеті! Як Меркурій! Ні, він завеликий — як на астероїді! Я не можу втриматися на одному місці, я невагома й літаю в повітрі. Ідеється, певне, про гравітацію — вона то надто велика, то надто мала. Паркінсонізм — це сила тяжіння, а леводопа — невагомість. Дуже важко знайти золоту середину». Таке саме порівняння, тільки навпаки, використовують хворі із синдромом Туретта (Sacks, 1981).

¹⁸ Абсолютне припинення (акінезія) або виражене сповільнення (брадикінезія) діяльності тією самою мірою виявляються і в усіх інших аспектах життя, зокрема уражують потік свідомості. Саме тому паркінсонізм не можна вважати суто моторним розладом. Наприклад, у багатьох пацієнтів з моторною акінезією простежується «залипання» свідомості (брадифренія), їхнє мислення таке саме мляве й повільне, як і рухи. Потік мислення, потік свідомості в цих хворих прискорюється під впливом леводопи, і часом прискорюється так, що можна говорити про тахіфренію, коли лікарю важко встежити за думками та асоціаціями пацієнта. Ще раз варто наголосити, що в таких випадках ідеється не просто про моторну, а про перцептуальну інерцію в людей, що страждають на паркінсонізм. Наприклад, перспективне зображення куба чи сходи, яке нормальна свідомість сприймає спочатку в один спосіб, а потім — в інший. [Ідеється про багатозначні малюнки з психологічних тестів, коли ті самі лінії, плями тощо можна сприймати як зовсім різні зображення. Людська психіка здатна сприйняти лише один з образів на малюнку і не може уявити дві різні картини водночас. — Прим. пер.] Змінене сприйняття пацієнта з паркінсонізмом реагує лише на один малюнок чи одну гіпотезу і «застигає» на ній. Після пробудження сприйняття «відтає», а потім відбувається поштовх, посилюваний прийняттям леводопи. Свідомість починає працювати в протилежному напрямку, а перцептивні гіпотези можуть багато разів змінювати одна одну протягом секунди.