

Сэмюэл Джонсон и его двигательные расстройства

В.В. Пономарев

Белорусская медицинская академия последипломного образования, Минск

Сэмюэл Джонсон (Samuel Johnson) – английский писатель и лексикограф, родился 18 сентября 1709 г. в городке Личфилде (графство Стаффордшир). Его отец был мелким торговцем книгами и не мог дать сыну хорошего образования. Сэмюэл окончил начальную школу, но затем неожиданно получил наследство, что позволило ему поступить в Оксфордский университет. По окончании университета он переехал в Лондон, где неоднократно, но безуспешно пытался устроиться на работу учителем. От безысходности Сэмюэл начал зарабатывать на жизнь литературной

поденщиной, печатаясь под вымышленными именами во многих изданиях. В 1735 г. его жизнь изменилась в лучшую сторону: писатель вступил в брак с состоятельной 45-летней вдовой. На ее средства он открыл собственную школу, в числе первых учеников которой оказался Дэвид Гаррик, впоследствии прославленный английский актер.

В 1744 г. у консорциума лондонских книгоиздателей Джонсон получил заказ на создание “Словаря английского языка”, колоссальный по объему труд над которым отнял у него свыше 9 лет. Опыт оказался удачным, прославив автора; работа

также принесла Джонсону степень магистра искусств Оксфордского университета. С 1750 по 1752 г. Джонсон издавал журнал “Рассеянный” (“Rambler”), в котором напечатал 203 статьи на различные этические и литературные темы. Выпуск издания, к которому публика отнеслась без должного внимания, был прекращен после смерти жены, но переизданные в одном томе выпуски журнала стали бестселлером. В последующем влияние Джонсона на умы современников только увеличивалось. Его даже сравнивали с Вольтером и Сократом, особенно после выхода в свет



Бюст Сэмюэла Джонсона скульптора Джозефа Нолленкса. 1777 г.



“Собрание «Литературного клуба» у Джошуа Рейнольдса”. Гравюра Д. Джорджа Томпсона (1851 г.) с оригинала Джеймса Дойла. Слева направо – Джеймс Босуэлл, Сэмюэл Джонсон, Джошуа Рейнольдс, Дэвид Гаррик, Эдмунд Бёрк, Паскаль Паоли, Чарльз Берни, Томас Вартон, Оливер Голдсмит.

повести “История Расселаса, принца Абиссинского”. В июне 1763 г. Джонсон совместно с Джошуа Рейнольдсом и Эдмундом Бёрком основал знаменитый “Литературный клуб”, где обсуждались основные произведения английской литературы. В 1765 г. Джонсон издал собрание сочинений Шекспира в 8 томах. Следующей его большой работой было 10-томное “Жизнеописание важнейших английских поэтов”, в котором он выступал не только как биограф, но и как критик. К этому времени его авторитет как писателя и издателя стал непререкаем. Он попытался привести в систему историю английской словесности и ввел термины, которые в последующем стали общепринятыми (например, “поэты-метафизики” или “патриотизм”). Также Джонсон на весь мир прославился своими афоризмами (например: “Благими намерениями вымощена дорога в ад”; “Мужчине приятнее видеть накрытый к обеду стол, чем слышать, как его жена говорит по-гречески” и др.). Писатель умер 13 декабря 1784 г. и похоронен как великий государственный деятель в Вестминстерском аббатстве в Лондоне. В лондонском Сити открыт дом-музей Сэмюэла Джонсона. Напротив этого здания помещена скульптура Ходжа, любимого кота писателя, который сидит на изданном его хозяи-

ном “Словаре английского языка”.

Интерес неврологов к жизни и творчеству Сэмюэла Джонсона связан с тем, что писатель на протяжении всей жизни страдал своеобразным двигательным расстройством, которое в определенной степени повлияло на его взаимоотношения с соотечественниками. Сведения о его болезни получены из большого количества писем, дневников и других биографических документов, которые суммировал известный невролог А. J. Lees в своей монографии “Tics and Related Disorders” (1985).

Исходя из этих документов следует, что с раннего детства Джонсон рос “неуклюжим ребенком” и в 7-летнем возрасте производил впечатление “почти идиота”. Точно неизвестно, в каком возрасте у него появились избыточные движения, но в характеристике учителя в школе сказано, что это был “крупный неповоротливый мальчик, имевший привычку раскачиваться из стороны в сторону, у которого тело как-то по-особенному реагировало на умственное или эмоциональное напряжение”. Первые четкие описания подергивания головой, гримасничания и необычных жестикюляций, возникших у Джонсона примерно в 20 лет, появляются в дневниках его друзей по Оксфорду. Многих поражало, как в одном человеке соединялось комическое



Скульптура любимого кота писателя – Ходжа, сидящего на “Словаре английского языка” возле дома-музея Сэмюэла Джонсона в Лондоне.

подергивание всего тела с высоким интеллектом и красноречием. Вероятно, гиперкинетический синдром по выраженности нарастал, что помешало ему устроиться учителем: директора посчитали, что неожиданные гримасы Джонсона могут стать предметом насмешек со стороны школьников. К этому времени движения выглядели настолько необычными, что на улице его обступали зеваки, осыпая насмешками и язвительными замечаниями. Даже открыв собственную школу, Джонсону не удалось избежать пародирования своих причудливых манер и жестов, которые были излюбленным предметом развлечения со стороны учеников, в том числе упомянутого выше Дэвида Гаррика.



“Доктор Джонсон спорит”.
Портрет кисти Джошуа Рейнольдса. 1776 г. Показан излюбленный жест Джонсона.

Среди большого количества избыточных движений, имевшихся у Джонсона, превалировали тики в виде гримасничания, открывания рта, частого моргания, подергивания губ, плеч, туловища, рук и ног. Кроме того, в документах встречается упоминание атетоза и, вероятно, различных форм фокальных дистоний. Имеется несколько их детальных описаний:

“Он весь как бы состоял из множества неприятных гротескных манерных движений и ужимок, приводящих в замешательство и изумление окружающих. Особенно часто у него повторялись толчкообразные движения рук вверх и вниз со скрюченными, как в судороге, пальцами. В других случа-

ях, в минуты раздумий или скуки, у него ритмично двигались вверх и вниз голова и туловище”;

“Его фигура хотя и не несла на себе следов увечий или врожденных уродств, выглядела искаженным подобием или пародией на обычное строение человеческого тела. Его руки и ноги никогда не соответствовали тому положению, в котором находилось тело. Они постоянно совершали какие-то дисгармоничные движения”;

“За обедом или во время чаепития у друзей он вдруг вытягивал вперед руку с полной чашкой чая. Еще в одном случае присутствующая на обеде гостья в шутку вытянула свою ногу перед Джонсоном, когда он садился за стол, а его рука произвольно дергалась вверх и вниз. Это кончилось тем, что туфелька гостьи оказалась на полу под общий хохот собравшихся”.

Гиперкинезы у Джонсона носили генерализованный характер. На это, кроме уже сказанного выше, указывало следующее наблюдение: “Его ноги часто принимали самые замысловатые положения, порой он ставил их так, что пятки соприкасались друг с другом под углом, словно воссоздавая необычную геометрическую фигуру. Кроме того, он имел обыкновение постоянно выкручивать свои пальцы, потирать ладонью левое колено или вытягивать перед собой ногу”. Но наибо-

лее примечательной была его походка: “Он передвигался по тротуару, переваливаясь с боку на бок, словно его ноги были закованы в цепи. Поскольку походка его была шаткой, а голова при этом еще раскачивалась из стороны в сторону, он изо всех сил старался не оступиться, пользуясь любой опорой на своем пути”.

С целью уменьшения произвольных движений Джонсон, вероятно, неосознанно выполнял различные ритуальные действия. Одно из них, подробно описанное биографом Джонсона Джеймсом Босуэллом, было связано с его входом или выходом из дверей: “Речь идет об особой тщательности, с которой он входил в дверь, выходил из дверей или проходил через них, считая строго определенное число шагов от определенного места или же чтобы правая или левая нога (не помню точно, какая именно) должна была начать движение первой, когда он приближался к двери. Если по каким-то причинам он забывал или неправильно выполнял эти магические действия, то возвращался назад в прежнюю позу, чтобы начать всю церемонию снова и, заполнив этот пробел, оживленно шел навстречу собеседнику”.

В структуре всех гиперкинезов имел место также феномен вокализации. Среди произвольного произнесения звуков у Джонсона чаще

других встречались: полусвист; звук, напоминающий кудахтанье; глубокие, с присвистом вдохи; похожий на гудение шум и странные звуки типа “ту-ту-ту”. Кроме того, встречались примеры повторения за собеседником отдельных фраз, которые, вероятно, можно трактовать как эхололию. Вероятно, в начале заболевания копролалии у него еще не было, так как в воспоминаниях его друзей говорится, что “бранных слов и богохульств от него не слышали никогда, и сам он неодобрительно отзывался о любителях сквернословить”. Непроизвольное произнесение ругательств у него присоединилось только в возрасте около 50 лет. Это даже спровоцировало конфликт и ответную грубость со стороны шотландских поэтов (Роберт Фергюссон и Джеймс Шоу), которые, естественно, принимали оскорбления из уст Джонсона на свой счет, не подозревая, что это вызвано неврологической болезнью.

К сожалению, сохранилось не так уж много достоверных изображений Сэмюэла Джонсона. Весьма примечательны его портреты, написанные художником и первым президентом Королевской академии художеств, а также другом писателя Джошуа Рейнольдсом. На одном из них видно, что голова Джонсона наклонена вправо. Этот факт подтверждают воспоминания современников: “Когда Джонсон

разговаривал или погружался в размышления, сидя в кресле, его голова смещалась к правому плечу”. Неясно только, насколько стойким было это движение. Возможно, речь шла либо о сопутствующей цервикальной дистонии, либо о простом ритуальном движении. Версию наличия у писателя спастической кривошеи поддерживает упоминание в документах о том, что он часто подносил руку к подбородку, как бы поддерживая его, что бывает при корригирующем жесте, характерном для фокальной дистонии.

Дополняют клиническую картину болезни Джонсона повторяющиеся в течение всей жизни эпизоды депрессии, которые вселяли в него глубокий страх возможной смерти и безумия. Примечательно, что на протяжении всего заболевания писатель обладал хорошей памятью и блестящим остроумием, которым восхищались многие современники. При этом все свои произвольные движения Джонсон считал просто вредными привычками, возникновение которых, по его мнению, провоцировалось состоянием постоянного внутреннего напряжения. К сожалению, неизвестно, принимал ли писатель какие-либо лекарства для снижения этого напряжения. За несколько лет до смерти Джонсон перенес инсульт, вероятно в левом каротидном бассейне, так как у писателя



Портрет Сэмюэла Джонсона кисти Джошуа Рейнольдса. 1756–1757 годы.

сохранялись выраженные речевые нарушения, но способность писать сохранялась у него вплоть до последних дней.

Диагноз Сэмюэла Джонсона являлся предметом дискуссии среди врачей того времени. Ряд специалистов полагали, что он болен хореей Сиденгама, позднее подозревалась эпилепсия или даже дискинетическая форма детского церебрального паралича. С позиций современных знаний можно утверждать, что писатель в действительности страдал двигательным расстройством, которое по своим характеристикам ближе всего к синдрому Жилиа де ла Туретта (F95.2 по МКБ-10).

Генерализованный тик (синдром Жилиа де ла Туретта) обычно возникает в детском возрасте и проявляется частым морганием или подергиванием головы. Затем присо-



“Прогулка по Хай-стрит, Эдинбург”. Гравюра Томаса Роулэндсона (1786 г.) с оригинала Сэмюэла Коллинза. Слева – Сэмюэл Джонсон, справа – Джеймс Босуэлл.

единяются многочисленные тики, постоянно меняющие свою форму, преобладающие в области головы и плечевого пояса. Иногда отмечается множество одновременно возникающих тиков. Спустя несколько лет обычно присоединяются вокальные тики, являющиеся облигатным признаком заболевания. Они включают широкую гамму неартикулируемых звуков и шумов, варьирующих по громкости, высоте и интенсивности. Вокальные тики как правило проявляются во время разговора, особенно в момент пауз, в конце главных

и придаточных предложений. В 60% случаев встречается копролалия (непроизвольное произнесение бранных слов), которая характеризуется появлением брани вне адекватного стимула, громкостью, отрывистостью и неточностью произношения. У половины пациентов копролалия сопровождается копропраксией (непристойными жестами). В более поздних стадиях болезни встречаются эхолалия (непроизвольное произнесение и повторение отдельных слов или фраз), а также эхопраксия (имитация жестов или манер окружающих людей). Для таких больных характерны агрессия, направленная на собственное тело, поведенческие и психопатологические нарушения. При этом интеллект пациентов существенно не страдает. Заболевание протекает длительно, с улучшением состояния и обострениями. Периодические ухудшения чаще приходится на юношеский возраст. В последующем в ряде случаев возникают ремиссии, однако у 50%

пациентов заболевание вновь проявляется уже в зрелом возрасте. Лица с данной патологией обычно с трудом адаптируются в обществе, однако иногда добиваются успехов в амплу комедийных актеров, певцов или рок-музыкантов. Пример достижения Сэмюэлом Джонсоном высокого социального статуса является исключением из правил. Писатель, имея выраженные гиперкинезы, завоевал выдающееся положение в литературном мире благодаря упорному труду и легкому отношению к своему здоровью. Если бы врачи эпохи Просвещения имели сегодняшние возможности лекарственной терапии, не исключено, что Джонсону удалось бы помочь, назначив галоперидол, эглонил, клоназепам и т.д. В наше время в ряде резистентных случаев заболевания хороший результат дают стереотаксические нейрохирургические вмешательства на базальных ядрах, но о таких возможностях врачи XVIII века могли только мечтать.