

**М**іс Д. народилася 1904 року в Нью-Йорку. Вона була наймолодшою і найталановитішою із чотирьох дітей у сім'ї. Дівчина добре навчалася в школі, але у віці п'ятнадцяти років тяжкий *летаргічний енцефаліт*, що перебігав у досить рідкісній гіперкінетичній формі, розколов її життя навпіл. Упродовж шести місяців гострої фази захворювання в пацієнтки було сильне безсоння (зазвичай вона не спала до четвертої години ранку, а потім засинала на дві-три години), виражене занепокоєння (метушилася, відволікалася на дрібниці й здійснювала безліч непотрібних рухів, а уві сні металася й без упину переверталася) та імпульсивність (раптово виникало бажання зробити щось, що здавалося їй самій безглуздим і від чого вона утримувалася свідомим вольовим зусиллям). Цей гострий синдром було визначено як невротичний, незважаючи на чіткі відомості про врівноваженість особистісних якостей дівчини та гармонійне життя в родині.

Наприкінці 1919 року занепокоєння та розлад сну помітно послабилися, пацієнтка навіть змогла поновити навчання і закінчити школу. Напади, однак, не припинилися і ставалися, щоправда в пом'якшеній формі, упродовж наступних двох років. Коли гостра фаза захворювання минула, у міс Д. почалися «напади задишки», які спочатку траплялися два-три рази на тиждень і тривали протягом багатьох годин. Вони поступово скорочувалися, пом'якшувалися і рідшали; визначилася чітка періодичність (зазвичай задишка починалася в п'ятницю), яка теж залежала від обставин (до нападів могли спричинитися гнів чи пригніченість). Ці дихальні кризи (безперечно, вони були саме такими, але на той час їх вважали невротичними) із часом порідшали й остаточно припинилися 1924 року. Пацієнтка нічого не говорила про свої напади, коли я вперше її

оглядав, і лише пізніше, під час детального опитування перед призначенням лікування леводопою, пригадала проблему, з якою стикнулася півстоліття тому.

Після останнього дихального кризу в міс Д. стався перший з окулогірних кризів, що були її єдиним постенцефалітним симптомом упродовж наступних двадцяти п'яти років (1924–1949). За цей час міс Д. побудувала успішну кар'єру секретаря суду, брала активну участь у громадському житті, була членом багатьох комітетів і комісій. Вона жила на повну силу, мала чимало друзів і безліч захоплень — любила театр, багато читала, колекціонувала китайську порцеляну. Талановита, товариська, енергійна, емоційно врівноважена міс Д. не виглядала людиною з «порушеннями», характерними для важкого енцефаліту гіперкінетичного типу.

На початку п'ятдесятих років у пацієнтки з'явилися зловісні симптоми: рухи та мовлення вповільнилися, тимчасом як хода й письмо стали патологічно квапливими. Коли 1969 року я вперше запитав міс Д. про її симптоми, вона відповіла: «Я мала багато банальних симптомів, лікарю, і ви їх бачите. Однак мій головний симптом полягає в тому, що я не можу розпочати чи закінчити дію. Мене щось стримує або змушує діяти в прискореному темпі. Здається, у мене немає проміжних станів». Її розповідь якнайточніше описує природу парадоксальних симптомів паркінсонізму. Важливо, що через відсутність «банальних» симптомів (тобто ригідності, тремору тощо, які з'явилися лише 1963 року) діагноз «паркінсонізм» так і не поставили, натомість запропонували чимало інших, як-от кататонія, істерія і т. ін. Хворою на паркінсонізм міс Д. визнали лише 1964 року.

Окулогірні кризи, якщо повернутися до цього основного симптому, спочатку були дуже інтенсивними, повторювалися багато разів на місяць і тривали по п'ятнадцять годин. За кілька місяців після виникнення ці кризи стали впорядкованими й набули чіткої періодичності: ніби за годинником вони ставалися щоп'ять днів. Відтоді міс Д. могла планувати своє життя за календарем, навіть на кілька місяців уперед, знаючи, коли неминуче станеться криз. Винятки із цього графіка траплялися вкрай рідко і зазвичай зумовлювалися обставинами, що призводили до надмірної дратівливості чи втоми. Криз починався зненацька, без попередніх симптомів, на кіль-

ка хвилин її погляд вимушено спрямовувався вниз або вбік, а потім раптово вгору, де й затримувався до кінця нападу. Пацієнтка стверджувала, що в цей час її обличчя набувало «сердитого чи переляканого» виразу, тимчасом як насправді вона не відчувала ні гніву, ні страху. Довільні рухи утруднювалися, голос ставав ненормально тихим, а думки ніби застигали. Міс Д. завжди відчувала «опір» — силу, що під час кризи заважала рухам, мовленню та мисленню. Хвора також почувалася надзвичайно бадьорою, зовсім не могла заснути, але наприкінці кризи починала позіхати й хотіла спати. Напад завжди закінчувався так само раптово, як і починався. Відновлювалася можливість нормального руху, мовлення й мислення (це раптове відновлення нормальної свідомості міс Д., яка дуже любила кросворди, називала «спокутою»).

На додачу до окулогірних кризів 1955 року в пацієнтки почалися варіантні кризи: вимушене відведення погляду стало винятком з правил — натомість з'явилася кам'яна фіксація погляду. Деякі з нападів застиглого погляду були надзвичайно тяжкими — хвора втрачала здатність рухатися й говорити і тривало це до трьох днів. У шістдесятих роках, за ініціативи сусідів, які знаходили міс Д. в такому стані, її кілька разів госпіталізували до місцевої муніципальної лікарні, де на медичних зборах їй було поставлено дивний діагноз «періодична кататонія».

Від 1962 року міс Д. мала короткі, по кілька хвилин, напади фіксації погляду, під час яких не могла рухатися і почувалася «ніби в трансі». Ще одним пароксизмальним симптомом були нерегулярні напади почервоніння й пітливості тривалістю від п'ятнадцяти до тридцяти хвилин (менопауза у хворой закінчилася в середині сорокових років). Від 1965 року застиглий погляд та окулогірні кризи пом'якшилися, траплялися не так часто й припинилися за рік до того, як на початок 1969-го міс Д. стала пацієнткою «Маунт-Кармела». Ба більше, їх не було до червня 1969 року, коли хвора почала лікуватися леводопою.

Як уже зазначалося, ригідність і тремор з'явилися 1963 року, але симптомами, що призвели до втрати працездатності і стали причиною госпіталізації, було потрійне нездужання: прогресуюча згинальна дистонія ший і тулуба, некерована квапливість і вимушений біг вперед або назад, а також неконтрольоване «заціпеніння», яке

іноді заставляло пацієнтку в дуже незручній позі й змушувало залишатися в такому положенні до кінця нападу. Згодом з'явився ще один симптом, інфекційну етіологію якого так і не вдалося підтвердити, — почастишали потяги до сечовипускання. Іноді такий потяг співіснував з «блоком», чи «небажанням» мочитися, або провокував його — це було нестерпне поєднання протилежних симптомів.

На час госпіталізації до «Маунт-Кармела» в січні 1969 року міс Д. пересувалася за допомогою двох милиць, але невелику відстань могла подолати й без них. До червня 1969 року вона остаточно втратила здатність ходити самостійно. Коли хвору поклали до шпиталю, її тулуб був нахилений уперед, але вже за півроку практично склався навпіл. Пацієнтку не могли перенести з ліжка на візок і перевернути її в ліжку, а сама вона неспроможна була відрізати собі шматок їжі. Зважаючи на таке швидке погіршення стану, можна стверджувати, що традиційні засоби лікування паркінсонізму виявилися неефективними. Леводопа з'явилася в найбільш слушний для міс Д. час, коли вона, здавалося, переживала стрімкий і незворотний занепад.

### До призначення леводопи

Міс Д. була тендітною згорбленою жінкою з таким вираженим кіфозом, що в положенні стоячи її обличчя вимушено дивилося в підлогу. Хвора могла підняти голову лише на кілька секунд, а відтак знову поверталася у стан емпростонусу з підборіддям, притиснутим до грудей. Цю звичну для неї позу не можна було пояснити ригідністю шийних м'язів: ригідність лише вказувала на скутість у шийній ділянці хребта, а під час окулогірних кризів голова так само сильно вимушено закидалася назад.

Обличчя міс Д. нагадувало маску, емоції передавали тільки жваві, яскраві очі, що виглядали аномально рухливими. Кліпала пацієнтка зрідка. Голос був чітким, мовлення — зрозумілим, але надто монотонним за гучністю й тембром, позбавленим індивідуальних інтонацій і нюансів. Лише на миті голос проривався крізь шеліт і беззвучне мовлення. Часом хвора починала квапитися, хода ставала дуже дрібною, прискорений потік слів іноді закінчувався справжнім вербальним «затором» наприкінці речення.