

[https://doi.org/10.17116/jnevro201811811?-](https://doi.org/10.17116/jnevro201811811?)

## Рассуждения о неизменной значимости «Эссе о дрожательном параличе» Джеймса Паркинсона

А.ДЖ. ЛИИС

Национальный госпиталь, Лондон, Великобритания

**Ключевые слова:** дрожательный паралич, болезнь Паркинсона.

### Some Reflections on the lasting importance of James Parkinson's Essay on the Shaking Palsy

A.J. LEES

The National Hospital, London, UK

**Keywords:** shaking palsy, Parkinson's disease.

«Эссе о дрожательном параличе» опубликовано в мае 1817 г. в Лондоне. Эта монография была первым клиническим описанием неизвестного до этого времени заболевания нервной системы. Его автор — хирург и фармацевт Джеймс Паркинсон решил опубликовать свои наблюдения в надежде, что с помощью кропотливых анатомических исследований может быть найдена область мозга ответственная за возникновение инвалидирующих симптомов [1]. Определение патологического субстрата было бы первым шагом на пути к установлению причины болезни, по его мнению, разновидности болезни.

Термин «дрожательный паралич» употреблялся в английском языке более 300 лет, но при этом оставался неспецифическим и неопределенным. Дж. Аубрей, работавший в XVII веке, например, заметил, что британский философ Т. Хоббс страдал «дрожательным параличом в руках, который усилился до такой степени, что он не мог разборчиво писать». Дж. Эллиотсон и М. Холл, выдающиеся лондонские врачи, безоговорочно признали все результаты, полученные Дж. Паркинсоном, но из их статей неясно, насколько они оценили новизну и уникальность его работы. Одобрительные рецензии последовали также в медицинской прессе, но надежды Дж. Паркинсона на то, что его наблюдения смогут пробудить интерес к изучению болезни, оставались неисполненными, вплоть до его смерти в 1824 г.

Более чем 50 лет спустя Жан-Мартен Шарко рекомендовал «Эссе о дрожательном параличе» своим ученикам как образец клинического описания, сделанного внимательным наблюдателем. Он также вдохновил их перевести эссе на французский язык. Однако предложенный Дж. Паркинсоном термин «дрожательный паралич» не встретил его одобрения. Ж.-М. Шарко считал, что при данном заболевании утраты силы в конечностях не наблюдается, а в некоторых случаях нет и явного тремора.

В своих лекциях он подчеркивал важность мышечной скованности как фактора, ограничивающего ловкость движений, и в 1888 г. предложил термин «болезнь Паркинсона» в качестве более точной альтернативы. Несмотря на непререкаемый авторитет Ж.-М. Шарко в новой медицинской специальности — неврологии, его предложение было оставлено без внимания и вплоть до начала XX века заболевание продолжало называться «дрожательный паралич».

В то время как новизна и научная значимость монографии Дж. Паркинсона представлялись несомненными, оригинальность его идеи о диагностической ценности клинических наблюдений не получила должного признания. Так, У. Говерс в своем руководстве по нервным болезням предпочитавший использовать термин «дрожательный паралич», отмечал: «Различие между адекватным и неадекватным наблюдением, между точностью и небрежностью, между тем, чтобы смотреть и видеть — это больше, чем различие в степени; это — абсолютное различие, и абсолютно также продолжающееся влияние» [2].

Дж. Паркинсон понимал существующие недостатки терминологии XVIII века, которая предполагала, что болезненные состояния различимы как виды растений и животных. Создавая гибрид из трех различных расстройств (тремор, семяющая походка и паралич), он представил одно из первых описаний того, что впоследствии стало известно как синдром паркинсонизма. Сдержанный тон его повествования служит напоминанием, что мы никогда не должны представлять диагнозы или результаты своих исследований с триумфальной завершенностью. В клинической медицине не существует абсолютной точности и возможны ошибки.

Такие крупные неврологи, как Ж.-М. Шарко, В. Эрб и У. Говерс, считали, что дрожательный паралич представляет собой неврологическое заболевание, которое на-

чинается на шестом—седьмом десятилетиях жизни наиболее часто с замедленности и неловкости при выполнении сложных движений, скованности мускулатуры конечностей и шеи, и характеризуется грубым тремором покоя кистей и стоп. Заболевание медленно, но неуклонно прогрессирует, распространение симптоматики на противоположную сторону обычно наблюдается через 2—3 года. Поза больного согорбленная, конечности согнуты в коленях и локтях. Речь становится тихой, монотонной и невнятной. Походка мелкими шажками и шаркающая с тенденцией к пропультсиям; постуральная нестабильность приводит к падениям. Часто наблюдаются повышенная потливость, гиперсаливация и склонность к запорам. Смерть обычно наступает через 10 лет от начала симптомов.

Наиболее важное дополнение к клиническому описанию Паркинсона было сделано в лекции А. Труссо, которая была прочитана в Париже в 1867 г. Лекция называлась «Сенильный тремор и дрожательный паралич» [3] и в ней было отмечено: «На первый взгляд он выглядел как паралитик, но при тщательном исследовании сразу становилось ясно, что это только кажущийся паралич. Например, если я прошу больного сжать динамометр, инструмент показывает 100 фунтов, что намного больше, чем когда я сжимаю его сам. Сдавленный здоровой рукой пациента динамометр показывает только 84 фунта. С чем это связано? Сила мышц остается сохранной, хотя их функция почти полностью утрачена? Когда я попросил больного открыть и закрыть ладонь так же быстро как я, он совершал движение вначале быстро, но спустя менее чем четверть минуты, более медленно, а затем и вовсе не мог выполнить его. В точности как паровой двигатель, который недостаточно разогрет, и неспособен продолжать движение. Но если клапаны закрыть на мгновение и позволить пару накопиться, двигатель восстанавливает энергию на время, хотя вскоре снова становится беспомощным после такого искусственного набирания силы. В отношении наших пациентов кажется, что они могут потратить только ограниченное количество нервных импульсов, которые не восстанавливаются с той же скоростью, как и у здоровых людей. Впоследствии они испытывают моментальную утрату силы».

Труссо описал брадикинезию как прогрессирующее уменьшение скорости и амплитуды переменных движений пальцев, которое в настоящее время считается следствием недостаточности двигательной активности, вызванной уменьшением кортикальной импульсации к мышцам и понижением двигательной силы, так как выполнение нормального спонтанного движения требует больших усилий при болезни Паркинсона. Это выглядит как будто пациенты испытывают плохо понятную утомля-

емость центрального генеза. Брадикинезия — наиболее инвалидизирующее проявление болезни Паркинсона и единственный моторный синдром, который коррелирует со степенью утраты клеток компактной части черной субстанции. При ее полном отсутствии диагноз вероятной болезни Паркинсона не может быть установлен.

Внедрение в клиническую практику в 1968 г. леводопы оказалось тем целесообразным способом лечения, о котором мечтал Дж. Паркинсон. Болезнь Паркинсона могла бы теперь рассматриваться как синдром стриарного дофаминового дефицита наряду с заболеванием, ассоциированным с накоплением телец Леви и атрофией клеток черной субстанции.

В то время как Дж. Паркинсон мог бы и в настоящее время по-прежнему узнавать даже на улице пациентов с дрожательным параличом, он бы с удивлением узнал, что в настоящее время описан и другой синдром паркинсонизма с аналогичной патоморфологической картиной. В отличие от дрожательного паралича это заболевание развивается у пожилых людей и проявляется нарушениями ходьбы и речи, легкими когнитивными расстройствами (в первую очередь нарушением исполнительных и зрительно-пространственных функций) и ранней склонностью к падениям. Ответ на прием леводопы у них минимален, у многих через 5 лет развивается деменция. Важность влияния возрастного снижения функциональной активности мозга на ключевой патологический процесс при болезни Паркинсона предстоит еще установить [4, 5], но пока, безусловно, несправедливо называть ошибочным утверждение Дж. Паркинсона, что «чувства и интеллект остаются неизменными» или, что деменция должна считаться неотъемлемой составляющей болезни, которую он описал.

Если бы Дж. Паркинсон был жив, он был бы встревожен низким интересом к исследованиям на основе клинических наблюдений и растущей зависимостью исследователей и клиницистов от всевозможных протоколов, мета-анализов и алгоритмов. Он, вероятно, был бы потрясен сокращением числа практикующих врачей, вовлеченных в настоящее время в процесс принятия решений в академической медицине, и выступал бы против законодательных препятствий, которые делают невозможным для врачей с независимыми взглядами мыслить за пределами поставленных рамок. Вместе с тем, несмотря на эти тревоги, скромный лондонский врач, вне сомнений, также испытывал бы чувство гордости, что предложенный им термин «дрожательный паралич» обрел право на существование как особая нозологическая форма и его призывы к дальнейшим исследованиям были услышаны.

**Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.**

## ЛИТЕРАТУРА/REFERENCES

1. Parkinson J. *An Essay on the Shaking Palsy*. London: Sherwood, Neely and Jones; 1817.
2. Gowers WR. *A Manual of Diseases of the Nervous System*. London: Churchill; 1886.
3. Troussseau A. *Senile Trembling and paralysis agitans*. In *Lectures on Clinical Medicine Delivered at the Hotel Dieu, Paris*, edited by P.V. Bazire (trans). New Sydenham Society. 1868.
4. Compta Y, Parkkinen L, Kempster P, Selikhova M, Lashley T, Holton JL, Lees AJ, Revesz T. The Significance of alpha-Synuclein, Amyloid-beta and Tau Pathologies in Parkinson's Disease Progression and Related Dementia. *Neurodegenerative Diseases*. 2014;13(2-3):154-156. <https://doi.org/10.1159/000354670>
5. Lees A. An essay on the shaking palsy. *Brain*. 2017;140(3):843-848.