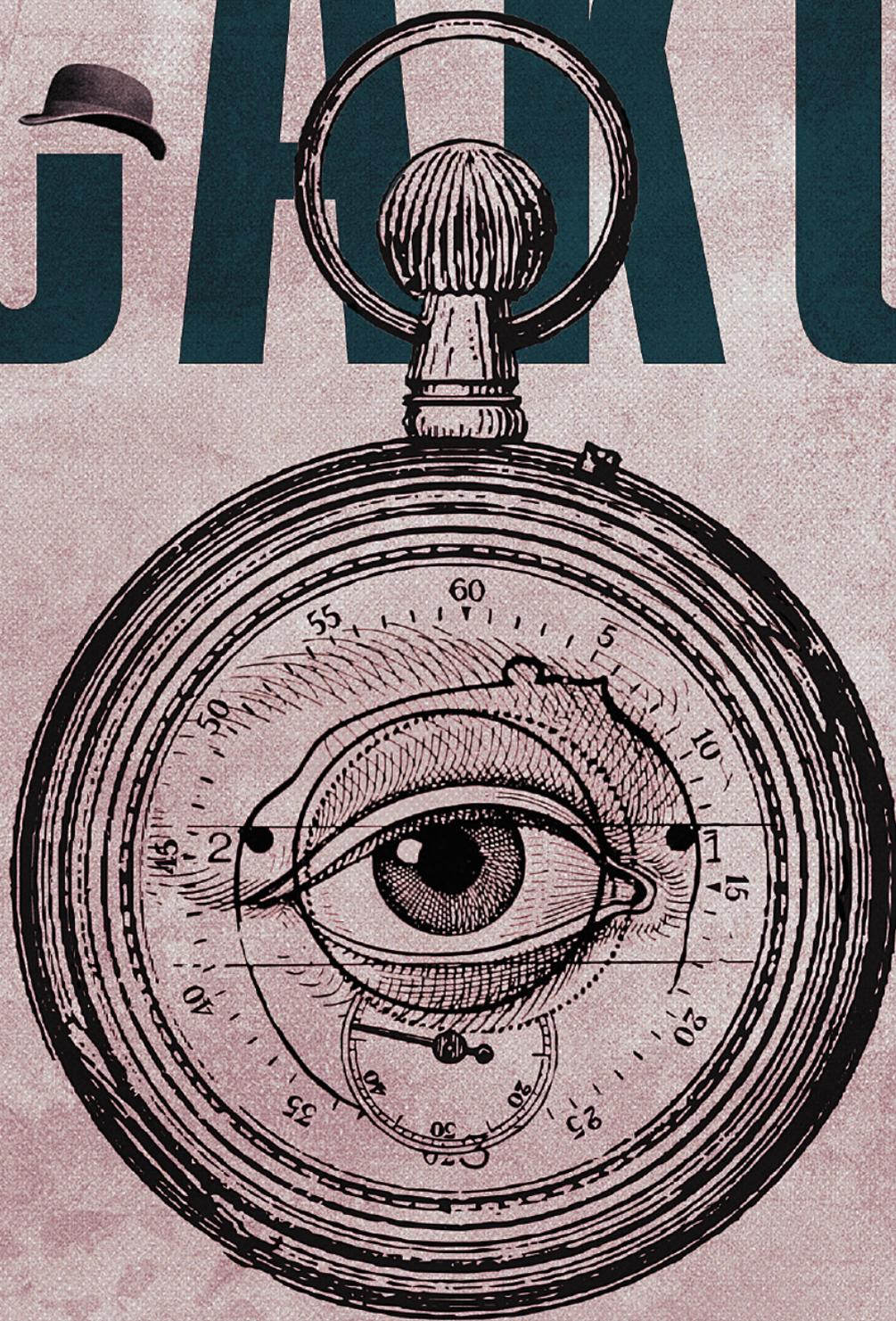


ОЛИВЕР

САЖС



ГЛАЗ РАЗУМА

Шляпа Оливера Сакса

Оливер Сакс

Глаз разума

«Издательство АСТ»

2010

УДК 159.96
ББК 88.6

Сакс О.

Глаз разума / О. Сакс — «Издательство АСТ», 2010 — (Шляпа Оливера Сакса)

ISBN 978-5-17-109875-9

«Глаз разума» — одно из самых интересных произведений Оливера Сакса, в котором он рассказывает о физиологических механизмах зрительного распознавания и о последствиях разнообразных нарушений этих механизмов. Однако это не сухая научная работа, а живой, искренний и необыкновенно интересный рассказ о реальных людях с нарушениями зрения, которые попытались развить в себе другие способности, чтобы компенсировать этот недостаток, и о том, что предлагают в этих случаях современная медицина, психология и высокие технологии.

УДК 159.96

ББК 88.6

ISBN 978-5-17-109875-9

© Сакс О., 2010

© Издательство АСТ, 2010

Содержание

Предисловие	5
Чтение с листа	7
Конец ознакомительного фрагмента.	18

Оливер Сакс

Глаз разума

Дэвиду Абрамсону

Предисловие

Я рос в семье врачей и с самого детства слышал разговоры на медицинские темы, что неудивительно: отец и старшие братья были врачами общей практики, а мать – хирургом. Застольные беседы неизбежно касались медицины, однако речь шла не просто о «случаях». Большой действительно мог представлять тот или иной клинический случай, но в устах родителей случаи превращались в биографии, рассказы о жизни, об ответной реакции на болезнь, травму, стресс или несчастье. Вероятно, это предопределило мою судьбу: я стал одновременно врачом и писателем.

Когда в 1981 году вышла моя книга «Человек, который принял жену за шляпу», ее удостоил весьма благожелательным отзывом один выдающийся невролог. Описания случаев, по мнению этого ученого, были восхитительны, но он считал, что я не был достаточно искренним и корректным в описаниях пациентов, ибо подходил к ним без предварительной концепции и без фундаментального понимания их заболевания. Неужели, удивлялся он, я действительно обращаюсь к научной литературе, только столкнувшись с неординарным случаем? Ученый предложил, чтобы я все же начинал с определенной научной неврологической темы, которую затем иллюстрировал тем или иным клиническим случаем.

Но дело в том, что я не ученый-невролог, и хотя, как и множество других практикующих врачей, обладаю довольно-таки обширными медицинскими познаниями, однако не отличаюсь глубиной понимания многих заболеваний. Особенно тех, которые считаются редкими и не слишком подробно рассматриваются в курсах медицинских учебных заведений. Сталкиваясь с непонятным случаем, мы всегда бросаемся читать научную литературу и ищем первоисточники, в которых данное заболевание было описано впервые. Поэтому мои рассказы почти всегда начинаются с самого факта встречи с больным – с письма, телефонного звонка или стука в дверь. Именно жалобы больных и их рассказы о заболевании побуждают великое множество врачей к дальнейшим изысканиям.

Как практикующий в домах престарелых врач-невролог, я за последние десятилетия наблюдал тысячи больных. Каждый из них чему-то меня научил, и я получаю истинное удовлетворение от наших встреч. В некоторых случаях эти встречи врача с необычными пациентами становятся регулярными и продолжаются десятилетиями. В историях болезни я стараюсь как можно точнее записывать, что случилось с больным, и заношу туда свои рассуждения по этому поводу. В некоторых случаях, с разрешения больных, я пишу короткое эссе на тему их заболевания.

После выхода в 1970 году книги «Мигрень», где я опубликовал истории болезней ряда моих пациентов, я начал получать множество писем от людей, стремившихся понять суть своих неврологических расстройств или просто желавших о них рассказать. Обширная переписка с ними существенно обогатила мой клинический опыт. Таким образом, часть описанных мной пациентов я наблюдал лично, другая часть – это люди, вступившие со мной в переписку после прочтения моих книг. Я очень благодарен всем им за то, что они согласились поделиться со мной своими переживаниями, ибо их опыт позволяет уточнить наши представления и показать, что скрывается за внешним здоровьем: сложную работу мозга, его поразительную способность к адаптации и победе над болезнью, не говоря уж о мужестве и силе духа, о способ-

ности достойно переносить такие страдания, о которых большинство из нас не имеет даже представления.

Многие мои коллеги, прежние и нынешние, щедро и не жалея времени, делились со мной своим опытом во время обсуждений плана настоящей книги и набросков отдельных глав. Всем им (включая и тех, кого я не смог упомянуть в предисловии) я приношу мою глубокую и искреннюю благодарность – в особенности Полу Бах-и-Рита, Джерому Брюнеру, Лайэму Берки, Джону Сисни, Дженнифер и Джону Клей, Бивилу Конвею, Антонио и Ханне Дамасио, Оррину Девински, Доминику Фитче, Эльханану Гольдбергу, Джейн Гудолл, Темпл Грандин, Ричарду Грегори, Чарльзу Гроссу, Биллу Хэйсу, Саймону Хейхоу, Дэвиду Хьюбелу, Эллен Излер из Еврейского института Брайля, Нариндеру Капуру, Кристофу Коху, Маргарет Ливингстон, Веду Мехта, Кену Накаяма, Йорел Кристине Неслунд, Альваро Паскуаль-Леоне, Дэйлу Пурвесу, В.С. Рамачандрани, Полу Романо, Израэлю Розенфельду, Терезе Руджеро, Леонарду Шенгольду, Шинсуке Шимоджо, Ральфу Зигелю, Конни Томайно, Бобу Вассерману и Жанетте Уилкенс.

Я не смог бы закончить эту книгу без моральной и финансовой поддержки со стороны ряда учреждений и частных лиц. В частности, очень многим я обязан Сьюзи и Дэвиду Сэнсбери, Колумбийскому университету, «Нью-Йоркскому книжному обозрению», «Нью-Йоркеру», агентству Уайли, колонии Макдауэлла, центру «Блю-Маунтин» и фонду Альфреда П. Слоуна. Признателен я также сотрудникам издательств «Пикадор» и Альфреда А. Кнопфа в Великобритании, издательства «Винтаж-букс» и другим издательствам, публиковавшим мои книги.

Многие мои корреспонденты внесли неоценимый вклад в идейное содержание книги. В частности, это касается Джозефа Бенниша, Джоан К., Ларри Эйкстедта, Энн Ф., Стивена Фокса, Дж. Т. Фрейзера и Александра Линча.

Я благодарен Джону Беннетту из «Нью-Йоркера» и Дэну Фрэнку из издательства «Кнопф» – превосходным редакторам, сделавшим мою книгу более «читабельной», а также Аллену Фербеку за его работу с иллюстрациями. Хэйли Войчик неоднократно перепечатывал черновики, делал необходимые изыскания и вообще постоянно оказывал неоценимую помощь, не говоря уже о том, что он расшифровал и перевел на человеческий язык почти 90 тысяч слов моего «меланомного дневника». В течение последних двадцати пяти лет моей неизменной музой была и остается Кэти Эдгар, которая одновременно является сотрудницей, другом, редактором и организатором. Она побуждает меня думать, писать и обдумывать материал с разных точек зрения, не позволяя мне отклоняться от темы.

Но более всего я обязан моим подопечным, пациентам и их семьям: Ларри Абрахаму, Сью Барри, Лестеру К., Говарду Энгелю, Клоду и Памеле Фрэнк, Арлин Гордон, Патрисии и Дане Ходжкин, Джону Халлу, Лилиан Каллир, Чарльзу Скрибнеру-младшему, Деннису Шульману, Сэбри Тенберкен и Золтану Тореи. Они не только разрешили мне описать их заболевания и переживания, но и комментировали черновые наброски, знакомили меня с интересными людьми, снабжали источниками информации и зачастую становились моими добрыми друзьями.

И наконец, я считаю своим непрременным долгом выразить глубочайшую признательность моему лечащему врачу Дэвиду Абрамсону, которому я и посвящаю эту книгу.

О.В.С.

Нью-Йорк,

июнь 2010 года

Чтение с листа

В январе 1999 года я получил следующее письмо:

«Дорогой доктор Сакс!

Моя весьма необычная проблема, если выразить ее одной фразой и немедицинскими терминами, заключается в том, что я не могу читать. Я не могу читать ноты – я вообще разучилась читать. В кабинете окулиста я способна прочесть все буквы таблицы с первой до последней строчки, но у меня не получается читать слова, и та же проблема у меня с нотами. Я много лет боролась с этой проблемой, побывала у лучших врачей, но никто так и не сумел мне помочь. Я была бы очень рада и признательна, если бы Вы нашли время и осмотрели меня.

*Искренне Ваша,
Лириан Каллир».*

Я позвонил миссис Каллир. Хотя обычно я отвечаю своим корреспондентам письменно. Мне показалось, что такая форма общения будет для нее более удобной. Несмотря на то что она, видимо, не испытывала трудностей с написанием букв, читать она не могла вовсе. Пообщавшись, мы с миссис Каллир договорились, что она приедет ко мне в неврологическую клинику.

При личной встрече миссис Каллир, – культурная, живая шестидесятилетняя женщина, говорившая с сильным пражским акцентом, – рассказала мне свою историю более детально. Она была известной пианисткой; и действительно, я слышал ее имя – она была блестящим интерпретатором Шопена и Моцарта. Свой первый концерт она дала в возрасте четырех лет, и Гари Граффман, знаменитый пианист, назвал ее «одним из самых одаренных от природы музыкантов, каких только знал».

Первые признаки расстройства, рассказала мне миссис Каллир, возникли у нее во время выступления в 1991 году. Она играла фортепьянные концерты Моцарта, и в последнюю минуту организаторы заменили девятнадцатый концерт на двадцать первый. Но, открыв партитуру двадцать первого концерта, она вдруг с удивлением обнаружила, что не способна прочесть ноты. Она ясно и отчетливо видела нотный стан, линии и отдельные ноты, но связать все это воедино, увидеть общий смысл она была не в состоянии! Поначалу она подумала, что у нее что-то не в порядке с глазами. Каллир сыграла концерт по памяти и забыла об этом происшествии, как о «мелкой неприятности».

Однако несколько месяцев спустя неприятность повторилась. Способность читать ноты то исчезала, то возвращалась. Если Каллир была больна или утомлена, она с превеликим трудом разбирала ноты, если же, напротив, была свежа и бодра, то чтение с листа не составляло для нее, как и прежде, никакого труда. Постепенно расстройство усугублялось, и, хотя Каллир продолжала преподавать, играть и записываться, она все больше и больше зависела от собственной памяти и могла играть только свой – пусть и очень обширный – репертуар. Пианистка потеряла способность заучивать новые пьесы с листа. «Когда-то я фантастически легко читала ноты с листа, – сказала она, – я легко могла сыграть с листа любой концерт Моцарта, а теперь не умею».

На концертах у нее стали случаться провалы памяти, однако Лириан (как она попросила ее называть) была превосходным импровизатором и успешно восполняла возникшие пробелы. Когда Лириан была спокойна, находясь среди друзей или студентов, игра ее была великолепной, как прежде. Так – по инерции, из страха или благодаря способности к адаптации – она довольно долго умудрялась справляться с возникшим дефектом, тем более что других рас-

стройств зрительного восприятия и зрения у больной в то время не было. Хорошая память и изобретательность помогали Лилиан вести полноценную профессиональную жизнь.

В 1994 году, через три года после того, как у Лилиан возникли проблемы с чтением нот, у нее обнаружили трудности с чтением слов. Здесь тоже день не приходился на день – временами способность читать пропадала и возвращалась в течение минут. Сначала какое-то предложение текста могло казаться ей странным и нечитабельным, но затем вдруг все становилось на свои места, и она могла продолжать чтение. Способность писать, напротив, нисколько не пострадала, и Лилиан продолжала переписываться со своими многочисленными корреспондентами – бывшими студентами и коллегами, рассеянными по всему миру. Правда, она все больше и больше зависела теперь от своего мужа, который читал ей вслух полученные письма и даже перечитывал ее собственные письма.

Чистая алексия, не сопровождающаяся затруднениями в письме (*alexia sine agraphia*), встречается не так уж редко, хотя развивается она обычно внезапно – после инсульта или иного поражения головного мозга. Реже алексия развивается постепенно, как следствие таких дегенеративных заболеваний мозга, как болезнь Альцгеймера. Однако Лилиан была первой в моей практике больной, у которой алексия впервые проявлялась неспособностью читать ноты, то есть музыкальной алексией.

К 1995 году у Лилиан появились новые зрительные расстройства. Она заметила, что «упускает из виду» предметы, расположенные в поле зрения справа. После нескольких мелких дорожных происшествий ей пришлось отказаться от вождения автомобиля.

Иногда она задумывалась – не является ли ее расстройство скорее неврологической проблемой, нежели офтальмологической? «Каким образом получается, что на приеме у окулиста я вижу все буквы последней строчки, но не могу сложить эти буквы в слова?» Затем, в 1996 году, она стала допускать ошибки, приводившие ее в полное замешательство, – в частности перестала узнавать старых друзей. Все чаще ей на ум приходила написанная мной книга «Человек, который принял жену за шляпу» – о больном, который все отлично видел, но ничего не узнавал. Раньше Лилиан весело смеялась над этой книгой, но теперь стала задумываться, не страдает ли таким же недугом она сама.

Наконец, через пять лет после появления первых симптомов, ее направили в университетскую неврологическую клинику для полного обследования. Лилиан подвергли нейропсихологическому тестированию – на зрительное восприятие, память, беглость речи и т.д., – и выяснилось, что у больной сильнее всего пострадало распознавание рисунков: так, она назвала скрипку – банджо, перчатку – статуей, бритву – ручкой, а плоскогубцы – бананом. Ее попросили написать предложение, и она написала: «Это смехотворно». Временами у нее пропадала способность воспринимать предметы в правом поле зрения, а иногда возникали серьезные трудности с распознаванием лиц (эту способность определяли, предъявляя больной фотографии знаменитостей). Она могла читать, но только чрезвычайно медленно, буква за буквой. Лилиан, например, прочитывала «К», потом «О», потом «Т», а затем с трудом читала «кот», не воспринимая написанное слово как единое целое. Правда, если ей предъявляли слова слишком быстро для подробной расшифровки, она все же иногда правильно сортировала предметы по общим категориям, например, на одушевленные и неодушевленные (даже если не понимала их значения).

Вопреки этим тяжелым расстройствам зрительного восприятия ее слуховое восприятие, способность понимания и беглость речи остались совершенно нормальными. На МРТ¹ головного мозга патологии не обнаружили, но на ПЭТ² было выявлено небольшое нарушение обмена веществ в некоторых участках мозга при отсутствии заметных анатомических изменений.

¹ Магнитно-резонансная томография. – Примеч. ред.

² Позитронная эмиссионная томография. – Примеч. ред.

Было обнаружено, что у Лилиан снижена метаболическая активность в задних отделах головного мозга, в зрительной коре. Изменения эти были более выраженными слева. Отметив прогрессирующее нарушение восприятия, – сперва нотной грамоты, затем и зрительных образов, – лечащий врач предположил, что у Лилиан имеет место какое-то дегенеративное заболевание, ограниченное в настоящее время задними долями головного мозга. Вероятно, состояние больной будет постепенно ухудшаться, хотя и очень медленно.

Основное заболевание не поддается радикальному излечению, и невролог предложил больной придерживаться определенной лечебной тактики: например, «угадывать» слова, даже если она не может прочитать их обычным способом (ибо стало ясно, что больная обладает неким компенсаторным механизмом, позволяющим ей подсознательно угадывать слова). Больной также предложено было использовать зрительное исследование предметов, с тем чтобы сознательно фиксировать какие-то их особенности, а затем узнавать эти предметы по осознанно заученным признакам, несмотря на невозможность их «автоматического» распознавания.

Лилиан рассказала мне, что в течение трех лет, прошедших между неврологическим исследованием и ее визитом ко мне, она продолжала выступать, хотя и не так успешно и не так часто, как прежде. Репертуар ее сократился, так как она уже не могла читать ноты даже знакомых ей произведений. «Мне теперь нечем питать мою память. Питать зрительно», – сказала она. Кроме того, она отметила, что ее слуховая память, напротив, улучшилась, как и слуховая ориентация, и теперь она может заучивать и воспроизводить музыкальные пьесы на слух. Она не только может благодаря этому продолжать играть (иногда после единственного прослушивания), но и аранжировать произведение в уме. Тем не менее репертуар Лилиан сделался намного беднее, и она начала избегать публичных концертов. Теперь она предпочитает играть в неформальной обстановке и проводить мастер-классы фортепьянной игры.

Вручив мне заключение неврологического исследования 1996 года, она сказала:

– Все врачи говорят: «Задняя корковая атрофия в левом полушарии. Очень атипичная». Потом они виновато улыбаются и говорят, что ничего не могут сделать.

Осматривая Лилиан, я нашел, что у нее не было трудностей с определением цвета или формы, с восприятием движущихся предметов и глубины пространства. Однако в других отношениях поражения оказались весьма серьезными. Она перестала узнавать отдельные буквы и цифры (несмотря на то что без затруднений могла написать связное предложение). Зрительная агнозия зашла так далеко, что, когда я предъявил ей несколько рисунков, у больной возникли затруднения даже в распознавании рисунка как такового. Иногда она смотрела на подпись под рисунком или на белое поле, думая, что это и есть рисунок, о котором я ее расспрашивал. Об одной из фотографий она сказала: «Я вижу букву V, очень изящную, а здесь два маленьких кружочка, а вот тут – овал с белыми точками посередине. Я, правда, не знаю, что бы это могло быть». Когда я сказал, что это вертолет, Лилиан смущенно рассмеялась. (V – это ремень, с вертолета выгружали грузы для беженцев; два кружочка – это колеса, а овал – корпус вертолета.) Теперь Лилиан могла идентифицировать только отдельные фрагменты предметов, но была не способна к синтезу, к восприятию предмета как единого целого и начисто утратила способность интерпретировать изображения. При взгляде на фотографию человека Лилиан могла лишь сказать, что человек этот носит очки. Когда я спросил, ясно ли она видит, что здесь изображено, Лилиан ответила: «Изображение не смазано, просто я вижу какую-то кашу, состоящую из четких, резких, но совершенно непонятных форм и деталей».

Глядя на рисунки в книге стандартных неврологических тестов, она сказала, например, о карандаше: «Это может быть очень много разных вещей. Например, скрипка... или ручка». Правда, дом она распознала сразу, однако, посмотрев затем на свисток, сказала: «Не имею ни малейшего представления, что это такое». Когда я показал ей изображение ножниц,

Лириан принялась пристально разглядывать белое поле под рисунком. Связана ли в случае Лириан трудность распознавания рисунков с их схематичностью, двухмерностью или скудостью информации? Или все же неспособность эта связана с расстройством восприятия представлений как таковых? Может быть, лучше дело обстоит с реальными предметами?

Когда я спросил Лириан, как она себя чувствует и как оценивает свое положение, она ответила: «Думаю, что большую часть времени я нормально справляюсь с ситуацией, однако понимаю, что лучше мне не становится. Состояние мое ухудшается, хотя и очень медленно. Я перестала ходить к неврологам. Они все время говорят одно и то же... И все же я очень жизнерадостный человек. Я ничего не рассказываю друзьям. Не хочу обременять их своими проблемами, что не сулит мне ничего хорошего. Это тупик... У меня неплохое чувство юмора, и я прячу свою болезнь под ореховой скорлупкой. Когда я начинаю об этом думать, то впадаю в подавленное состояние... Но впереди у меня еще много счастливых дней и лет».

После ухода Лириан я обнаружил пропажу своей медицинской сумки – черной сумки, похожей, как оказалось, на одну из сумок, с которыми пришла ко мне Лириан. Возвращаясь домой в такси, она обнаружила, что взяла с собой не ту сумку. Она поняла это, когда увидела, что из сумки торчит какой-то длинный предмет с красным кончиком (мой неврологический молоточек с красным кончиком). Предмет привлек ее внимание своей формой и цветом, и, вспомнив, что она видела его на моем столе, она осознала свою ошибку. Запыхавшись, она вернулась в клинику и сказала, извиняясь: «Я – женщина, которая приняла докторскую сумку за свой ридикюль».

Лириан показала такие плохие результаты при тестировании зрительного восприятия, что я не мог понять, как же она ориентируется в обыденной жизни. Как, например, она узнает такси? Как она ходит в магазины, как покупает еду, как накрывает на стол? Она самостоятельно делала это и многое другое: вела активную общественную жизнь, путешествовала, ходила на концерты и преподавала – когда ее муж, тоже музыкант, уезжал на несколько недель в Европу. Наблюдая за ее нарушениями в искусственной, обедненной среде неврологической клиники, я не мог понять, как ей все это удается. Мне захотелось навестить ее дома, в привычной для нее обстановке.

В следующем месяце я встретился с Лириан в ее доме – в уютной квартире в Верхнем Манхэттене, где они с мужем прожили больше сорока лет. Клод оказался очаровательным общительным человеком приблизительно того же возраста, что и его жена. Они познакомились за пятьдесят лет до описываемых событий, когда оба учились музыке в Тэнглвуде. С тех пор их творческая жизнь протекала в гармоничном тандеме, и они часто выступали вместе. В квартире царил на редкость приятная, культурная атмосфера: здесь стоял большой рояль, и комнаты были полны книг, фотографий дочери и других членов семьи, друзей. На стенах висели модернистские абстрактные картины, и повсюду, где только можно, разбросаны были сувениры из тех мест, где побывали супруги. Все здесь говорило об интересно прожитой жизни, но я мог себе представить, какой хаос, какая сумятица творились в душе человека, страдающего зрительной агнозией. Такова была моя первая мысль, когда я оказался здесь и вслед за Лириан направился в комнату, лавируя между столами, заставленными разными безделушками. Однако сама хозяйка квартиры двигалась в этой тесноте на удивление легко, обходя всевозможные препятствия.

Так как ей с трудом давалось восприятие изображений, я принес с собой множество объемных предметов, рассчитывая, что она распознает их с большей легкостью. Начал я с только что купленных мной фруктов и овощей, и с этим заданием Лириан справилась легко. Она немедленно узнала «восхитительный красный перец», рассмотрев его через всю комнату; узнала она и банан. Она засомневалась, был ли третий предмет яблоком или помидором, но затем правильно решила, что это яблоко. Когда я показал ей маленького игрушечного волка

(я всегда ношу с собой множество всевозможных предметов для проверки способности к восприятию), она воскликнула: «Какое замечательное животное! Это слоненок?» Когда я попросил ее приглядеться повнимательнее, она сказала, что это, наверное, «собака».

Относительные успехи Лилиан в назывании объемных предметов, в противоположность их изображениям, еще раз заставили меня подумать, не страдает ли она специфической агнозией символических представлений. Распознавание представлений может потребовать обучения, понимания их условности, некоей договоренности, которая необходима для распознавания собственно предметов. Так, говорят, что люди первобытных культур, никогда не видевшие фотографий, иногда не способны понять, что фотографии являются представлениями каких-то других предметов, а не самих себя. Если мозг создает сложную систему, специально приспособленную для распознавания зрительных представлений, то, значит, способность к такому распознаванию может нарушаться при расстройстве этой системы вследствие инсульта или иного заболевания, так же как может утрачиваться умение писать или любой другой усвоенный навык.

Затем я вслед за Лилиан прошел на кухню, где она сняла с плиты большой металлический чайник и налила кипящую воду в заварочный чайник. Лилиан свободно ориентировалась на кухне. Она знала, например, что все сковородки и кастрюли висели на крючках, вбитых в одну стену, а различные продукты лежали в отведенных для них определенных местах. Когда мы открыли холодильник и я спросил Лилиан, что в нем находится, она ответила: «Молоко и масло – на верхней полке, а здесь, если вас интересует, – прекрасная австрийская колбаса... сыры». В дверце холодильника она без труда узнала яйца и, когда я попросил ее, правильно их сосчитала, касаясь по очереди каждого яйца. Я сразу увидел, что их восемь – по четыре в двух рядах, но Лилиан, как мне показалось, была не в состоянии воспринять всю восьмерку сразу, весь «гештальт»³, и поэтому ей пришлось считать яйца по одному. Что касается специй, призналась она, то с ними «полная беда». Все они находятся в одинаковых бутылочках с красными колпачками, а читать надписи на этикетках у Лилиан, естественно, не получается. «Я их нюхаю!.. Иногда мне приходится звать мужа на помощь». О микроволновой печи, которой Лилиан часто пользуется, она говорит: «Чисел я не разбираю, поэтому действую по наитию. Поварю, потом попробую и, если надо, поварю еще немного».

Несмотря на то что Лилиан едва ли способна идентифицировать находящиеся в кухне предметы, она организовала там свой труд так, что ошибки случаются весьма редко. Для этого Лилиан использует неформальную систему классификации, заменяющую ей непосредственное знание. Вещи классифицируются не по их назначению, а по цвету, размеру, форме, местоположению, контексту и ассоциациям. Словом, Лилиан ведет себя, как неграмотный человек, которому надо каким-то образом расположить книги в библиотеке. Каждая вещь имеет определенное место, и именно его запоминает Лилиан.

Видя, как Лилиан обозначает тип предметов, используя в качестве маркера прежде всего цвет, я стал думать, как она различает похожие по внешнему виду предметы – например, мясной и рыбный ножи, которые практически неотличимы по виду. Лилиан призналась, что действительно часто их путает. Я предложил ей систему искусственной маркировки: например, пометить рыбный нож зеленым кружочком, а мясной – красным. Тогда ей станет легче различать эти предметы. Лилиан ответила, что уже думала об этом, но потом решила не выставлять напоказ свои проблемы. Что подумают гости о цветной маркировке ножей, тарелок или, скажем, комнат в квартире? «Это будет похоже на психологическую лабораторию или на офис», – сказала она. Неестественность ситуации очень тревожила Лилиан, однако она согласилась, что если агнозия пойдет еще дальше, то, видимо, придется прибегнуть к такой маркировке предметов.

³ Гештальт – цельный образ. – Примеч. ред.

В некоторых случаях, когда цветная маркировка бессильна, как в случае с микроволновой печью, Лилиан приходилось пользоваться методом проб и ошибок. И если предмет вдруг оказывался на необычном для него месте, то у Лилиан возникали действительно серьезные проблемы. Это стало отчетливо ясно в конце моего визита. Мы втроем – Лилиан, Клод и я – сели за большой обеденный стол. Лилиан накрыла его, поставив перед нами тарелочки с ореховыми бисквитами и пирожными, а потом принесла из кухни чайник. Лилиан принимала активное участие в беседе, но одновременно следила за всеми перемещениями предметов по столу, чтобы (как я сообразил позднее) не «потерять» их. В конце разговора она встала, собрала посуду и отнесла на кухню, оставив бисквиты, которые, как она заметила, очень мне понравились. Оставшись одни, мы с Клодом продолжили беседу, поставив между нами тарелку с бисквитами.

Когда я уже укладывал свои вещи в сумку, собираясь уходить, Лилиан сказала: «Вы должны взять с собой бисквиты». Но тут, совершенно непостижимым образом, она не смогла их найти. Это расстроило Лилиан почти до слез. Бисквиты лежали в той же тарелке, тарелка стояла на столе, но Лилиан не могла ее найти, потому что тарелку сдвинули с прежнего места. Мало того, Лилиан не знала даже, куда надо смотреть. У нее отсутствовала стратегия поиска! Зато она страшно удивилась и даже испугалась, увидев на столе мой зонтик. Она не смогла определить этот предмет, заметив только, что на столе появилось нечто продолговатое и искривленное. Сначала она – полушутя, полусерьезно – решила, что это змея.

Под самый конец я попросил Лилиан сесть за рояль и что-нибудь сыграть. Она в нерешительности заколебалась. Было заметно, что от ее прежней уверенности не осталось и следа. Она великолепно начала играть одну из фуг Баха, но после нескольких нот прервала игру. Заметив на крышке рояля сборник мазурок Шопена, я попросил ее сыграть их. Лилиан закрыла глаза и сыграла две мазурки из опуса 50, не допустив ни одной ошибки. Играла она живо и с большим воодушевлением.

Потом она сказала мне, что ноты лежат на рояле «просто так», и добавила: «Меня сбивают с толку и очень расстраивают написанные ноты, я не могу видеть, как люди переворачивают страницы партитур, не могу смотреть на свои собственные руки и на клавиатуру». Если Лилиан играла с открытыми глазами, то часто ошибалась, особенно ее правая рука. Закрывая же глаза, она полагалась только на музыкальную память и безупречный слух.

Что я могу сказать о природе и течении странной болезни Лилиан? Со времени неврологического обследования, проведенного три года назад, болезнь заметно прогрессировала, и появились намеки – пока только намеки – на то, что расстройство перестало быть чисто зрительным. В частности, у Лилиан периодически возникали трудности с названием предметов, даже если она их узнавала. В тех случаях, когда она не могла подобрать нужное слово, Лилиан говорила так: «эта штуковина».

Я назначил ей МРТ для сравнения, и исследование показало, что атрофия зрительных областей коры стала более выраженной в обоих полушариях. Были ли это признаки какого-то анатомического поражения? Я не мог ответить на этот вопрос, хотя и заподозрил, что атрофия и уменьшение объема мозговой ткани коснулись также и гиппокампа – отдела мозга, отвечающего за сохранение в памяти новой информации. Но в целом поражение пока ограничивалось затылочными долями и затылочно-височными областями. Кроме того, стало ясно, что прогрессирование заболевания происходит довольно медленно.

Когда я обсуждал результаты МРТ с Клодом, он настаивал на том, чтобы в разговоре с Лилиан я избегал некоторых терминов, в особенности упоминания о болезни Альцгеймера. «Это не болезнь Альцгеймера?» – с тревогой в голосе спросил меня Клод. Ясно, что именно эта перспектива мучила их более всего.

– Я не могу ответить с полной уверенностью, – сказал я. – Это не болезнь Альцгеймера в строгом понимании термина. Это нечто более редкое – и более доброкачественное.

Задняя кортикальная атрофия, ЗКА, была впервые досконально описана Фрэнком Бенсоном и его коллегами в 1988 году, хотя, конечно, это заболевание существует очень и очень давно. Статья Бенсона и соавторов привлекла к проблеме внимание специалистов, и после публикации появилось описание множества подобных случаев.

У больных с ЗКА сохраняются элементарные аспекты зрительного восприятия – острота зрения, способность распознавать движение, цвет. Но у таких больных наблюдается расстройство сложных зрительных функций – возникают трудности с чтением, распознаванием лиц и предметов, могут даже иметь место галлюцинации. Потеря способности к зрительной ориентации может доходить до того, что некоторые пациенты теряются в собственном районе, а иногда и в собственном доме. Бенсон назвал это «экологической агнозией». Затем появляются и другие нарушения – больные начинают путать «право» и «лево», испытывать трудности при письме и счете и даже перестают различать собственные пальцы. Эту тетраду симптомов иногда называют синдромом Герстмана. Порой больные с ЗКА сохраняют способность к различению цветов, но оказываются не в состоянии их назвать. Такое поражение зовется цветовой аномией. Несколько реже встречаются трудности в зрительном отыскании нужного предмета и в слежении за движущимися предметами.

Напротив, память, интеллект, способность к познанию и суждение о собственной личности сохраняются вплоть до поздних стадий болезни. Все такие больные, как пишет Бенсон, «могут четко представить историю своей жизни, ориентируются в текущих событиях и сознают собственное заболевание».

Несмотря на то что ЗКА, без сомнения, является дегенеративным поражением головного мозга, она сильно отличается по характеру от более распространенных форм болезни Альцгеймера, когда уже на ранних стадиях происходят грубые нарушения памяти и мышления, понижения и воспроизведения речи, и к этому часто присоединяются поведенческие и личностные расстройства. Кроме того, у подобных больных (надо думать, к счастью) исчезает критическое отношение к своему состоянию.

В случае Лилиан течение заболевания было относительно доброкачественным, так как даже спустя девять лет после появления первых симптомов она ориентировалась в собственном доме и ни разу не заблудилась в городе.

Вслед за Лилиан и я не могу удержаться от сравнения ее случая со случаем доктора П., описанного мной в книге «Человек, который принял жену за шляпу». Оба они были одаренными профессиональными музыкантами, у обоих развилась тяжелая зрительная агнозия – но при этом оба сохранили множество других своих способностей. Оба изобрели целый ряд способов решения собственных проблем. Они сохранили способность преподавать музыку, несмотря на тяжелую и очевидную инвалидность.

Способы, которыми Лилиан и доктор П. справлялись со своими проблемами, были различными, что явилось отражением разницы в тяжести симптоматики, а также разницы в характерах и уровне образования. Доктор П. был тяжело болен в тот момент, когда я увидел его впервые, причем заболевание стремительно прогрессировало в течение трех лет после появления первых признаков болезни. У П. были не только зрительные, но и тактильные расстройства. Он мог положить руку на голову жены и сказать, что это шляпа. П. часто проявлял легкомыслие и равнодушие, не всегда понимал, что он болен, и часто прибегал к конфабуляциям⁴, чтобы компенсировать недостатки зрительного восприятия и неспособность идентифицировать увиденный предмет. Это резко отличает доктора П. от Лилиан, которая через девять лет после появления первых симптомов страдала практически только расстройствами зрительного

⁴ Конфабуляция – беспочвенные выдумки, фантазирование. – Примеч. ред.

восприятия, сохранила способность преподавать и путешествовать, а также очень отчетливо представляла себе суть своей болезни.

Лириан сохранила способность идентифицировать предметы с помощью умозаключений и восприятия цвета, формы, текстуры и движения, не утратив интеллекта и памяти. Доктор П. был на это не способен. Он не мог, например, глядя на перчатку или взяв ее в руку, сказать, что это такое (несмотря на то что мог описать ее в абстрактных, совершенно абсурдных понятиях: «непрерывная искривленная поверхность с пятью выпячиваниями; видимо... если здесь подходит такое слово – это емкость какого-то рода»). Он справился с задачей, лишь почти случайно натянув перчатку на руку. П. практически целиком зависел от «делания», от действия, от потока. Пение, которое было для него самым естественным, самым устойчивым видом деятельности, позволяло ему в какой-то степени справляться с агнозией. У П. имелись песни на все случаи жизни: песня для одевания, песня для бритья, песня для любого другого действия. Музыка, как он осознал, помогала ему организовать повседневную деятельность, его обыденную жизнь⁵. Не то было у Лириан. Ее музыкальность тоже сохранилась, но она не играла большой роли в обыденной жизни больной – музыка не помогала ей вырабатывать тактику борьбы с агнозией.

Несколько месяцев спустя, в июне 1999 года я снова посетил Лириан и Клода в их квартире. Клод только что вернулся из гастрольной поездки в Европу, и, как мне стало ясно, Лириан в течение нескольких недель свободно передвигалась в радиусе четырех кварталов от дома, ходила в свой любимый ресторан, делала покупки и гуляла. Когда я приехал, Лириан была занята тем, что надписывала письма, которые собиралась отправить друзьям по всему миру. На столе были разложены конверты с адресами в Корее, Германии, Австралии и Бразилии. Алексия не сказалась на ее переписке, хотя адреса на конвертах были написаны хаотично и иногда не на месте. В квартире она ориентировалась хорошо, но как поведет она себя в магазине и в деловом, забитом людьми Нью-Йорке – пусть даже в хорошо знакомом ей районе?

– Пойдемте на улицу, прогуляемся, – предложил я. Лириан сразу же замурлыкала «Странника» любимого Шуберта. Затем принялась напевать фантазию на тему «Странника».

В лифте с Лириан здоровались ее соседи. Я не понял, узнавала она их по лицам или же по голосам. Голоса она распознавала безошибочно, как и все прочие звуки. Здесь она проявляла повышенную внимательность – голоса играли большую роль в способности Лириан ориентироваться в окружающем мире.

Лириан без затруднений перешла улицу. Она не могла прочесть надписи «Стойте» и «Идите» на светофоре, но знала относительное расположение на нем этих сигналов и их цвета и знала также, что может идти, когда сигнал мигает. Она показала мне синагогу на углу, также другие учреждения она распознавала по формам и цвету. Например, свою любимую закусочную она узнала по черно-белой черепице.

Мы вошли в супермаркет и взяли тележку – Лириан сразу же направилась в угол, где они стояли. Без затруднений Лириан нашла отдел, где продавались фрукты и овощи. Она легко

⁵ Я познакомился с доктором П. в 1978 году, за десять лет до того, как Бенсон и его коллеги описали ЗКА. Я был сильно озадачен клинической картиной заболевания, его парадоксальностью. Было ясно, что П. страдает каким-то дегенеративным заболеванием головного мозга, отличающимся, однако, от любой из разновидностей болезни Альцгеймера, с какими мне приходилось сталкиваться. А если это не Альцгеймер, то что? Когда в 1988 году я прочитал о ЗКА, – к этому времени доктор П. уже умер, – я подумал, что, вероятно, это был бы подходящий для него диагноз. Правда, ЗКА – это всего лишь морфологический диагноз. Он обозначает пораженную часть мозга и ничего не говорит нам о лежащем в основе заболевания процессе, о том, почему поражается именно эта часть мозга, а не другая. Когда Бенсон описывал ЗКА, он не имел никакой информации о патологоанатомической картине страдания. Сам Бенсон считал, что его больные страдают болезнью Альцгеймера, но почему-то их болезнь протекала совершенно атипично. Возможно, у этих больных была болезнь Пика, хотя она чаще поражает лобные и височные доли мозга. Бенсон даже предполагал, что, возможно, это результат сосудистых поражений вследствие мелких тромбозов на границе бассейнов задней мозговой артерии и внутренней сонной артерии.

находила яблоки, груши, морковь, желтый перец и спаржу. Не смогла назвать лук-порей, но спросила: «Это не кузен репчатого лука?» Озадаченно посмотрела на киви и долго не могла понять, что это, до тех пор, пока я не дал ей плод в руки (это «что-то восхитительно мохнатое, как мышка»). Я указал на предмет, висевший над фруктами. «Что это?» – спросил я. Лилиан в сомнении наморщила лоб и прищурилась. «Что-то несъедобное? Это бумага?» Когда я дал ей потрогать этот предмет, она смущенно рассмеялась. «Это же прихватка для горячих кастрюль и сковородок, – сказала она. – Как я могла сморозить такую глупость?»

Когда мы перешли в следующую секцию, Лилиан громко объявила, подражая лифтеру супермаркета: «Приправы к салатам – налево, растительное масло – направо». Желая выбрать томатный соус из дюжины представленных на полке сортов, она сделала это, руководствуясь тем, что «на этикетке нарисован синий прямоугольник, а под ним желтый круг». «Цвет – это самое важное», – наставительно произнесла она. Цвет для Лилиан самый доступный признак идентификации предметов – по цвету она распознает все, если не улавливает других свойств. (По этой же причине, на случай если мы потеряемся в магазине, я оделся во все красное, чтобы Лилиан было легче меня найти, если мы вдруг разминемся.)

Но только цвета иногда оказывается недостаточно. Если Лилиан видит пластиковую коробку, то, как правило, не может понять, что внутри – арахисовое масло или мускусная дыня? Часто Лилиан выбирает самую простую тактику. Она берет с собой из дома пустую емкость и просит других покупателей помочь ей найти такую же на полке.

Когда мы выходили из магазина, она случайно въехала тележкой в стеллаж с корзинками, справа от выхода. Такие неприятности, когда они происходят, обычно и случаются справа, так как у Лилиан страдает восприятие правой половины поля зрения.

Несколько месяцев спустя я пригласил Лилиан на прием, но не в клинику, где она была в прошлый раз, а в мой кабинет. Она приехала очень быстро, проделав путь до Гринвич-Виллидж от Пенн-Стейшн. Накануне она была в Нью-Хейвене, где ее муж давал концерт, а утром проводил ее на поезд. «Я знаю Пенн-Стейшн как свои пять пальцев», – сказала Лилиан. Никаких проблем с поездкой у нее не возникло. Однако, оказавшись в городе, в людской толчее, она испытала все же некоторые трудности. Мне она призналась: «Бывали моменты, когда мне приходилось спрашивать дорогу». Когда я поинтересовался, как она себя чувствует, Лилиан ответила, что ее агнозия прогрессирует. «Когда мы с вами ходили в магазин, там было много вещей, которые я легко узнавала. Теперь, если я хочу что-то купить, мне приходится обращаться за помощью к покупателям». Все чаще ей приходится просить людей находить для нее определенные предметы, помогать подниматься по крутым лестницам на другие этажи или обходить препятствия. Она стала больше зависеть от осязания и слуха (например, чтобы удостовериться, что выбрано верное направление движения). Усилилась также зависимость от памяти, мышления, логики и здравого смысла, чтобы ориентироваться в мире, который – визуально – все больше и больше становится для нее совершенно непостижимым.

Правда, в моем кабинете она сразу узнала фотографию на обложке компакт-диска, где была изображена она сама за роялем, играющая Шопена. Улыбнувшись, Лилиан сказала: «Эта фотография кажется мне чем-то знакомой...»

Я спросил Лилиан, что она видит на стене моего кабинета. В ответ она развернула вращающееся кресло не к стене, а к окну и сказала, что видит дома. Тогда я сам развернул кресло так, чтобы она увидела стену. Мне приходилось осторожно вести ее шаг за шагом. «Вы видите светильники?» Да, она их видела – здесь и еще здесь. Ей понадобилось некоторое время, чтобы понять, что предмет, расположенный под светильниками, – это диван. Его цвет при этом она назвала без затруднений. К моему удивлению, она с ходу узнала узкий зеленый предмет, лежавший на диване, верно сказав, что это эспандер. Лилиан сказала мне, что точно такой же эспандер ей вручил ее физиотерапевт. Когда я спросил ее, что она видит на стене над диваном (там

висела абстрактная картина, изображавшая разнообразные геометрические формы), Лилиан ответила, что видит что-то «желтое... и черное». Что это? – не отставал я. Наверное, это потолок, рискнула предположить Лилиан. Или вентилятор. Или часы. Подумав, она добавила: «Честно говоря, я не поняла, один это предмет или много». На самом деле, это был рисунок одного моего больного, художника, страдавшего цветовой слепотой. Было ясно, что Лилиан не поняла, что это картина, и, мало того, не сообразила, что это один предмет, и думала, что это какие-то элементы интерьера.

Такое открытие меня озадачило. Каким образом она могла не отличить картину от стены и в то же время сразу узнала свою крошечную фотографию на компакт-диске? Как она сумела с ходу распознать в узкой зеленой полоске на диване эспандер, оказавшись впервые в незнакомом помещении? Таких нестыковок у Лилиан было много и раньше.

Заметив на ее запястье часы, я поинтересовался, как она узнает время. Она ответила, что не может читать цифры, но ориентируется по положению стрелок. Из какого-то озорства я показал ей свои необычные часы, на которых цифры были заменены символами химических элементов (H, He, Li, Be и т.д.). Лилиан вообще не поняла, зачем я ей их показываю, так как не могла читать химические аббревиатуры так же, как и обычные цифры.

Мы вышли пройтись. Я надел яркую шляпу, чтобы помочь Лилиан сразу узнать меня в любой толпе. Предметы, выставленные в одной из витрин, ошеломили Лилиан, так же, впрочем, как и меня. Оказалось, это лавка художественных промыслов Тибета, хотя с равным успехом магазинчик мог быть и «марсианским» – настолько необычные и непонятные предметы были выставлены в витрине. Но, что любопытно, назначение следующего магазина Лилиан определила с первого взгляда и сказала мне, что уже проходила мимо него, идя ко мне. Это был часовой магазин, и в витрине были выставлены десятки часов самых разнообразных форм и размеров. Позже Лилиан призналась мне, что ее отец был страстным любителем часов.

Висячий замок на двери следующего магазина привел Лилиан в полное замешательство, хотя она решила, что это нечто «можно открыть... как люк гидранта». Однако стоило ей потрогать замок, как она сразу догадалась, что это такое.

Мы ненадолго остановились, чтобы выпить кофе, а затем я привел Лилиан к себе домой – я живу в соседнем квартале. Я хотел, чтобы она испробовала мой рояль 1894 года фирмы «Бехштейн». Войдя в квартиру, Лилиан тотчас узнала дедушкины часы в холле. (Доктор П., напротив, пытался поздороваться с ними за руку.)

Лилиан села за рояль и сыграла какую-то пьесу, которая удивила и озадачила меня, так как показалась мне знакомой, хотя я и не мог сказать, что это. Лилиан объяснила мне, что это квартет Гайдна, который она слышала по радио пару лет назад. Ей захотелось сыграть его самой, и она в течение ночи в голове переложила его для фортепьяно. Она и раньше, до того как у нее развилась алексия, аранжировала пьесы для рояля, но обычно делала это по нотным записям. Когда это стало невозможно, Лилиан обнаружила, что способна делать это на слух. После начала болезни она почувствовала, что ее музыкальная память, ее музыкальное воображение стали более сильными, более цепкими и одновременно более гибкими, что позволяло ей удерживать в памяти самую сложную музыку, аранжировать ее, а потом мысленно проигрывать. Раньше она этого делать не умела. Усиление музыкальной памяти и воображения было очень важно для Лилиан, так как позволило сохранить профессию, несмотря на зрительные расстройства, возникшие девять лет назад⁶

⁶ Когда Лилиан рассказала мне это, я вспомнил одну свою больную, которая лечилась у меня в больнице несколько лет назад. Эта больная в течение ночи оказалась разбита тотальным параличом вследствие скоротечного инфекционного миелиита – воспалительного поражения спинного мозга. Когда стало ясно, что выздоровление невозможно, больная впала в отчаяние. Ей казалось, что жизнь ее кончена, еще и потому, что она лишилась многих мелких радостей. Например, она теперь не могла разгадывать кроссворды в «Нью-Йорк таймс», до которых была великая охотница. Она попросила каждый день приносить ей «Нью-Йорк таймс», чтобы она могла хотя бы глазами пробежать строчки и колонки кроссвордов. В результате этого с ней

произошла странная и необычная метаморфоза. Когда она смотрела на клетки, ответы, казалось, сами записывались в строчки и колонки. В течение нескольких недель зрительная память и воображение больной усилились настолько, что она могла теперь с одного прочтения запомнить и держать в уме весь кроссворд целиком, а потом в течение дня мысленно его разгадывать. Это стало для нее большим утешением в болезни – она сказала мне, что не знала прежде, что обладает такой сильной зрительной памятью и воображением.

Конец ознакомительного фрагмента.

Текст предоставлен ООО «ЛитРес».

Прочитайте эту книгу целиком, [купив полную легальную версию](#) на ЛитРес.

Безопасно оплатить книгу можно банковской картой Visa, MasterCard, Maestro, со счета мобильного телефона, с платежного терминала, в салоне МТС или Связной, через PayPal, WebMoney, Яндекс.Деньги, QIWI Кошелек, бонусными картами или другим удобным Вам способом.