В молекуле от безумия

Истории о том, как ломается мозг

Сара Мэннинг Пескин

«Автор пишет с изяществом и человечностью, которые заставляют вспомнить Оливера Сакса. Она блестящий стилист и сострадательный наблюдатель».

The New York Times Book Review

Сара Мэннинг Пескин
В молекуле от безумия. Истории о том, как ломается мозг

Текст предоставлен правообладателем
http://www.litres.ru/pages/biblio_book/?art=68929554
В молекуле от безумия: Истории о том, как ломается мозг: Альпина Паблишер; Москва; 2023
ISBN 9785961486551

Аннотация

Выпускница колледжа не может вспомнить, завтракала ли она, а к обеду уже привязана к больничной койке и не сомневается, что воюет с зомби. Счастливый влюбленный планирует сделать предложение избраннице на роскошном курорте, но внезапно приходит в ярость, а его тело сотрясают такие сильные спазмы, что он чуть не откусывает себе язык. Бедные фермеры в Южной Каролине один за другим умирают от загадочной эпидемии слабоумия, сопровождающегося странной кожной сыпью и зудом.

Это не сценарий мистического триллера, а реальные истории людей с неврологическими заболеваниями.

«У нашего мозга есть своя ахиллесова пята. Молекулы, которые заставляют его работать, могут также изменить нашу личность и лишить нас способности думать. Темперамент, память, отношение к реальности – все это мы

можем проиграть молекулам, которые в миллиарды раз меньше нашего мозга».

В своей книге когнитивный невролог Сара Мэннинг Пескин рассказывает, как великолепное творение природы – наш мозг – оказывается уязвимым для микроскопических молекул, которые могут изменить нашу личность, лишить способности мыслить и контролировать тело. Ее завораживающая и убедительная книга читается на одном дыхании и понравится поклонникам Оливера Сакса, «Доктора Хауса» и истории медицины.

«Большинство моих пациентов неизлечимы именно потому, что у нас нет решения их проблем на молекулярном уровне. Если говорить о лечении наиболее распространенных когнитивных расстройств, мы еще не достигли того, что удалось сделать онкологам для своих пациентов четверть века назад».

Для кого

Для всех, кто любит читать о мозге и нейронауках, о биологии и генетике, об истории медицины и психиатрии. Для тех, кто хочет поиграть в «Доктора Хауса» и примерить на себя роль медицинского детектива. А также для тех, кто сам столкнулся с неврологическими заболеваниями, в том числе и для родственников пациентов.

Содержание

Введение 9
Часть I. Мутанты ДНК 18
Глава 1 26
Конец ознакомительного фрагмента. 35

Сара Мэннинг Пескин
В молекуле от безумия. Истории о том, как ломается мозг

Переводчик *Анастасия Смирнова*
Научный редактор *Ольга Ивашкина*
Редактор *Екатерина Иванкевич*
Главный редактор *С. Турко*
Руководитель проекта *Д. Рыбина*
Корректоры *Н. Витько, О. Улантикова*
Верстка *А. Абрамов*
Арт-директор *Ю. Буга*
Адаптация оригинальной обложки *Д. Изотов*
Иллюстрация на обложке *shutterstock.com*

Все права защищены. Данная электронная книга предназначена исключительно для частного использования в личных (некоммерческих) целях. Электронная книга, ее части, фрагменты и элементы, включая текст, изображения и иное, не подлежат копированию и любому другому использованию без разрешения правообладателя. В частности, запрещено такое использование, в результате которого элек-

тронная книга, ее часть, фрагмент или элемент станут доступными ограниченному или неопределенному кругу лиц, в том числе посредством сети интернет, независимо от того, будет предоставляться доступ за плату или безвозмездно.

Копирование, воспроизведение и иное использование электронной книги, ее частей, фрагментов и элементов, выходящее за пределы частного использования в личных (некоммерческих) целях, без согласия правообладателя является незаконным и влечет уголовную, административную и гражданскую ответственность.

© Sara Manning Peskin, 2022

© Издание на русском языке, перевод, оформление. ООО «Альпина Паблишер», 2023

* * *

В МОЛЕКУЛЕ ОТ БЕЗУМИЯ

Истории о том, как ломается мозг

Сара Мэннинг Пескин

Перевод с английского

альпина
ПАБЛИШЕР

Москва

Посвящается Джереми, научившему меня рассказывать истории, а также Джей Джей и Оливеру, нашей невольной аудитории

Введение

С чего началась ваша жизнь? Клетка, похожая на головастика, наткнулась на матовую стенку яйцеклетки и пробралась внутрь. Оплодотворенная яйцеклетка, ставшая эмбрионом, стянула сама себя посередине и разделилась на две. Две клетки превратились в четыре, четыре – в восемь, и так далее до тех пор, пока не произошло нечто совершенно удивительное: вместо того чтобы оставаться одинаковыми, клетки взяли на себя разные роли.

Одни клетки отправились на границу, чтобы стать кожей. Другие начали вырабатывать гормоны, способные вызывать у вас сонливость, чувство голода или заставлять вас нервничать. Из третьих получились мышцы, способные управлять костями вашего растущего скелета.

Тот орган, который определяет вашу личность, делает вас тем, кто вы есть, зародился в эмбрионе в виде небольшого плоского скопления клеток, способного уместиться на кончике карандаша. Всего за несколько дней на ранней стадии развития эмбриона этот пласт клеток свернулся в длинную трубку. Один ее конец вытянулся и сформировал ваш спинной мозг, а другой – распустился, как цветок, и стал тем самым мозгом, с помощью которого вы сейчас читаете эти строки.

Прямо над вашими глазами образовались нейроны, поз-

воляющие вам контролировать импульсы. Нейроны, находящиеся по бокам вашего мозга, научились понимать языки и музыку. Те нейроны, которые ближе к макушке, стали экспертами в сфере арифметики и принятия решений. Под ними находится группа нейронов, которые сортируют зрительную информацию, поступающую из задней части ваших глазных яблок.

И вуаля! Вы стали обладателем самого сложного механизма, известного человечеству. Ваш мозг содержит более 86 миллиардов нейронов, он крупнее, чем мозг любого другого примата[1], и способен вместить больше данных, чем самый современный смартфон. Отдельные части нашего мозга настолько сложны, что окончательно формируются ближе к 25 годам.

И все же…

У нашего мозга есть своя ахиллесова пята. Молекулы, которые заставляют его работать, могут также изменить нашу личность и лишить нас способности думать. Темперамент, память, отношение к реальности – все это мы можем проиграть молекулам, которые в миллиарды раз меньше нашего мозга. Люди тысячелетиями увлекались историями о партизанских войнах, но мало кто из нас осознаёт, что наш собственный мозг ежедневно оказывается вовлеченным в такого

---

[1] Suzana Herculano-Houzel, "The Remarkable, Yet Not Extraordinary, Human Brain as a Scaled-up Primate Brain and Its Associated Cost," Proceedings of the National Academy of Sciences of the United States of America 109, Supplement 1 (2012): 10661–10668.

рода конфликт. Мы выживаем, балансируя на грани, в сражении с молекулами, способными уничтожить наш разум.

Слово «молекула» звучит угрожающе, однако имеет очень простое значение: молекула – это группа атомов, связанных между собой. Полагаю, вы знакомы с такими атомами, как кислород, углерод и водород. Несколько атомов, соединенных в единую структуру, и есть молекула.

Молекула воды состоит из двух атомов водорода и одного атома кислорода, поэтому она обозначается H_2O. Тиамин – другая молекула, которая будет играть важную роль в этой книге, – тоже состоит из атомов водорода и кислорода, но помимо них содержит еще атомы углерода, азота и серы. Дезоксирибонуклеиновая кислота (ДНК) – это огромная нитевидная молекула, состоящая из тех же атомов, что и тиамин, только без серы и с добавлением фосфора.

Все эти молекулы настолько малы, что их невозможно увидеть в обычный микроскоп. В стакане воды содержится септиллион молекул воды – это больше, чем все население Земли, умноженное на триллион. В одной песчинке молекул больше, чем насекомых на нашей планете. Даже молекула ДНК, самая крупная в теле человека, настолько мала, что только в 2012 году с помощью специального микроскопа ученым удалось детально рассмотреть ее структуру[2].

---

[2] Francesco Gentile, Manola Moretti, Tania Limongi, Andrea Falqui, Giovanni Bertoni, Alice Scarpellini, Stefania Santoriello, Luca Maragliano, Remo Proietti Zaccaria, and Enzo di Fabrizio, "Direct Imaging of DNA Fibers: The Visage of Double

Однако по размеру молекулы нельзя судить о ее способности подчинить себе разум. Эта книга о молекулах-злодеях, которые в миллионы раз меньше, чем мозг, но при этом способны ловко перехватывать управление его функциями. О каждой из них написано множество научных трудов, но я предпочитаю думать о них просто как о мутантах, бунтарях, захватчиках и уклонистах.

Мутанты – это измененные последовательности ДНК. Если рассматривать молекулу ДНК как гигантский трехмерный компьютерный код, то мутанты – это маленькие ошибки, приводящие систему к саморазрушению. Как вы узнаете из первых глав этой книги, мутанты способны вызывать смертельные когнитивные расстройства у поколения за поколением – приговор, который мы, вероятно, скоро сможем смягчить благодаря нескольким потрясающим открытиям в разных областях неврологии.

Бунтари – это аномальные белки. В обычных условиях белки – это невероятно способные молекулы, которые выполняют распоряжения ДНК. Если вернуться к сравнению ДНК с компьютерным кодом, то молекулы белка – это люди и инфраструктура, приводящие этот код в действие, как машинисты, которые ведут поезда по расписанию, разработанному неким алгоритмом. Но молекулы белка могут и восстать против нас, выбрав в качестве мишени наш мозг, что способно очень быстро привести к серьезному поражению.

Helix," Nano Letters 12 (2012): 6453–6458.

Взбунтовавшиеся молекулы белка провоцируют галлюцинации, вспышки гнева и провалы в состояние жалкого слабоумия – с этими явлениями вы подробно познакомитесь во второй части книги.

И наконец, существуют так называемые малые молекулы, намного меньше ДНК или белков, способные проникать в наш мозг, когда не надо, и, напротив, отсутствовать в тот момент, когда они нам нужны. Если вернуться к примеру с поездом, то малые молекулы можно рассматривать или как препятствия, блокирующие рельсы (захватчики), или как топливо, без которого поезд не сдвинется с места (уклонисты). В последних главах этой книги вы узнаете, как эти маленькие захватчики и уклонисты доводят нас до белого каления, делают лжецами или незаметно, исподволь, подводят к состоянию резкого помутнения сознания.

Те персонажи и головоломки, с которыми вы встретитесь на страницах этой книги, – не просто описание каких-то научных курьезов. В этих историях изложены основы самого удивительного передового направления современной когнитивной неврологии. Изучение молекул, подчиняющих себе наш разум, поможет в будущем найти способ лечения болезни Альцгеймера и других распространенных заболеваний мозга.

За последние 25 лет произошла настоящая революция в области лечения рака, потому что ученым удалось отыскать причину возникновения онкологических заболеваний

на молекулярном уровне и молекулярное лечение. Таким же образом молекулярная неврология поможет найти лекарства от распространенных когнитивных расстройств, представляющих страшную угрозу для нашего мозга. Исследователи, разгадавшие загадки, которые раскроются перед вами на следующих страницах, подготовили почву для того, чтобы неврология последовала по пути онкологии. Благодаря этим неординарным ученым и врачам, преданным своему делу, несмотря на критику и непонимание, когнитивная неврология оказалась там, где она сейчас находится, – на пороге молекулярного прорыва.

Мой собственный роман с молекулами начался еще в колледже, когда я, неумело орудуя пипетками и пробирками, наблюдала, как бактерии по кусочкам собирают себе броню для защиты от антибиотиков. Я работала в шумной лаборатории, в которой рядами стояли лабораторные столы с черными столешницами. Выделенные студентам деревянные парты были сплошь завалены научными статьями, учебниками и стаканчиками из-под кофе. О внешнем мире напоминали только семейные фотографии на пробковых досках.

Наша команда держалась на чувстве восхищения этим миром крошечных созданий. В одном конце комнаты остроумная женщина из Квинса обнаружила, как специальные

молекулы помогают бактериям делиться не лопаясь[3]. В другом конце скромная, но настойчивая женщина воссоздала в пробирке сложнейший молекулярный комплекс[4]. Через несколько столов от нее молодой отец из Сингапура разобрался, как бактерии создают молекулы, делающие их более устойчивыми к антибиотикам[5].

Я продолжила обучение в медицинской школе и занялась неврологией. Я стала врачом, специализирующимся на лечении деменции. Меня одновременно и ужасало, и восхищало то, насколько болезнь Альцгеймера и другие виды деменции меняют личность человека. И сейчас я каждый день наблюдаю, как мои пациенты постепенно угасают и как больно на это смотреть их мужьям, женам, детям, а иногда и родителям. Я общаюсь с пациентами, которые видят несуществующих людей и животных. Они просыпаются среди ночи и спрашивают своих партнеров: «Почему этот человек сидит у нас на кровати?» или «Почему этот кролик так на тебя

---

[3] Tania J. Lupoli, Tohru Taniguchi, Tsung-Shing Wang, Deborah L. Perlstein, Suzanne Walker, and Daniel E. Kahne, "Studying a Cell Division Amidase Using Defined Peptidoglycan Substrates," Journal of the American Chemical Society 131, no. 51 (2009): 18230–18231.

[4] Christine L. Hagan, Seokhee Kim, and Daniel Kahne, "Reconstitution of Outer Membrane Protein Assembly from Purified Components," Science 328, no. 5980 (2010): 890–892.

[5] Shu-Sin Chng, Mingyu Xue, Ronald A. Garner, Hiroshi Kadokura, Dana Boyd, Jonathan Beckwith, and Daniel Kahne, "Disulfide Rearrangement Triggered by Translocon Assembly Controls Lipopolysaccharide Export," Science 337, no. 6102 (2012): 1665–1668.

смотрит?». Я беседую с супругами, которые десятилетиями демонстрировали заботу и преданность, а потом в процессе развития деменции стали вступать во внебрачные связи и публично обнажаться. В каком-то смысле я – проводник в небытие.

Это похоже на корабль, который медленно уходит под воду, но иногда личности пациентов словно выныривают на поверхность, на краткие мгновения возвращаясь к жизни. Сиделка описывает мимолетную радость пациента, узнавшего о рождении внука и тут же забывшего, что этот ребенок имеет к нему какое-то отношение. Кто-то рассказывает о внезапном проявлении заботы и сочувствия со стороны супруга – неожиданная смена ролей, когда тот, кто ухаживает за своим близким, ненадолго становится тем, за кем ухаживают. Но рано или поздно большинство моих пациентов просто уходят из жизни, проиграв борьбу с болезнью Альцгеймера или другими когнитивными расстройствами, вызванными смертельными молекулами, которые мы пока не можем победить.

Я ежедневно погружаюсь в реальность разрушающегося разума, но значимость отдельных молекул для меня так же велика, как и в дни работы в научной лаборатории. Большинство моих пациентов неизлечимы именно потому, что у нас нет решения их проблем на молекулярном уровне. Если говорить о лечении наиболее распространенных когнитивных расстройств, мы еще не достигли того, что удалось сделать

онкологам для своих пациентов четверть века назад.

В этой книге собраны истории пациентов, чью жизнь перевернули мутанты, бунтари, захватчики и уклонисты. В ней рассказывается о победах и поражениях исследователей и врачей, посвятивших свою карьеру раскрытию тайн тех молекул, которые взламывают наш мозг. Эти истории разрушения – неконтролируемых изменений личности, потери памяти, смерти и различных промежуточных состояний, – иллюстрирующие то, что известно любому неврологу и что героям этих историй пришлось понять на собственном опыте: каждого из нас отделяет от безумия всего одна молекула.

Часть I. Мутанты ДНК

Открытие ДНК не стало ярким событием в научном мире.

Эта история началась в середине XIX века с Фридриха Мишера, швейцарского врача, который перешел к работе в лаборатории после того, как практически оглох и перестал слышать своих пациентов. Исследовательская работа увлекла Мишера – рассказывали, что он принес из дома фарфоровый сервиз, когда в лаборатории закончилось оборудование, и что его невеста ждала у алтаря, пока он завершит свой эксперимент (и после этого не отказалась выйти за него замуж). Заинтересовавшись химическим составом гноя, Мишер приносил из соседней больницы использованные повязки и соскабливал их белковое содержимое в мензурки, которыми была уставлена вся его лаборатория[6]. По свидетельствам современников, его не беспокоило происхождение субстрата, он жаловался только на то, что, несмотря на все усилия, не мог достать еще больше свежего гноя.

Изучая свои зловонные образцы, Мишер обнаружил кое-что неожиданное: помимо молекул, о которых ученые уже писали, в клетках гноя содержалась также некая нитевидная субстанция, богатая атомами фосфора. Мишер прежде

---

[6] Sophie Juliane Veigl, Oren Harman, and Ehud Lamm, "Friedrich Miescher's Discovery in the Historiography of Genetics: From Contamination to Confusion, from Nuclein to DNA," Journal of the History of Biology 53, no. 3 (2020): 451–484.

не читал ни о чем подобном. Он не мог с уверенностью определить назначение этого вещества в клетках, но видел, что открыл нечто новое, – и оказался прав.

В том же году Мишер опубликовал в научном журнале описание необычного вещества. Статья получилась сухой и многословной, на 20 страницах[7], и сразу же вызвала больше насмешек, чем одобрения. Одни ученые считали, что загадочная молекула – это просто контаминант, случайно попавшая грязь. Другие подозревали какой-то обман и ставили под сомнение научную честность Мишера. Даже те, кто не сомневался в чистоте его экспериментов, не верили, что Мишер обнаружил молекулу, передающую характерные признаки из поколения в поколение. В то время Мишер и сам считал химический состав этой молекулы слишком простым для того, чтобы она могла нести в себе инструкции по созданию и поддержанию многообразия живых существ на планете.

Выделенная Мишером нитевидная структура вскоре получила название дезоксирибонуклеиновой кислоты, или сокращенно ДНК, но мало кто догадывался, что она имеет какое-то отношение к наследственности[8]. В итоге на следую-

---

[7] Friedrich Miescher, "Ueber die chemische Zusammensetzung der Eiterzellen," in Medicinisch-chemische Untersuchungen, ed. Felix Hoppe-Seyler (Berlin: Verlag von August Hirschwald, 1871), 441–460.

[8] Термин «дезоксирибоза» относится к химической формуле ДНК, которая содержит молекулу сахара, «рибозу», потерявшую один из атомов кислорода (лат. oxygenium). Термин «нуклеиновая» указывает на ту часть клетки, в которой рас-

щие 80 лет о ДНК практически забыли. Ученые умы сосредоточились на белках, разнообразных и на удивление деятельных молекулах, выполняющих тяжелую работу по жизнеобеспечению клеток. В то время вполне логичным выглядело предположение, что именно такая удивительная молекула, как молекула белка, и окажется субстанцией, позволяющей различным признакам передаваться по наследству. Белки имеют приоритетное значение, считали ученые, а все остальное – просто ерунда.

История получила новый импульс только в 1944 году благодаря Освальду Эвери, пожилому канадскому бактериологу[9] с узким подбородком и широким лбом – казалось, верхняя часть его черепа растянулась, чтобы вместить объемный мозг. Он был человеком привычки, носил скучные однообразные костюмы и работал в неотделанной кухне, переоборудованной в лабораторию, в Институте Рокфеллера в Нью-Йорке.

Как и Мишер, Эвери был врачом, отказавшимся от клинической практики. В его случае причиной послужило ощущение бессилия перед болезнями легких, от которых задыхались пациенты. Он обратился к научной работе, стремясь понять необычное поведение одной из самых распространен-

---

положена ДНК, а именно ядро (лат. nucleus). Слово «кислота» указывает на кислотность ДНК (хоть и невысокую) – ее свойство выделять водород в процессе синтеза. – *Здесь и далее прим. автора, если не указано иное*.

[9] Rene J. Dubos, The Professor, the Institute, and DNA (New York: Rockefeller University Press, 1976).

ных бактерий, представляющих угрозу для легких, – пневмококка[10].

Один из предшественников Эвери обнаружил, что пневмококки обладают удивительной способностью обучаться новому. В руках естествоиспытателя безопасные штаммы этих бактерий могли превратиться в возбудителей инфекции, если смешать их с остатками уничтоженных инфекционных бактерий. Это все равно что научиться играть на гитаре как Джими Хендрикс, слоняясь вокруг могилы почившего музыканта. Эвери пришел к выводу, что это похоже на способность родителей передавать какие-то свои черты детям.

Эвери задался вопросом, каким образом бактерии перенимают новые характеристики из своего окружения, становясь из безобидных инфекционными. В поисках ответа он стал выращивать бактерии в двух колбах. В одной – инфекционные пневмококки, в другой – неинфекционную форму тех же бактерий. Сначала он повторил работу своего предшественника: убил инфекционные бактерии и доказал, что в той жидкой массе, которая от них осталась, есть нечто способное передавать неинфекционным бактериям вирулентность. Затем он начал последовательно уничтожать разные молекулы, чтобы методом исключения определить, какая из них вызывает этот эффект.

Чтобы определить, играют ли белки роль в этом экспери-

---

[10] Nicholas Russell, "Oswald Avery and the Origin of Molecular Biology," British Journal for the History of Science 21, no. 4 (1988): 393–400.

менте, Эвери добавил в оставшуюся от инфекционных бактерий массу химическое вещество, разрушающее молекулы белка. К его удивлению, это практически не повлияло на ход эксперимента. Безвредные бактерии все равно становились инфекционными. Вопреки преобладающему в научных кругах мнению, оказалось, что белки не относятся к молекулам, отвечающим за наследственность.

Тогда Эвери попытался уничтожить в оставшейся от инфекционных бактерий массе молекулы ДНК. Эксперимент остановился, как конвейер, на котором закончилась какая-то деталь. Безобидные бактерии больше не могли научиться переносить инфекцию. А значит, именно молекулы ДНК, а не белка позволяли бактериям перенимать новые свойства у своего окружения. Этот эксперимент впервые показал, что ДНК и есть та самая молекула, отвечающая за передачу наследственных признаков, которую все так долго искали. Спустя почти 100 лет с момента открытия ДНК научный мир наконец признал, что именно она делает детей похожими на их родителей.

Теперь мы знаем, что точная копия ДНК есть практически в любой клетке нашего тела. Исключение составляют эритроциты, которые погибают без репликации, а также сперматозоиды и яйцеклетки, содержащие только половину генетической информации. Но практически во всех остальных клетках присутствует ДНК, разделенная на 46 частей – хромосом, каждая из которых состоит из миллионов нуклеоти-

дов.

Если представить человеческую ДНК как книгу, то хромосомы будут в ней главами, а нуклеотиды – буквами. Но вместо нескольких десятков букв алфавита, в человеческой ДНК всего четыре нуклеотида: аденин, тимин, гуанин и цитозин, для удобства обозначаемые буквами A, T, G и C. Сомнения Мишера в том, что молекула ДНК может быть той самой молекулой, отвечающей за наследственность, неудивительны. Как субстанция, составленная из такого малого количества «кирпичиков», может содержать в себе достаточно информации, чтобы обеспечить невероятное разнообразие людей, растений и животных, населяющих нашу планету?

Чего Мишер не знал – и о чем ученые узнают лишь через 100 лет, – так это того, что последовательность ДНК в каждой нашей клетке состоит из трех миллиардов нуклеотидов. Если развернуть молекулы ДНК из всех клеток нашего тела и вытянуть их в одну линию, то ее длина оказалась бы во много раз больше, чем расстояние от Земли до Солнца. Люди генетически отличаются один от другого не потому, что наша ДНК состоит из большого количества разных нуклеотидов, а потому, что эти нуклеотиды связаны между собой в гигантский код с практически бесконечным множеством участков, на которых их порядок может отличаться у разных людей.

В большинстве случаев вариации в молекуле ДНК не означают чего-то плохого. Возможно, у вас на каком-то

участке кода ДНК расположен нуклеотид А, а у вашего соседа в том же самом месте находится нуклеотид Т, и ни один из вас не ощущает никаких негативных последствий этой разницы. В этом отношении наша ДНК обладает необычайной гибкостью. Мы способны выдержать огромное количество мутаций без всякого вреда для себя.

Но при этом в наших ДНК есть важные участки, где изменение даже одного нуклеотида может оказаться смертельным. В семьях, где люди, сами того не ведая, передают опасные мутации из поколения в поколение, ДНК может мучить их столетиями, опутывая родственников нитями трагической судьбы. Молекула, обладающая огромной мощью, становится источником разрушения.

Опасные мутации ДНК способны навредить любым частям тела, но нигде урон от них не будет так заметен, как в мозге. В других органах мутации ДНК могут стать причиной боли, физических изъянов и даже привести к смерти, но они не затрагивают те черты, которые определяют нашу индивидуальность. Мутации, затрагивающие мозг, отбирают у нас способность сопереживать, память, язык и другие важные составляющие личности. В результате человек становится другим – совсем не похожим на того, кого знали его родные и друзья.

Сейчас наши познания в генетике уже настолько обширны, что иногда мы способны распознавать людей, которым угрожают болезни мозга, еще до появления первых симпто-

мов. Мы можем предсказывать будущее с помощью методов, которые прежде были недоступны. А в некоторых случаях эти знания позволяют вмешаться и защитить людей от проклятия, вплетенного в их ДНК. Появилась возможность помочь пациентам, ранее считавшимся неизлечимыми.

С этого мы и начнем рассказ: с молекулы, которая определяет нашу индивидуальность с самого рождения, и ученых, ищущих способ защитить наш мозг от нашей собственной ДНК.

Глава 1
В подвешенном состоянии

Приемный покой клиники по лечению болезни Хантингтона. Пациенты с вывернутыми руками и ногами, скрюченными пальцами, неспособные усидеть на обитых тканью сиденьях – колени подпрыгивают, стулья ходят ходуном.

Амелия Элман сидела спокойно, лишь ноги ее дрожали от волнения[11]. Она пришла в клинику не для того, чтобы обсудить с врачом симптомы болезни, – их не было. Ее мышцы и разум все еще работали ничуть не хуже, чем у любой другой 26-летней девушки. Амелия пришла узнать результаты своего генетического теста, услышать предсказание судьбы по листку бумаги из лаборатории, в которой проводили анализ ее ДНК.

В прошлом году от болезни Хантингтона умерла мать Амелии. Ее уход из жизни был медленным и мучительным – он растянулся на долгие 10 лет, к концу которых она утратила адекватность, став слабоумной. Ее измучили непроизвольные движения – руки и ноги постоянно подергивались, будто к ним был подведен электрический ток.

За то же самое время жесты Амелии приобрели особую

---

[11] Вся информация об «Амелии Элман» и ее семье получена в ходе моих интервью с ней.

четкость – она стала воздушной гимнасткой, и только очень точные движения могли удержать ее в воздухе вопреки законам гравитации. С изяществом балерины Амелия выступала в трех метрах над землей, удерживаясь лишь на двух шелковых полотнах, спускавшихся с высокого потолка, или раскачивалась на них, пролетая сквозь большой обруч, который с головокружительной быстротой вращался в воздухе.

Сидя в приемном покое с низким потолком, среди людей с резкими непроизвольными телодвижениями, Амелия готовилась узнать, не окончится ли ее карьера воздушной гимнастки в инвалидном кресле или на больничной койке. Она уже много лет знала, что могла унаследовать ген, вызывающий болезнь Хантингтона, с вероятностью 50 %. Результат генетического теста мгновенно изменит эту цифру. Вероятность умереть так же, как ее мать, составит либо ноль, либо 100 %. Сейчас она войдет в самый обычный кабинет для консультаций и избавится от гнета неопределенности.

Амелия пришла не одна. Ожидание с ней разделила ее бабушка, медсестра. Жизнелюбивая и склонная к ностальгии, она была семейным историком, заполнявшим альбомы глянцевыми фотографиями, которые зачастую скрывали реальность. Именно бабушка позвонила Амелии из пансионата для инвалидов, когда умерла ее мать. Она сообщила эту новость очень деликатно, понимая, что обе они испытывали одновременно и печаль, и облегчение.

Год спустя они вместе отправились за результатами гене-

тического теста Амелии. Зайдя в кирпичное здание на углу небольшой торговой улицы, напротив антикварного магазина и хипстерской кофейни, они поднялись на лифте на четвертый этаж и оказались в приемном покое среди тех, чья жизнь пошла по наихудшему сценарию. Амелия назвала администратору свое имя.

Вскоре ее пригласили к врачу. Амелия с бабушкой молча встали и прошли мимо стойки регистрации в кабинет консультанта.

Амелия давно убедила себя, что получит из лаборатории плохие новости. Она была в этом уверена, ведь с ней постоянно происходили ужасные вещи. Жизнь представлялась ей чередой ошибок и несчастий. Родители развелись, когда ей было три года. После этого мать изо всех сил цеплялась за низкооплачиваемую работу. Они покупали в местном магазине продукты со скидками и часто носили одежду, которую выдавали в приютах для бедных.

В начальной школе Амелия буквально жила за счет приездов бабушки и дедушки. О них оповещал рев дедушкиного мотоцикла, который слышала вся улица. Потом распахивалась дверь и появлялась бабушка с фотографиями родственников, которых Амелия так никогда и не увидела. Бабушка и дедушка как могли латали дыры в маминых финансах, по-

ка сами не увязли в долгах.

Когда Амелии было 12, ее мать несколько месяцев подряд не платила за квартиру, и хозяин, извиняясь, попросил их съехать. Следующим домом Амелии стал трейлерный парк. По будням ей приходилось вставать в четыре часа утра и добираться до школы на трех автобусах, а после обеда тем же маршрутом возвращаться домой. Она приезжала совершенно вымотанная и сразу ложилась спать, а наутро все повторялось сначала. Однажды вечером их трейлерный парк разграбили, и Амелии с мамой пришлось снова переехать, на этот раз в плохонькую квартирку. Амелия начала задумываться, не останутся ли они совсем без жилья. И вскоре получила ответ на этот вопрос – они перебрались в мотель.

Примерно в то же время Амелия заметила, что с телом матери происходят какие-то изменения. Ее руки непроизвольно тряслись и выворачивались, словно их дергал за ниточки пьяный кукловод. Она задевала столы и стулья, постепенно сдвигая их с обычных мест. Последовательность звуков вскоре стала привычной: скрежет, ругательство, удар, ругательство, скрежет, ругательство. Приготовление еды превратилась в какофонию из лязга и звона ложек и кастрюль. Временами мать Амелии вдруг начинала двигаться так резко, что не могла удержаться на ногах и падала на пол. Она лежала, глядя в потолок, пока дочь не наклонялась над ней и, нежно взяв ее руки в свои, не помогала ей встать на ноги.

Амелия была озадачена этими странными телодвижения-

ми, но ее мать догадывалась, что происходит. Ее удочерили при рождении. О ее биологической матери было мало что известно. Знали только, что она страдала болезнью Хантингтона. Мать Амелии, как и сама Амелия, большую часть жизни провела в страхе перед угрозой наследственного заболевания.

Здоровье матери ухудшалось, и Амелия оказалась предоставлена сама себе. Она пристрастилась к спиртному и таблеткам, продаваемым только по рецепту. Она проводила ночи на диванах друзей, а иногда и где-то на тротуаре, то улетая в эйфорию, то погружаясь в адскую бездну. Она забросила школу.

Однажды, когда Амелии было 16, она проснулась в номере мотеля с размазанной по лицу косметикой и совершенно не помня, что было прошлой ночью, – такое с ней случалось нередко. Она увидела свою мать, которая сидела за стойкой мини-кухни, курила и, прижимая к уху телефон, умоляла кого-то из дальних родственников выслать ей денег.

Эта сцена, ставшая уже привычной, заставила Амелию задуматься. В порыве самосохранения она тихонько выскользнула из комнаты на балкон мотеля. Сжимая в руке телефон, она ходила туда-сюда по бетонному полу, пока не нашла номер службы опеки и не позвонила туда с просьбой о помощи.

Когда приехали социальные работники, в матери Амелии взыграла родительская любовь. Она умоляла не забирать у нее дочь и обещала сделать все что угодно, лишь бы

успокоить непрошеных гостей. Но в комнате царил ужасный беспорядок, а сигнал, поступивший от Амелии по телефону (о чем ее мать никогда не узнает), был слишком тревожным, и социальные работники не могли пойти ей навстречу. Амелия собрала свои вещи в мешок для мусора, окинула прощальным взглядом свой крохотный дом и через несколько минут уже смотрела в заднее стекло автомобиля социальной службы – вывеска мотеля стремительно исчезала из виду.

Следующий год Амелия провела в приюте для бездомных детей. Она посещала собрания «Анонимных алкоголиков и наркоманов», пока не поверила, что сумеет справиться со своей зависимостью. И наконец, она нашла работу в магазине Hello Kitty в местном торговом центре и подработку на свободные часы.

В 17 лет Амелия, опрятно одетая, трудоустроенная девушка, поехала на автобусе на другой конец города, чтобы впервые за год навестить свою мать. Она постучала в обшарпанную дверь номера мотеля, но ей никто не открыл. Уже собираясь уходить, она заметила худенькую женщину, которая брела по дорожке, покачиваясь из стороны в сторону. Тощие ноги болтались в больших не по размеру шортах, из рукавов торчали костлявые руки-палочки, сандалии шлепали по дороге при каждом шаге.

А потом Амелия увидела черную сумочку на длинном ремешке – хорошо знакомую сумочку. Женщина нетвердой походкой направлялась к двери, возле которой стояла Амелия,

и эта сумочка у нее на плече раскачивалась из стороны в сторону. Последовала встреча, узнавание и объятия, потрясшие Амелию, – она почувствовала, насколько похудела ее мать, пока они не виделись.

Недолго думая, Амелия взяла на себя заботу о матери. Она потратила 2000 долларов, которые откладывала из своей зарплаты, чтобы погасить все счета за комнату в мотеле. Потом нашла в соседнем доме двухкомнатную квартиру и перетащила туда мамины вещи. А заодно и свои – кучу одежды и всяких полезных вещей, которые успела купить за год, прошедший с того момента, когда она на глазах у социального работника собрала свои пожитки в мешок для мусора.

Амелия постригла маму. Ее волосы так свалялись, что ножницы едва справились с этой задачей. Она придумала, как купать свою маму: усаживала на сиденье унитаза, раздевала и помогала перебраться в ванну, осторожно переносия туда ее трясущиеся ноги – сначала одну, а потом другую. Она научилась исполнять все более строгие просьбы своей матери. Например, вытирать ей уши насухо сразу же после ванной. Мама при этом охала и причитала, будто даже самые нежные прикосновения были для нее слишком грубыми.

Амелия купила матрас, чтобы ее мать могла полежать на полу в течение дня, поскольку с кровати она часто падала из-за судорог. Каждое утро перед уходом на работу Амелия оставляла ей открытую банку кока-колы с соломинкой.

«Поставь поближе», – недовольно командовала мать. Амелия выполняла ее просьбу, и тогда мать смягчалась. «Хочу, чтобы ты всегда обо мне заботилась, – говорила она. – Не хочу оказаться в приюте для инвалидов».

Не прошло и двух лет, как Амелия стала беспокоиться, что ее мать проводит столько времени одна, пока она работает. Ей казалось, что рано или поздно это закончится несчастным случаем. Амелия обзвонила дома престарелых и пансионы для инвалидов в поисках свободных мест, но ей везде отвечали, что она не может заставить свою мать переехать, пока не будет доказательств прямой угрозы ее жизни и здоровью.

Вскоре опасность стала очевидной. Однажды, когда Амелия была на работе, ее мать, ставшая совсем слабой, уронила на себя сигарету и загорелась. Приехав в больницу, Амелия увидела, что кожа ее мамы, так хорошо знакомая ей за время купания и одевания, почернела и покрылась волдырями. В ответ на слезные просьбы матери забрать ее домой Амелия извиняющимся тоном объяснила, что это невозможно. И в возрасте 41 года ее мать из больницы отправилась прямиком в приют для инвалидов.

Через год мать Амелии уже жила в воображаемом мире. Она была уверена, что владеет магазином Walmart и что они с Амелией по-прежнему живут вместе. «Это мой муж», – говорила она кому-нибудь из сотрудников, указывая в пустоту. По выходным Амелия старалась приезжать и гулять с мамой,

часами выслушивая ее бормотание и разъясняя его тем, кто обеспечивал ей уход, словно две женщины были последними людьми, говорящими на каком-то умирающем языке.

В конце концов даже Амелия перестала понимать речь матери. И та, лишившись контроля над своими движениями, практически утратила способность что-либо объяснить – холодно ей или жарко, голодна она, устала или хочет, чтобы кто-то переключил телеканал. Ее гортань не могла открываться и закрываться с нормальной частотой. Вода, сок и пища стали попадать в легкие. Начались приступы кашля, а потом и пневмония.

Летом 2017 года мама Амелии умерла. Амелия закрыла глаза ладонями и заплакала. Не столько из-за самого факта смерти – такой исход был ожидаем, – сколько из-за того, насколько трагической была эта смерть. Она плакала из-за того, что все закончилось и что она так никогда и не узнает, какой на самом деле была ее мама.

По телефону Амелия обсудила с бабушкой погребальные расходы. Мама Амелии получала пособие, которого хватало на оплату ее содержания в доме престарелых, и даже кое-что оставалось. Когда она умерла, на счету было 300 долларов. После разговора с бабушкой Амелия позвонила в похоронное бюро и договорилась о кремации – эта услуга стоила ровно 300 долларов. Сама того не зная, мама оплатила свои похороны.

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.