

## НА ЗАКІНЧЕННЯ НОМЕРА

# НЕЙРОХІРУРГІЧНІ ПРОБЛЕМИ ДЖОРДЖА ГЕРШВІНА

## Скорочений огляд

Helio A.G. Teive, Francisco M.B. Germiniani, Alexander B. Cardoso et al.  
Arq Neuropsiquiatr 2002;60(2-B):505-508

Джордж Гершвін (рис. 1), відомий американський піаніст і композитор, помер 11 липня 1937 року внаслідок пухлини головного мозку. Перші неврологічні симптоми в нього появились у лютому того ж року, це були прості парціальні нюхові напади, клінічна картина яких включала відчуття неприємного запаху паленої гуми (*crisis uncinatus*).

Метою нашої статті є огляд медичної біографії митця, зокрема семіотики його захворювання.

### Біографія

Джордж Гершвін народився 26 вересня 1898 року у Нью-Йорку в сім'ї євреїв-емігрантів з Росії і провів більшу частину свого дитинства в районі Манхеттена Лов-Іст-Сайд, де працював його батько. Він мав трьох братів, причому старший із них, будучи поетом, багато допоміг майбутньому композитору у написанні пісень. Митець уперше зацікавився музикою у віці 10 років, не без впливу свого товариша Макса Розенцвайга, котрий став визнаним віртуозом гри на скрипці вже у 8 років і зробив успішну музичну кар'єру. Він дуже швидко освоїв фортепіано і вразив усіх знайомих, блискуче виконуючи популярні пісеньки, почувши їх лише один раз. Під впливом професора Абмітцера Гершвін удосконалював власну техніку виконання і часто відвідував музичні концерти. Його перший дебют відбувся 21 березня 1914 року, він виконав танго, котре сам же і скомпонував. У 15 років піаніст покинув школу, щоб заробляти на життя грою на фортепіано лише за 15 доларів на тиждень.

Митець був досить плодовитим, написавши багато творів, котрі згодом стали дуже популярними, зокрема "Рапсодія у стилі блюз", "Американець у Парижі", концерт для фортепіано з оркестром F-dur, "Кубинська увертюра" чи "Порджі і Бесс". Перший із них він розпочав 7 січня, а закінчив 4 лютого 1924 року, за 1 тиждень до дебютного концерту. "Рапсодія у стилі блюз" мала значний успіх як серед простих слухачів, так і музичних критиків. У 1927 році музикант почав працювати над оркестровою п'єсою "Американець у Парижі", через два роки — над концертом для фортепіано з оркестром F-dur. Презентація першої з



Рис. 1. Джордж Гершвін на піку слави.

названих композицій відбулася в Карнегі-холі і була настільки вражаюче прийнята, що в газетах її охрестили “тональною поемою для оркестру”. Через кілька років, у 1932 році, коротка відпустка на майбутньому острові Свободи стала натхненням для написання “Кубинської увертюри”, оркестрованої румби.

У 1934 році композитор розпочав роботу над “Порджі і Бесс” і, щоб фінансувати настільки масштабний проект, почав випускати власну радіопрограму “Музика з Гершвіном”. Паралельно він створив дуже популярну композицію “Я чую ритм”, котру з ентузіазмом прийняли слухачі під час його першого американського туру. У 1936 році музикант закінчив ще один твір — “Потанцюймо в Голлівуді”. Але лише в 1937 році, під час диригування Лос-Анджелеським симфонічним оркестром, котрий виконував його вищезгаданий концерт для фортепіано, у митця вперше проявилися неврологічні симптоми.

Джордж Гершвін помер у віці лише 38 років. Його вважають музичним генієм 20-го століття, який вперше здійснив немислимий синтез класичної і популярної музики. Як писав музичний критик Чарльз Шварц, “написання популярних пісень вимагає особливого таланту. У Гершвіна він був. Для нього така діяльність була своєрідною дитячою забавкою. Він її любив: музика приходила до цього композитора швидко, щойно він сідав за фортепіано. Багато написаних ним творів відображають як спонтанність характеру автора, так і його еволюцію як виконавця”.

### **Початок летального захворювання**

Будучи екстровементом, лише у другій половині 1936 року музикант став відзначати все сильніші приступи меланхолії за відсутності будь-яких змін при фізикальному обстеженні у лікаря. Як уже було сказано, перші симптоми хвороби виникли у наступному році. Під час концертного виконання він відчув свого роду кількасекундний “психічний провал”, через що зробив невелику помилку під час гри. Навіть якщо ніхто її і не помітив, для композитора це було дуже сильним ударом, оскільки такого в нього раніше ніколи не було. Гершвін розказав про це своєму особистому лікарю д-ру Зільбургу, зазначивши, що під час згаданого епізоду він відчув запах паленої гуми. Той відповів, що такий симптом, ймовірно, має органічне походження, і провів ретельне медичне обстеження. Воно не засвідчило жодних патологічних змін і пацієнту поставили діагноз психосоматичного розладу із залученням “захисного механізму”. Разом з тим митець пережив подібні прояви, перебуваючи у перукарні, де відключився приблизно на півхвилини.

На початку 1937 року музикант став скаржитися на болі голови і приступи запаморочення, котрі пояснював перевтомою. За рекомендацією особистого лікаря його оглянув д-р Ернест Зіммель, а потім д-р Габріель Сігалл, котрі знову ж таки діагностували психосоматичний розлад. Пацієнт зазначав, що пароксизми запаморочення і неприємного запаху тривали не більше 30 хвилин. Вони виникали переважно вранці, відразу після пробудження, інколи у стані роздратування і під час гри в теніс чи на фортепіано. Композитор ніколи цілковито не втрачав свідомість, але відмовився від пропозиції провести люмбальну пункцію, оскільки вважав, що зникнення цих симптомів — це лише справа часу.

У 1937 році Гершвіна госпіталізували у шпиталь “Ліванські кедри” (Лос-Анджелес) для з’ясування причин прогресуючих болів голови у лобно-скроневій ділянці, котрі були сильніші вранці і супроводжувалися іншими ознаками — нудотою, запамороченням і рецидивуючими нюховими галюцинаціями. Його родичі також скаржилися на поведінкові зміни, наприклад, коли пацієнту подарували шоколад, від розтер його до порошкоподібного стану і став втирати

в себе, як мазь. В іншій ситуації музикант відкрив двері своєї машини, що рухалася, і хотів викинути на вулицю шофера. Водночас він скаржився на певні рухові обмеження, через які невеликі предмети випадали з його правої руки, та дискоординацію, особливо при ходьбі по сходах угору. Неврологічне обстеження, проведене д-м Еженом Зіскіндом, було цілком нормальне, це ж саме стосувалося аналізів крові, ЕКГ, рентгенографії черепа і реакції Вассермана. Діагноз митця при виписці зі шпиталю був “істерія”.

### **Crisis uncinatus у музиканта**

Першим симптомом хвороби музиканта були приступи запаморочення, що супроводжувалися специфічним запахом “паленої гуми” за відсутності втрати свідомості чи мимовільних тоніко-клонічних судом.

Відштовхуючись від подібного опису, такі пароксизми можна інтерпретувати як прості парціальні судоми з нюховими аурами. Перші повідомлення про ці стани датуються ще з давніх часів, проте лише у 1899 році д-р Хаглінгс Джексон означив їх як *crisis uncinatus*, тобто приступи, пов’язані з ураженням гачкуватої закрутки (*gyrus uncinatus*) головного мозку. Реально подібний розлад проявляється “неприємними” відчуттями, такими, якими їх описував і Гершвін. Нюхові аури залишаються відносно рідкісними, особливо коли порівнювати їх з іншими типами простих парціальних судом (у середньому 0,9%, але в діапазоні 1,6–16% всіх аур, за даними різних вибірок). Предметом дискусій є не лише частота названих станів, а й етіологія та точна анатомічна локалізація уражень. Це, ймовірно, пояснюється невеликою кількістю досліджень, присвячених вивченню ізольованих нюхових аур.

Існує досить поширене уявлення серед лікарів, що пароксизми такої феноменології майже завжди безпосередньо пов’язані з пухлиною головного мозку (як і в нашого пацієнта), хоча ця концепція останнім часом піддається сумніву, особливо після опублікування серії випадків хворих зі скроневою епілепсією на фоні склерозу гіпокампа.

Також темою обговорення залишається розміщення тригерних зон нюхових аур, оскільки як присерединно-скроневої, так і лобно-орбітальні ділянки розглядають як можливі епілептогенні вогнища. Специфічні відчуття, що виникають у хворих на *crisis uncinatus*, були викликані електростимуляцією мигдалеподібного тіла і нюхової цибулини, унаслідок чого можна думати про низьку ймовірність існування лише єдиного анатомічного джерела.

Acharya et al. провели ретельне 5-річне дослідження 13 хворих із великої групи пацієнтів із парціальними судомами кількістю 1423 особи. Воно охоплювало як інвазивну і неінвазивну відео-ЕЕГ, так і структурну та функціональну нейровізуалізацію. Серед цікавих результатів було те, що 1) лише 7 досліджуваних осіб відзначали справді неприємні нюхові галюцинації (інші говорили про запах печеного м’яса, квітів, шоколаду чи алкоголю); 2) 12 із 13 осіб мали складні парціальні чи навіть вторинно генералізовані судоми, що починалися з нюхового елемента, — це свідчить, що ізольовані нюхові пароксизми є справді рідкісні (навіть у Гершвіна був найімовірніший один приступ виключення свідомості); 3) у всіх таких хворих відзначалася епілептична активність під час приступу у глибоких відділах; 4) 10 пацієнтів мали пухлину як джерело епілептичної активності; 5) гіпокамп ніколи не був ізольованим джерелом епілептогенезу, і, ймовірно, головна причина нюхових приступів міститься в мигдалеподібному тілі; 6) склероз гіпокампа рідко асоціюється з таким типом нападів.

Судоми внаслідок склерозу гіпокампа можуть пов’язуватися з патологічними нюховими відчуттями, однак вони відрізняються від класичних нюхових

пароксизмів. У 1997 році Baumgartner et al. опублікували статтю про пацієнта зі склерозом правого гіпокампа, епіпади в якого спочатку інтерпретували як неприємний запах цибулі. Згодом все-таки з'ясувалося, що він має правобічну нюхову агнозію, однак, незважаючи на рідкісність таких клінічних випадків, ці автори рекомендують розробити ґрунтовне семіологічне дослідження для вивчення розладів нюху при епілепсії.

Гершвін також скаржився на дивні, важкоописувані відчуття в епігастрії, котрі лікарі пояснювали неврозом, спастичним колітом і навіть особливостями роботи (“шлунок композитора”). Висхідні епігастральні відчуття зазвичай виявляють у хворих із скроневою епілепсією на фоні склерозу гіпокампа, хоча вони і не є патогномонічним проявом останнього. Цілком можливо, що митець страждав на два різні типи парціальних судом.

## Фініта

Востаннє композитор грав на фортепіано вранці 9 липня 1937 року. Під кінець дня він ввійшов у коматозний стан. Його ургентно госпіталізували у шпиталь “Ліванські кедри”, де відразу провели інфузію 50% глюкози.

Далі пацієнта оглянув д-р Карл Ренд, котрий не міг розбудити пацієнта навіть сильним натисканням на надочний нерв. Хворий інколи міг рухати кінцівками, однак такі рухи довільними не були. Зіниці залишалися звуженими, хоч і дещо різного діаметра, та реагували на світло. При офтальмоскопії виявили набряк дисків зорових нервів, свіжі крововиливи в сітківку і переповнені кров'ю судини. Права рука і нога практично не рухалися, хоча, на відміну від лівих кінцівок, неспецифічно реагували на больові подразнення. Артеріальний тиск становив 105/60 мм рт. ст. Справа черевні рефлекси не викликалися, глибокі сухожилкові рефлекси були знижені з обох сторін. Симптоми подразнення мозкових оболонок залишалися негативні.

При проведенні люмбальної пункції тиск ліквору становив 400 мм водного стовпа, що швидко знизився до 220 мм після забору 6 мл спинномозкової рідини. Остання була прозорою, лабораторні показники — 1 лейкоцит у полі зору, рівень білка — 30 г/л.

Стан пацієнта погіршувався і о 9:30 наступного дня його родичів повідомили про несприятливий прогноз. З обох сторін глибокі сухожилкові рефлекси підвищилися, появилися клонуси кистей і симптом Бабінського. Черевні і кремастерні рефлекси зникли. Зліва інколи викликався патологічний рефлекс Чеддока і Гофмана, при больових подразниках виникали двобічні хаотичні рухи. Музиканту поставили діагноз масивного пухлинного ураження головного мозку, котре потребує ургентного оперативного лікування.

Спочатку звернулися до відомого нейрохірурга Гарвея Кушинга, однак він відмовився, мотивуючи пенсійним віком і браком практики останніми роками. Він порекомендував д-ра Волтера Денді зі шпиталю Джона Хопкінса, однак його ніяк не могли знайти, оскільки він на запрошення губернатора штату Меріленд перебував у круїзі. Два товариші Гершвіна працювали паралельно, намагаючись зробити все можливе, — Джордж Поллей звернувся за допомогою безпосередньо у Білий дім, а нью-йоркський біржовий маклер Еміль Мосбахер налагоджував контакт із береговою охороною. Д-р Денді перебував у Чезапікській затоці, звідки його доправили до Кембріджа, а звідти він долетів до Ньюарка. Там його чекав приватний літак з Каліфорнії. Проте після розмови з лікуючими лікарями композитора по телефону корифея нейрохірургії повідомили, що він усе рівно прибуде запізно і тому політ анулювали.

Д-ра Говарта Наффзігера з медичного факультету Каліфорнійського університету відшукали на озері Тахо (Невада), де він перебував на відпочинку. Він прибув у шпиталь 10 липня о 9:30 вечора і в той же день разом з д-м Рендом провів трепанацію черепа з метою вентрикулографії, щоб локалізувати пухлину. Під час операції виявили стиснений і зміщений вліво четвертий шлуночок, третій же шлуночок був розширений і також зміщений убік. На основі таких змін можна було б думати про компресивну пухлину правої скроневої частки.

Д-р Ренд провів краніотомію з оголенням твердої мозкової оболонки, під якою містилася гліоматозна кіста (на автопсії було підтверджено наявність мультиформної гліобластоми). При її дренажі виділялася жовтувата рідина, а на дні був вузол. Його видалили, стінку кісти каутеризували. Тверду мозкову оболонку залишили відкритою, а хірургічну рану зашили чорним шовком. Операція тривала приблизно 5 годин. Незабаром після її закінчення температура в пацієнта піднялася до 105,6° за Фаренгейтом, частота серцевих скорочень — до 180 ударів/хвилину, а частота дихальних рухів — до 45/хвилину. Через 5 годин після втручання о 10:35 ранку 11 липня 1937 року митець помер.

Новина про його смерть швидко розійшлася світом. Д-р Денді в особистому листі до д-ра Сігалла таким чином прокоментував труднощі операції і запізненого діагнозу: “Я навіть не уявляю, що можна було б зробити для містера Гершвіна. Це був один з найзлякніших неопроцесів. Існує дуже мало пухлин мозку, котрі піддаються повній екстирпації, але навіть якщо видалити і більшу її частину, одужання буде дуже коротким і скоро наступить рецидив. У нашому випадку хвороба швидко прогресувала із самого початку, і, на мою думку, це стало найкращим для пацієнта, оскільки для блискучої особистості, яким він був, пухлинний рецидив означав би лише повільну і жахливу смерть”.

Підготував *Юрій Матвієнко*