



Болезни великих

# Дар легендарного скрипача: болезнь или искусство?

**С**тех пор как великий скрипач Николо Паганіні последний раз коснулся смычком струн скрипки, прошло почти два столетия. Тем не менее легенды о необыкновенном даре маэстро существуют по сей день. В музейных архивах сохранились отзывы музыкальных критиков с описанием необыкновенного исполнительского мастерства гениального скрипача: «Это дьявольское наваждение. Слушатели охвачены каким-то сумасшествием, иначе не может быть. Когда он играет, дыхание захватывает, и самое биение сердца отвлекает внимание человека. Собственное сердце раздражает и становится невыносимым. Собственная жизнь прекращается, когда начинаются эти звуки».

Игра Паганіні была столь виртуозной и ошеломляющей, что современники полагали, будто в обмен на этот дар он продал душу дьяволу. Лишенные суеверий и романтики представители научной мысли XXI в. выдвигают иную версию гениальности скрипача. Необычайной ловкостью и подвижностью пальцев, способностью исполнять сложнейшие увертюры и композиции, равно как угловатостью и уродливой внешностью, Николо Паганіні был обязан редкой врожденной болезни — синдрому Марфана.

## «Поломка» 15-й хромосомы

Эту болезнь впервые описал французский педиатр Антонио Марфан в 1896 г., то есть спустя 56 лет после смерти Паганіні. Пациентов с диагнозом «синдром Марфана» объединяет ряд внешних характеристик: длинные и тонкие конечности (арахнодактилия, или «паучьи» пальцы, длина которых просто поразительна); «птичье» лицо (большой нос и маловыраженный подбородок), повышенная подвижность суставов, вогнутая грудная клетка и др. Конечно, в конце XIX в. врачи могли только строить догадки по поводу происхождения столь необычных скелетных аномалий. Лишь с развитием генетики удалось установить причину синдрома Марфана. Эту редкую наследственную болезнь соединительной ткани (1 случай на 100 тыс. населения) провоцирует повреждение гена 15-й пары хромосом, который отвечает за продукцию белка фибрина — важного компонента соединительной ткани, определяющего ее эластичность

и сократимость. Судя по портретам, бюстам и описаниям внешности, у Паганіні наблюдались признаки синдрома Марфана.

В детстве Николо описывали не иначе как «хилую маленькую обезьянку с выдающейся челюстью, очень длинным носом, впалой грудью, угловатыми плечами и руками, достававшими почти до вывернутых наружу коленных чашечек». Один из первых его учителей, маэстро Козио, отметил уродство пальцев юного скрипача: «Каждый из них похож на утиный нос. Но для игры такие пальцы лучше всего». Превращению врожденного дефекта в преимущество немало поспособствовал отец Николо Паганіні. Алчный Антонио Паганіні, отчетливо понимая финансовые перспективы концертной деятельности, заперил сына в темном чулане, вынуждая упражняться до тех пор, пока он не доводил урок до совершенства. Побои и подзатыльники были стимулом для маленького мальчика изо дня в день водить по скрипке смычком. У Паганіні не оставалось выбора — уже в раннем детстве он сроднился с инструментом, и когда в 8 лет впервые выступил на профессиональной сцене, впечатление, произведенное на публику, балансировало на грани восторга и суеверного страха.

## Сравнительная характеристика

Внешность маэстро в зрелые годы современники описывали приблизительно так: высокий рост и резкая худоба, чрезвычайная бледность, правая нога

длиннее левой, левое плечо выше правого, запавшая грудная клетка. Ярко выраженная мышечная слабость при необычайной силе кистей рук. Пальцы очень тонкие, суставы гнутся во всех направлениях (завистники Паганіні выпускали слухи, будто сверхгибкость его пальцев — результат сложнейшей операции), демонический взгляд. Для сравнения: симптомами болезни Марфана являются:

- арахнодактилия — удлиненные кисти, «паучьи» пальцы рук и ног (по свидетельствам современников, имели место у легендарного скрипача);
- множественные костно-суставные аномалии (у Паганіні — врожденный вывих коленной чашечки, искривление правой ноги);
- гипермобильность суставов (именно этим некоторые специалисты объясняют способность Паганіні исполнять невероятно сложные произведения);
- воронкообразная деформация грудной клетки (запавшая грудная клетка у маэстро);
- высокий рост и худоба («самые узкие костюмы висели на нем мешком, рукава болтались, как на палках, всякий ворот оказывался слишком широким»);
- различные нарушения зрения: подвывих хрусталика, миопия и сходящееся косоглазие (объяснение демонического взгляда Паганіні);
- аномалии черепа и лица (форма черепа великого скрипача была удлиненной и сплюснутой);
- нарушения сердечно-сосудистой системы (поражение клапанного аппарата сердца и в итоге разрыв аневризмы аорты — предполагаемая причина смерти Паганіні).

## Роковой диагноз

«Судя по внешности легендарного скрипача, у него действительно был синдром Марфана, — говорит Руслан Осадчук, мануальный терапевт, врач-невролог высшей категории. — Соединительная ткань — это основа, соединяющая клетки сосудов, мышц, связок. Когда она поражается, наблюдаются системные нарушения: поражение оболочек спинного мозга, глаз, суставов, сухожилий, костей черепа. Это то, что мы видим у Паганіні: сдавленный череп, глубоко посаженные глаза, длинные и гибкие «паучьи» пальцы, впалая грудь.

Со временем болезнь Марфана прогрессирует: соединительная ткань разрушается, мышцы, сухожилия и суставы становятся избыточно эластичными; человек ощущает слабость в руках и ногах — конечности фактически отказывают ему. Но наиболее грозным осложнением синдрома Марфана является расслоение аневризмы восходящей аорты. Ранние признаки возникающего нарушения — осиплость голоса, боль за грудиной и в спине, кашель, одышка, рвота. Приступы ревматических болей в суставах, кашель с отделением крови и слабость преследовали великого скрипача последние годы его жизни. Его неоднократно пытались лечить разные именитые врачи, но никто не мог поставить правильный диагноз. Известно, что в последние годы жизни Паганіні практически утратил голос, а каждый публичный концерт стоил ему, по собственному признанию, года жизни. Официально смерть маэстро наступила вследствие загадочной «болезни горла», но, по всей видимости, причиной был разрыв аневризмы аорты — фатальное осложнение синдрома Марфана.

Утверждать, будто своим гением и мировой славой Паганіні обязан исключительно болезни, было бы несправедливо. Детство Паганіні прошло в изнуряющих репетициях, уличных концертах и турне, которые организовывал его отец, дабы заработать на таланте сына. Такая школа позволила скрипачу в будущем с легкостью и виртуозностью исполнять любое произведение. И потом у Паганіні был удивительно тонкий слух — он слышал голоса пешеходов, проходящих за два квартала от его дома, крики и плач детей, доносящиеся из подвальных помещений соседних переулков. Эта необыкновенная изощренность слуха, казавшаяся Паганіні естественной, была еще одним подтверждением его редкого музыкального таланта.

**Болезнь расширила его способности, но она никак не могла повлиять на красоту музыки, которую он писал. Дар Паганіні не имел ничего общего с его телом, это было свойство его души.**

Подготовила Виктория Куриленко

## Известные пациенты с синдромом Марфана

### Ганс Христиан Андерсен (1805-1875)

На редкость нескладный и непривлекательный Андерсен был высок, длиннорук и длинноног, имел гротескно угловатое лицо. Но это не мешало ему стать одним из самых известных писателей мира.

### Авраам Линкольн (1809-1865)

16-й президент США при всей своей безобразной худобе обладал огромной физической силой, выносливостью и талантом оратора-импровизатора.

### Корней Чуковский (1882-1969)

Внешность замечательного детского писателя была более чем своеобразной, и отличалась высоким ростом, длиной рук и ног, наличием крупных кистей рук, большого носа. Один из четырех русских писателей, удостоенных звания почетного доктора филологии Оксфордского университета.