

Dostępne online www.sciencedirect.com

ScienceDirect

journal homepage: www.elsevier.com/locate/pepo

Praca poglądowa/Review

80-lecie fenyloketonurii. Część II: pierwszy literacki oraz inne niemedyczne opisy choroby**80 years of phenylketonuria. Part II: the first description of the disease in fiction literature and other non-medical literary texts**Kamil K. Hozyasz^{1,*}, Julia L. Hozyasz²¹Klinika Pediatrii, Instytut Matki i Dziecka, Warszawa, Polska²uczennica, Zespół Szkół Niepublicznych im. Emanuela Bułhaka, Warszawa, Polska

INFORMACJE O ARTYKULE

Historia artykułu:

Otrzymano: 01.09.2016

Zaakceptowano: 05.09.2016

Dostępne online: xxx

Słowa kluczowe:

- fenyloketonuria
- literatura
- humanistyczne umiejętności w zawodzie lekarza
- historia medycyny

Keywords:

- Phenylketonuria
- Literary texts
- Human competencies of doctoring
- History of medicine

A B S T R A C T

This review gives some insight into the descriptions of phenylketonuria in fiction literature (e.g. T. Storm's *The rider on the white horse*, P.S. Buck's *The good earth*) and biographies (e.g. P.S. Buck's *The child who never grew*, C.J. Stevens's *The miracle of Bryan Pearce*). The Storm's novel was published in German in the year 1888, in which I.A. Følling, the discoverer of phenylketonuria, was born. Sources for the inspiration of the author of "The rider on the white horse" are discussed.

The study of patients' descriptions in great works of fiction can stimulate medical professionals to recognize the psychological and sociological complexity and diversity of human life and the power and implications of what they do. It was suggested that the use of selected novels in medical education can provide an enriching humanistic balance which is often lacking in a strict textbook approach.

© 2016 Polish Pediatric Society. Published by Elsevier Sp. z o.o. All rights reserved.

Fenyloketonuria w biografiach i wspomnieniach

Fenyloketonuria jest chorobą nierzadko wspominaną w popularnej literaturze memuarystycznej jako przedmiot aktywności zawodowej lekarzy [1], psychologów [2],

naukowców [3], pracowników laboratoriów przyszpitalnych i przesiewowych [4] a także rozpoznanie u pacjentów chwytających za pióro [5–7], przy czym niestety ogólne zagadnienie choroby jako inspiracji do kreatywności literackiej jest niewystarczająco poznane [8]. Niekiedy natrafia się na biografie napisane świetnym językiem (np. przez byłego

* Adres do korespondencji: Klinika Pediatrii Instytut Matki i Dziecka, ul. Kasprzaka 17a, 01-211 Warszawa, Polska. Tel.: +48 22-3277190.

Adres email: kamil.hozyasz@imid.med.pl (K.K. Hozyasz).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.pepo.2016.09.003>

0031-3939/© 2016 Polish Pediatric Society. Published by Elsevier Sp. z o.o. All rights reserved.

reportera „Wall Street Journal” [2]), dotyczące osób o szczególnej wrażliwości (np. malarza prymitywisty chorego na fenylketonurię Bryana Pearcea [25.07.1929–11.01.2007], którego inspirowały krajobrazy rodzinnej Kornwalii [9]. Prace wystawiały renomowane galerie, co przekładało się na ich ceny sięgające 50 tys. £) czy porażająco-wciągające złożonością życiorysu (np. od przeżycia Holocaustu i powstania węgierskiego w 1956 r. do bycia profesorem pediatrii i zajmowania się fenylketonurią w USA [1]). Popularne poradniki diety niskofenylalaninowej (i nie tylko) często stanowią zbiory informacji naukowych i praktycznych, splecione różnymi opowieściami spoza obszaru żywienia i opieki nad chorym [6, 10–12].

Dorobek wychowanej w Chinach i tam pracującej z przerwami do 1934 r. Amerykanki Pearl (z d. Sydenstricker) Buck (26.06.1892–6.03.1973) ma szczególną wartość dla pediatrów. Laureatka nagrody Pulitzera (1932 r.) za powieść *The good earth* (*Łaskawa ziemia* [13]) i Nobla w dziedzinie literatury (1938 r.) napisała (w pierwszej osobie) trzyczęściowe, ok. 60-stronnicowe [14], wspomnienie-relację *The child who never grew* (*Dziecko, które nigdy nie dorosło*; taki tytuł nieprzetłumaczonej na język polski pracy zaproponowały Mazurak i Czyżewska [15]), dotyczące narodzin, powolnego uświadamiania choroby oraz poszukiwania diagnozy i pomocy dla swojej niepełnosprawnej intelektualnie córki Carol (Caroline Grace Buck 4.03.1920–30.09.1992; obie matka i córka zmarły na raka płuc). Relację dopełniają liczne spostrzeżenia, np. dotyczące fascynującej naturalnej tolerancji wobec niepełnosprawnych w Chinach i Japonii w porównaniu do USA z pierwszej połowy XX w., oraz postulaty zmian trybu opieki nad chorymi, w tym organizacji terapii zajęciowych, i poszukiwań sposobów profilaktyki upośledzenia umysłowego. Wspomnienie *The child who never grew* pierwotnie ukazało się w 1950 r. w „Ladies Home Journal” i stanowiło pierwszy przypadek w USA ujawnienia przez prominentną osobę posiadania upośledzonego umysłowo dziecka (wówczas już 30-letniego! i w samej relacji – co zaskakujące – nigdy nie nazywanego po imieniu, ale jako „the child” lub „my child”). Książkowe reedycje przygotowano w 1951 r. (wydawnictwo The John Day Company) oraz w 1992 r. (wydawnictwo Woodbine House, zasłużone dla popularyzacji zagadnień związanych z niepełnosprawnością) ze wstępem Jamesa A. Michenera, wprowadzeniem Marthy M. Jablow oraz słowem końcowym adoptowanej siostry Carol – Janice C. Walsh, wykonującej zawód terapeutki zajęciowej (pisarka po rozwodzie z pierwszym mężem Lossingem Buckem poślubiła swojego wydawcę Richarda Walsha, po którym Janice otrzymała nazwisko) [14]. Buck adoptowała łącznie siedmioro dzieci i była wielką orędowniczką odrzucenia uprzedzeń rasowych przez Amerykanów podczas adopcji i w innych sferach życia. We wczesnych latach 60. ub. wieku pisarka poznała przyczynę (fenylketonurię) upośledzenia umysłowego córki, która urodziła się z ciemnymi włosami, a była blondynką z jasnoniebieskimi oczami („Her eyes, so pure in their blue, were blank when one gazed into their depths” [14]), chronicznie podrażnioną skórą, ograniczoną siłą mięśni i zaburzonymi odruchami („[...] doctor [...] lifted her to his knee and began to test her reflexes. They were weak – almost nonexistent.” [14]) i towarzyszącym myślim zapachem. Carol bardzo lubiła

śluchać muzyki, uzupełniała kolorowanki, potrafiła się podpisać, ubrać i wykonać część osobistych czynności pielęgnacyjnych oraz werbalizowała swoje potrzeby. Początkowo sprawnie jadła, używając pałeczki, a z czasem przestawiła się na widelec i łyżkę. W wieku 9 lat została oddana pod stałą opiekę Training School at Vineland w New Jersey. W 1965 r. Buck napisała wraz z Gweneth Zarfoss książkę-manifest o potrzebie dostrzeżenia potrzeb osób niepełnosprawnych intelektualnie (*The gifts they bring*). Liczne dzieła Buck z kręgu ściśle literatury pięknej przetłumaczono na język polski (*Łaskawa ziemia*, *Pałac kobiet/Pavilion of women*, *Smocze ziarno/Dragon Seed*, *Ta trzcina żyje/The living red*, *Cesarzowa/Imperial woman* i in.). Na początku lat 30. XX w. *Łaskawa ziemia* była jedną z najlepiej sprzedających się powieści w USA, a jej ekranizację nagrodzono dwoma Oscarami (w 1938 r.). W XXI w. włączenie tej powieści do klubu książek Oprah Winfrey zainicjowało modę na czytanie Buck, w tym i w Polsce. Delektując się opowieścią o chłopie Wangu Lungu z *Łaskawej ziemi*, warto pogłębić własną refleksję na temat źródła jego smutku („[...] his eldest girl child neither spoke nor did those things which were right for her age [...]”). Przypuszczalnie w 1931 r. (czyli już po oddaniu pierworodnej córki do zakładu w Vineland), pisząc admirowaną przez czytelników i krytyków literackich powieść [16], Buck swoją osobistą troskę zawarła w życiorysie głównego bohatera.

Literackie opisy chorych, w tym oczekujących medycznej diagnozy

Romans *Duma i uprzedzenie* (*Pride and prejudice*) napisany w latach 1796–1797, a po raz pierwszy wydany w 1813 r., rozpoczynający się słynną, a bynajmniej nie w pełni prawdziwą sentencją – „Powszechnie znana prawda głosi, że majętny kawaler potrzebuje do szczęścia tylko żony” [17], przedstawia los mądrej („sensible” [18]) heroiny Elizabeth (Lizzy) Bennet, szukającej odpowiedniego męża, co utrudniały głupie („silly” [18]) matka (Mrs Bennet) i dwie z czterech siostr (Kitty i Lydia). Powieść Jane Austen uchodzi za jedną z najlepiej kiedykolwiek napisanych, najczęściej czytanych i najbardziej emocjonujących kolejnego pokolenia dziewcząt, a jej medyczna inspekcja w 2016 r. [18] odświeżyła dyskurs o użyteczności analizy literackich opisów choroby dla profesjonalistów medycznych [19–21]. Poznanie wybitnych dzieł literackich uzmysławia lekarzom powagę i następstwa aktywności zawodowej, uczy wyluskiwania spraw ważnych z narracji potencjalnych pacjentów i wzmacnia wrażliwość etyczną [22]. Przykładowo znakomita monografia *The abnormal personality through literature* Stone’ów [23], obejmująca plejadę postaci od Ofelii z *Hamleta* i Wielczaninowa z *Wiecznego męża* F. Dostojewskiego po Feliksa z *Wyznań hochsztaplera* Feliksa Krulla T. Manna i Gisorsa z *Doli człowieczej* A. Malrauxa, była wskazywana jako lektura obowiązkowa na uczelniach USA i Kanady [21, 24]. Świat lekarzy pięknie i pozytywnie przedstawił T. Mann w *Czarodziejskiej górze* czy A. Camus w *Dżumie*, jednakże warto mieć świadomość, że niekiedy i sam lekarz może stać się przedmiotem wnikliwego i krytycznego literackiego opisu [25], nawet o znamionach diagnozy. Cechy autystyczne

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/8579802>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/8579802>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)