

## HLAVNÍ TÉMA

KANIBALOVÉ, POMALÉ VIRY, NOBELOVA CENA A HOŠČÍ: PŘÍBĚH DANIELA CARLETONA GAJDUSEKA (1923–2008), LAUREÁTA NOBELOVY CENY ZA MEDICÍNU A FYZIOLOGII (1976) A DOKTORA HONORIS CAUSA UNIVERZITY KOMENSKÉHO V BRATISLAVĚ (1996)

### Cannibals, slow viruses, Nobel Prize and young lads: the story of Daniel Carleton Gajdusek (1923–2008), laureate of the Nobel Prize in Physiology or Medicine (1976) and honorary doctor of Comenius University in Bratislava (1996)

Daniel Carleton Gajdusek would turn 100 years old this year. A first-generation descendant of immigrants (father Slovak, mother Hungarian), Gajdusek was born in New York and studied medicine at prestigious universities, and earned a postgraduate degree as well. After serving in the military, he worked in Australia where he learned about the existence of a strange, fatal neurological disease in New Guinea. Without hesitation, he undertook an expedition there (accompanied by the district medical officer Vincent Zigas) during which he described kuru; he then devoted many years to the study of this disease. He managed to demonstrate its infectious origin by transfer to primates, initially to chimpanzees. The disease's causative agent was discovered and named prion by Stanley Prusiner, only twenty-five years after Gajdusek's discovery. Gajdusek and Prusiner were awarded the Nobel Prize in Physiology or Medicine for their discoveries associated with prion diseases in the years 1976 and 1997, respectively. Later on, Gajdusek studied an endemic disease manifested by amyotrophic lateral sclerosis and parkinsonism with dementia in the southern part of eastern New Guinea. At home, in the United States, he worked at the NINCDS in Bethesda and accepted interns from all over the world. When he was 75 years old, he was accused of molesting three minor boys, originally children he had adopted and brought with him from the Pacific to the United States to obtain proper education; a total of 55 children had been adopted by him. He was sentenced to eighteen months in prison; after his release, he left for Europe where he spent the rest of his life, dying at the age of 85 years in Norway.

**Key words:** D.C. Gajdusek, kuru, prion diseases.

### Dětství a mladá léta

Daniel Carleton Gajdusek se narodil 9. září 1923 v Yonkers ve státě New York. Jeho otec Karol Gajdúšek, rodem Slovák, pocházel z Búdöskö v župě Poszony (dnes Lázne Smrdáky v Trnavském kraji), pracoval v Americe jako řezník. Rodiče Gajdusekovy matky byli etnickí Maďaři a pocházeli z Debrecenu. Rodiny obou Gajdusekových rodičů byli protestanti kalvínské církve (Goudsmit, 2009; Roos, 2015).

Gajdusek vystudoval biologii, chemii a fyziku na University of Rochester, kde promoval v roce 1943; medicínu studoval na Harvardu, doktorem medicíny byl promován v roce 1946. Postgraduální studium absolvoval na Columbia University, CalTech a znovu na Harvardu, jeho školiteli byli tři laureáti Nobelovy ceny: Linus Pauling, Max Delbrück a John Enders (Roos, 2015). V roce 1951 byl povolán do armády a ustanoven virologem ve Walter Reed Army Medical Research Center and Graduate School, které vedl Joseph Smadel. Poté, co absolvoval vojenskou službu, se stal hostujícím výzkumníkem ve Walter and Elisa Hall Institute of Medical Research v Melbourne v Austrálii (Tower, 1977; Roos, 2015).

### Kuru

Melbourne bylo místo, kde se poprvé dozvěděl o existenci „podivného“ onemocnění na ostrově Nová Guinea a odkud také začala

jeho cesta k Nobelově ceně. V roce 1956, když v Melbourne pracoval na imunologických studiích hepatitidy, se potkal s doktorem Royem Scraggem, ředitelem zdravotního úřadu v Port Moresby, administrativním centru Papuy Nové Guiney. Doktor Scrag Gajduseka informoval o dopisu Vincenta Zigase, vládního úředního lékaře v Kainantu, ve kterém úřady informoval o existenci zvláštního onemocnění, které domorodci nazývali „kuru“ a které se zdálo být častou (a z epidemiologického hlediska významnou) příčinou úmrtí příslušníků domorodých kmenů, které žily v oblasti východní Guinejské vysočiny (Eastern Highlands).

Gajduseka tato informace mimořádně zaujala. Spojil se s doktorem Zigasem a o rok později, začátkem roku 1957, spolu podnikli výpravu do této oblasti, kde se první běloši, australští prospektoři, objevili až na začátku dvacátých let minulého století (na západní Vysočině dokonce až v polovině třicátých let dvacátého století).

Gajdusek se Zigasem byli domorodými průvodci dovedeni do oblasti, obývané kmenem jižních Fore. Z dochovaných záznamů a z korespondence, kterou Gajdusek stále udržoval s Josephem Smadalem, je zřejmé, že oba byli ohromeni četností a tíží neznámého onemocnění, které u Foreů postihovalo jen ženy a děti obého pohlaví, a taktéž ženy, které se do kmene přivdaly z jiných kmenů: „I am in one of the most remote,

Obr. 1. Daniel Carleton Gajdusek (1923–2008)



Obr. 2. Carleton Gajdusek a Vincent Zigas vyšetřují pacienty ve vesnici kmene jižních Fore během první výpravy na Novou Guineu v roce 1957 (převzato z Gajdusek 2008, ref. 28)



recently opened regions of New Guinea (in the Eastern Highlands), in the center of tribal groups of cannibals, only contacted in the last ten years and controlled for five years – still