

# Progresivní supranukleární paralýza a guamský parkinsonský komplex aneb Kanadán v Tichomoří: John C. Steele (1934–2022)

prof. MUDr. Petr Kaňovský, CSc., FEAN<sup>1</sup>, prof. MUDr. Kateřina Menšíková, Ph.D., MBA, FEAN<sup>1</sup>,  
prof. Ing. Miroslav Strnad, CSc., DSc.<sup>1,2</sup>, RNDr. Alena Vydrová<sup>3</sup>, Mgr. Pavla Dubská<sup>4</sup>, Ph.D.

<sup>1</sup>Neurologická klinika a Centrum klinických neurověd Lékařské fakulty Univerzity Palackého v Olomouci a Fakultní nemocnice Olomouc

<sup>2</sup>Laboratoř růstových regulátorů Přírodovědecké fakulty Univerzity Palackého v Olomouci

<sup>3</sup>Jihočeská pobočka České botanické společnosti při České akademii věd, České Budějovice

<sup>4</sup>Archiv Univerzity Palackého v Olomouci

John Charles Steele (1934–2022) byl kanadský neurolog, který spolu s Richardsonem a Olszewskim popsal novou nosologickou jednotku, které byla původně pojmenována eponymně, časem se ale ujalo označení progresivní supranukleární paralýza. Později se věnoval epidemiologickému a klinickému výzkumu endemického onemocnění amyotrofická laterální skleróza – parkinsonismus – demence komplex z ostrova Guam, zdokumentoval jeho výskyt, fenotypy, klinickou manifestaci, dědičnost a klesající incidenci i prevalenci. Zabýval se taktéž patofyziologií tohoto onemocnění, a řadu let zastával názor, že se jedná o hereditární polygenní onemocnění; až ke konci života přijal hypotézu, která manifestaci nemoci přisuzovala chronické intoxikaci neurotoxicými sloučeninami obsaženými v cykasových plodech: beta-methylamino-L-alanin (BMAA) a metylazoxymetanol (MAM).

**Klíčová slova:** progresivní supranukleární paralýza, guamský parkinsonský komplex.

## Progressive supranuclear palsy and Guam parkinsonian complex or a Canadian in the Pacific – John C. Steele (1934–2022)“

John Charles Steele (1934–2022) was a Canadian neurologist who, together with Richardson and Olszewski, described a new nosological entity that was originally named eponymously; however, over time, it became known as progressive supranuclear palsy. Later, he was concerned with epidemiological and clinical research on the endemic disease of amyotrophic lateral sclerosis-parkinsonism-dementia complex of Guam, documenting its occurrence, phenotypes, clinical manifestations, heredity, and decreasing incidence as well as prevalence. He also studied the pathophysiology of this disease, for years holding the view that it was a hereditary polygenic disease; it was only at the end of his life that he accepted the hypothesis which attributed the manifestation of the disease to chronic intoxication with neurotoxic compounds contained in cycad fruits: beta-methylamino-L-alanine (BMAA) and methylazoxymethanol (MAM).

**Key words:** progressive supranuclear paralysis, parkinsonism-dementia complex of Guam.

John Charles Steele (Obr. 1) se narodil 3. září 1934 v Torontu do lékařské rodiny, jeho otec i dědeček byli praktičtí lékaři. Po středoškolských studiích se zapsal na lékařskou fakultu University of Toronto. Po promoci

a obvyklém kolečku zakotvil v roce 1961 na neurologii u Clifforda Richardsona. Kromě klinického výcviku absolvoval i jeden rok s Jerzym Olszewskim na patologii Bantingova institutu.

### DECLARATIONS:

#### Declaration of originality:

The manuscript is original and has not been published or submitted elsewhere.

#### Ethical principles compliance:

The authors attest that their study was approved by the local Ethical Committee and is in compliance with human studies and animal welfare regulations of the authors' institutions as well as with the World Medical Association Declaration of Helsinki on Ethical Principles for Medical Research Involving Human Subjects adopted by the 18<sup>th</sup> WMA General Assembly in Helsinki, Finland, in June 1964, with subsequent amendments, as well as with the ICMJE Recommendations for the Conduct, Reporting, Editing, and Publication of Scholarly Work in Medical Journals, updated in December 2018, including patient consent where appropriate.

#### Conflict of interest:

Not applicable.

#### Consent for publication:

Not applicable.

Cit. zkr: *Neurol. praxi.* 2024;25(5):406-413

<https://doi.org/10.36290/neu.2024.051>

Článek přijat k publikaci: 2. 1. 2024

prof. MUDr. Petr Kaňovský, CSc., FEAN  
petr.kanovsky@fnol.cz