

Obr. 1. John C. Steele (1934–2022)

V roce 1963 jej Clifford Richardson požádal, aby se věnoval studiu onemocnění, které diagnostikoval u jednoho ze svých pacientů (Wherett, 1986). Šlo o onemocnění, které se projevovalo parkinsonským syndromem s absencí třesu a zajímavým příznakem: poruchou pohledu směrem vzhůru. Tehdy se mu říkalo Parinaudův příznak a měl signalizovat poruchu nepárového Perlioiva jádra (Obr. 2).

John Steele začal studovat podklady a revidovat publikované kazuistiky. Během jednoho roku shromáždil osm případů tohoto onemocnění, přičemž u jednoho byl znám patologický nález. Autoptické vyšetření provedl a první „tau patologii“ na světě popsal Jerzy Olszewski, rodák z Vilnius, národností Polák, který po druhé světové válce pracoval u profesora Vogta v Neustadtu. Zde se k němu připojil další absolvent vilniuské lékařské fakulty, Igor Klatzo, rodák z Petrohradu, národností Ukrajinec; oběma dvěma bylo na doporučení profesora Vogta a Wilbura Penfielda umožněno odjet do Kanady a stát se rezidenty v Montrealu a Torontu (Klatzo, 1964; Spatz et Hossman, 2008; Williams et al., 2008; Colosimo et al., 2014). Klatzo později jako první na světě popsal patologický nález kuru (Klatzo et al., 1957). Richardson, Steele a Olszewski svůj soubor osmi kazuistik publikovali v roce 1963 v Transactions of American Neurological Society a 1964 v Archives of Neurology, tady byl doplněn o další, devátý, případ (Richardson et al., 1963; Steele et al., 1964). Pro onemocnění, iniciálně nazvané „heterogenous system degeneration“, se v Evropě ujalo označení „Steele–Richardson–Olszewski syndrome“ (Barbeau 1965), nicméně již v roce

Obr. 2. První kazuistika progresivní supranukleární paralýzy, prezentace Clifforda Richardsons na konferenci ANA v roce 1963

Mr. A.M., died 1959, 56 years.	
1953 - 6 yrs.	gait unsteady
1954	thinking slow difficulty with vision
1955	facies stiff
1956	unable to look down
1957	dysarthria Babinski responses nuchal dystonia
1958 - 1 yr. b.d. bradykinesia	
	truncal apraxia
	dementia - mild
	dysarthria
	restriction of full lateral gaze
	gradual progression
1959 - death from suffocation	

1963 Richardson navrhl pojmenovat nemoc „progressive supranuclear palsy“, česky „progresivní supranukleární paralýza“ (PSP). V české literatuře byla poprvé detailně popsána až v roce 2001 (Kaňovský, 2001). Nemoc byla po dlouhou dobu taxonomicky řazena mezi tzv. „atypické parkinsonské syndromy“ nebo do bizarní skupiny „parkinson-plus syndromy“; v roce 1996 byla publikována první (validovaná!) klinická diagnostická kritéria, která zůstala beze změny v platnosti po dobu více než dvaceti pěti let (Litvan, 1996). Až díky dlouhodobé a detailní práci Davida Williamse a Andrewa Leese byly položeny základy moderní taxonomie a biologie PSP, včetně klinicko-patologických korelací; tento nový koncept byl později reflektován v moderní české monografii z roku 2015 (Williams et Lees, 2009; Menšíková et al., 2015). Pokrok v oblasti

molekulární biologie, molekulární patologie a molekulární genetiky přinesl další změny; zcela recentně je PSP řazena do spektra „tauopathy continuum“, spolu s kortikobazální degenerací, globulární gliální tauopatií, nemocí s argyrofilními zrny a tau-astrogliopatií stárnoucích (ARTAG); jinak také označovanými za nemoci ze skupiny 4R-tauopatií (Whitwell, 2023). U PSP také moderní taxonomická nozologie registruje existenci celkem 8 (zatím) fenotypů, u kterých se předpokládá celkem fluidní klinická manifestace (Tab. 1); toto je nepochybně příčinou poměrně komplikovaného diagnostického a diferenciálně diagnostického procesu (Stamelou et al., 2022). Tento fakt je reflektován i v komplikované struktuře současných oficiálních a validovaných klinických diagnostických kritérií (Höglinger et al., 2017; Respondek et al., 2020).