

Obr. 3. Ostrov Guam, satelitní snímek NASA



V roce 1972 John Steele shrnul tehdejší znalosti o klinice, patofyziologii a patologii této nemoci v článku v časopise Brain. Kromě původních autoptických nálezů Jerzyho Olszewského (který byl v té době již po smrti) byl v článku uveden popis mozkové patologie u dalších dvou případů (Steele, 1972). Když tento rozsáhlý, shrnující a frekventně citovaný článek vyšel, měl John Steele již jiné priority. Po předchozím několikaletém pobytu v Londýně, Marseille a Bristolu strávil v roce 1967 několik měsíců v Thajsku, kde pracoval v Prasat Hospital v Bangkoku. Na základě této zkušenosti s tropickou medicínou odjel v roce 1972 na Marshallovy ostrovy, kde pracoval 6 let jako praktický lékař na atolu Majuro. Podle vzpomínek své dcery sice vyšetřoval neurologické pacienty, ale stejně tak ošetřoval poranění korály nebo zubní kazy a za pomoci rychlého motorového člunu asistoval při porodech na všech ostrovech archipelů.

V roce 1978 zahájil fellowship na londýnském institutu tropické medicíny, který zakončil složením atestace (Master Class) v roce 1979. Poté odcestoval opět do Tichomoří a usadil se na ostrově Pohnpei ve Východních Karolínách. Kromě toho, že praktikoval všeobecnou medicínu, školil v tropické medicíně místní lékaře a sestry, měl tehdy afilii k havajské univerzitě v Honolulu. V roce 1982 se usadil na ostrově Guam, kde přijal místo neurologa ve staré námořní nemocnici US Navy Base Hospital (Obr. 3 a 4) a primáře místního zdravotnického zařízení Veteran Administration.

Na ostrově Guam už v roce 1945 zdokumentoval námořní lékař, patolog Harry

Obr. 4. Stará námořní nemocnice na ostrově Guam



Tab. 1. Fenotypy progresivní supranukleární paralýzy – PSP (Höglinger et al., 2017)

Fenotyp	Klinická prezentace	Nejčastější fenokopie
PSP – Richardsonův syndrom (PSP-RS)	Časná posturální nestabilita s pády, supranukleární pohledová obrna, axiální rigidita a kognitivní deficit	Mendeliánský parkinsonismus PARK 15 „parkinsonism – pyramidal signs“
PSP s predominantním parkinsonismem (PSP-P)	Asymetrická bradykineze a rigidita doprovázené třesem, zpočátku dobře odpovídající na léčbu L-DOPA	„Sporadická“ Parkinsonova nemoc
PSP s predominantní okulomotorickou poruchou (PSP-OM)	Paréza vertikálního pohledu či zpomalení vertikálních očních sakád, mírná nebo žádná posturální nestabilita, rigidita nebo kognitivní deficit	Vaskulární Parinaudův syndrom
PSP s predominantní posturální instabilitou (PSP-PI)	Dominující posturální nestabilita, později rozvoj okohybné poruchy	SCA 17
PSP s progresivním freezingem chůze (PSP-PGF)	Progredující freezing chůze jako počáteční příznak nebo jeho rozvoj v prvním roce onemocnění, současná bradykineze a rigidita neodpovídající na léčbu L-DOPA	Primární porucha iniciace chůze – „gait ignition disorder“
PSP s dominantní frontální symptomatikou (PSP-F)	Kognitivní a behaviorální poruchy pramenící z dysfunkce frontálního laloku; nejčastěji apatie, bradyfrenie, exekutivní dysfunkce, snížená verbální fluence, disinhibice, impulzivita nebo perseverace	Pickova nemoc Behaviorální varianta frontotemporální demence – bvFTD
PSP s dominantní poruchou řeči (PSP-SL)	Non-fluentní/agramatická varianta PPA nebo progresivní apraxie řeči	Pickova nemoc Non-fluentní primární progresivní afázie – nfvPPA
PSP s predominantním kortikobazálním syndromem (PSP-CBS)	Progresivní asymetrická apraxie, dystonie, kortikální porucha citlivosti alien limb syndrom a parkinsonismus neodpovídající na L-DOPA	Kortikobazální degenerace
PSP s predominantní cerebelární ataxií (PSP-C)	Mozečková ataxie jako první a hlavní symptom před rozvojem charakteristických projevů PSP-RS	Multisystémová atrofie typu C – MSA-C
PSP s predominantní primární laterální sklerózou (PSP-PLS)	Příznaky postižení horního motoneuronu a degenerace kortikospinálních drah	Amyotrofická laterální skleróza – primární laterální skleróza

Zimmerman, existenci onemocnění, které připomínalo amyotrofickou laterální sklerózu (Zimmerman, 1945) a které domorodci (Chamorros) nazývali *lytico-bodig*. Onemocnění o několik let později detailněji popsali Kurland s Mulderem, kteří identifikovali další tři fenotypy: ALS s parkinsonismem, parkinsonismus s demencí a „čistou“ demencí (Mulder et al.,

1954; Kurland et al., 1954). Jako první nazvali onemocnění „**guamský parkinsonský komplex**“. Detailní patologický obraz nemoci přidal o něco později Zimmermanův newyorský žák Asao Hirano. Jako první objevil v mozcích pacientů, zemřelých na toto onemocnění, patognomické známky tří typů neurodegenerace: Lewyho tělíska, neurofibrilární klubka a tělíska,