

V češtině:

„Jsou také přesvědčeni, že na svých lodích sem původně přivezli plchy, vši a další rány osudu, taktéž svou nemoc, a toto přesvědčení je vede k názoru, že když se vracejí ze svých lodí domů, vracejí se obvykle se svou nemocí, kterou připisují plavbám, a nikoliv svému hrubému a hlasitému řvaní, kdykoliv se plaví stále okolo, ve dne i v noci, i v největším vedru, a dokonce i v největších bouřích“ (Strobach, 1683).

Další informace o existenci „nervového“ onemocnění na ostrově Guam se objevila až o sto padesát let později. Španělská koloniální správa velmi pečlivě evidovala demografická data na spravovaných územích; a tak byla v roce 1823 z nařízení filipínského generálního guvernéra (pod jehož jurisdikci Mariany spadaly) zpracována zpráva pro Madrid, která je dnes nazývána „Guam Vital Statistic Report“. V této zprávě je zmíněno úmrtí 8 domorodců, kteří trpěli nemocí, jež je činila „impedido“, což v překladu znamená „postižený“ (Guam Vital Statistic Report, 1823). Výzkumníky, kteří měli přístup k původním dokumentům, byla podle popisu nemoc identifikována jako guamský ALS/PDC (Giménez Roldán et al., 2021). Z neznámých důvodů potom po dobu více než jednoho sta let není v žádném relevantním písemném pramenu žádná zmínka o jakémkoliv neurologickém onemocnění na ostrově Guam (Belaústeguí, 2015).

John Steele tedy v roce 1983 studoval nemoc, která byla známa dlouho, ale o jejímž původu se vůbec nic nevědělo. Předchozích teorií však bylo mnoho. Nejprve Kurland s Hiranem a Malamudem přišli s hypotézou, že příčinou nemoci byla epidemie japonské klíšťové encefalitidy, její epidemie probíhala na ostrově v letech 1946–1947. Z tohoto důvodu byla zkoumána prevalence a incidence nemoci mezi migranty na ostrov, kteří přišli z Filipín, a také mezi emigranty, kteří ostrov opustili a dlouhou dobu žili v zámoří (Kurland et al., 1961). V roce 1967 Plato s Kurlandem formulovali hypotézu o kombinovaném původu geneticko-environmentálním, a kromě jiného detailně genealogicky zmapovali Umatac, vesnici s nejvyšší prevalencí nemoci na ostrově (Plato et al., 1967). Carleton Gajdusek spolu s Clarence Gibbsem spekulovali o postinfekčním původu nemoci v roce 1972 (Gibbs et Gajdusek, 1972). Kurland v roce 1972 poněkud změnil názor a zmínil (poprvé)

toxicitu cykasových plodů (Kurland, 1972). Právě v Umatacu (viz výše) se John Steele po příchodu na ostrov usadil, historii vesnice a nemoci jímavě dokumentoval ve videofilmech, které dal k dispozici autorům a lze je zhlédnout v elektronické verzi článku (Suppl. File 1 a 2). První práci o charakteru endemického neurodegenerativního onemocnění publikoval v roce 1987, tedy ve stejný rok, kdy svou první práci o možném environmentálním původu nemoci zveřejnil známý neurotoxikolog (tehdy z New Yorku) Peter Spencer (Spencer et al., 1987). O tom, že v případech guamského ALS/PDC se jedná o nemoc endemickou, nebylo pochyb; již tehdy bylo dobře známo, že se kromě Guamu podobné onemocnění vyskytuje pouze na poloostrově Kii japonského ostrova Honšú (Kimura et al., 1961). Gajdusekem popsáný komplex ALS s demencí na Nové Guiney byl zjevně onemocněním s jinými klinickými charakteristikami a bez známek hereditarity (Gajdusek et Salazar, 1982). Naopak vášnivý spor se vedl o to, zda je guamské endemické neurodegenerativní onemocnění hereditární, nebo environmentální. Začal již v osmdesátých letech, a prakticky nikdy neskončil; postupně se objevovaly argumenty ve prospěch jedné i druhé varianty, které byly ale vždy po nějaké době „přetlačeny“ argumenty opačnými. John Steele byl po dlouhou dobu zastáncem teorie o hereditárním původu. Důvodem byla familiární agregace nemoci, přítomná na mnoha místech ostrova (nejvíce v Umatacu), kde chorobě s fakticky identickým fenotypem podlehla řada členů rodin v několika generacích po sobě. Na druhé straně Peter Spencer již od roku 1987 militantně hájil názor, že nemoc má jednoznačně environmentální původ a že je třeba jen odhalit noxu, která vykazuje nezpochybnitelné známky selektivní neurotoxicity. V tomto směru také organizoval výzkumné aktivity na Guamu a v Japonsku (Spencer et al., 1988, 2016, 2020; Spencer et Palmer, 2017; Spencer, 2019, 2022).

John Steele pracoval na výzkumu původu guamského komplexu ne zcela zvyklým způsobem, jeho metodou bylo kontinuální klinické pozorování a kolekce biologických a etnografických dat. Na druhé straně otevřel přístup ke guamskému komplexu rozsáhlému kolektivu specialistů z celého světa, kteří jej na Guamu pravidelně navštěvovali a pracovali s ním na výzkumu biologie nemoci: Donald Calne, Yoav

Obr. 7. *Cycas micronesica* na ostrově Palau (foto Alena Vydrová)



Obr. 8. *Cycas micronesica* na ostrově Guam



Ben-Shlomo, Dominique Caparros-Lefebvre, Mathew Farrer, Terry Cox, Patrick McGeer, Huw Morris, Andrew Lees a řada dalších, mezi nimi i Oliver Sacks. Výsledkem společného výzkumu s Oliverem Sacksem byl mj. objev patognomické (a endemické) retinální epiteliopatie, o které se později zjistilo, že vzniká působením neurotoxinů BMAA (beta-N-methylaminoalanin) a metylazoxymetanol (MAM) na retinální neurony (Steele et al., 2002; 2015). Toto zjištění vedlo k významnému odklonu od hypotézy o genetickém původu guamského komplexu a obrátilo pozornost majoritně k environmentální teorii. Pobyt na Guamu Oliver Sacks literárně zpracoval v knize *The Island of Colorblind* (Sacks, 1997). John Steele společnou výzkumnou práci v terénu, kterou s Oliverem Sacksem prováděli, zdokumentoval na videozáznamu, tento videofilm dal k dispozici autorům článku a je možno jej