

Josef Gerstmann (1887–1969)

MUDr. Petra Divišová, prof. MUDr. Petr Kaňovský, CSc.

Neurologická klinika LF UP a FN Olomouc

Josef Gerstmann se narodil 17. července 1887 v haličském Lembergu v tehdejší Rakousko-Uhersku (později Lwów v Polsku, dnes Lvov na Ukrajině). Jeho první volbou po střední škole bylo studium práv, které ale nedokončil, a v roce 1907 se zapsal na vídeňskou univerzitu jako student medicíny. Již za dobu studií pracoval na oddělení neuropsychiatrie vídeňské Všeobecné nemocnice pod vedením Julise Wagnera von Jauregga (1857–1940), kde zůstal i po absolutoriu medicíny v roce 1912. Během I. světové války sloužil jako vojenský lékař v Dolomitech, během služby byl třikrát vyznamenán, mimo jiné i velkou zlatou medailí (Grosse Goldene Medaille), nejvyšším oceněním, které mohl rakouský voják ve válce získat. Později se Gerstmann stal velitelem vojenské nemocnice pro válečné neurózy (dnes označované jako posttraumatická stresová porucha) v Innsbrucku. Zde se setkal se svou budoucí manželkou Marthou, která pocházela z Plzně a v nemocnici působila jako zdravotní sestra. Po válce se Gerstmann vrátil zpět na neuropsychiatrii na pozici prvního asistenta Wagnera-Jauregga a přechodně i vedoucího neurologického oddělení, a v roce 1921 se na vídeňské univerzitě habilitoval. Jeho akademické povýšení do profesorské pozice bylo problematizováno, titul profesora nakonec získal až v roce 1929. Po smrti Emila Redlicha v roce 1930 se díky podpoře Wagnera-Jauregga stal Gerstmann ředitelem vídeňského neurologického institutu Maria-Theresien-Schlössel (nyní součást Otto Wagner Spittal), v této pozici pracoval až do roku 1938.

V roce 1918 Gerstmann publikoval průkopnickou studii unilaterální taktilní agnosie, ve které popsal poruchu rozeznávání objektů pomocí hmatu levou rukou u 34letého vojáka se střelnou ranou v oblasti pravého gyrus

postcentralis a přilehlého gyrus supramarginalis. V roce 1924 Gerstmann poprvé popsal agnozii prstů, o 6 let později kompletní syndrom, dnes známý pod jeho jménem, ale známý také jako 'syndrom gyrus angularis' a mezi francouzskými autory jako Gerstmann-Badalův syndrom. (Antoine-Jules Badal (1840–1929) byl francouzský oftalmolog, který poruchu rozpoznávání prstů společně s kvadrantanopsií, poruchou rozeznávání pravé a levé strany, alexií, agrafií a poruchou vizu popsal v roce 1888.) Dnes víme, že příčinou Gerstmannova syndromu je léze v oblasti zadní části parietálního laloku v dominantní hemisféře postihující gyrus angularis, supramarginalis a přilehlé bílé hmoty. Klinicky se projevuje kombinací akalkulie, agrafie, agnozie prstů a neschopností rozeznat pravou a levou stranu. Součástí syndromu může být i konstrukční apraxie a asymbolie bolesti.

Během své meziválečné vídeňské kariéry napsal Gerstmann více než 100 prací. Studoval vývojové vady u pacientů s epilepsií, mentální retardací, "juvenilní paralýzou" a schizofrenií, zabýval se astereognozií (1914), senzorickými poruchami po střelném poranění hlavy (1916) a mikrografií při senzorické afázii (1925 s Paulem Schilderem). V roce 1925 publikoval monografii *Die Malariabehandlung der progressiven Paralyse*, ve které zdokumentoval terapeutické účinky indukce malarického záchvatu při léčbě neurosyfilis. Ve spolupráci s neuropatologem Ernestem Sträusslerem (1872–1959) popsal klinicko-patologickou korelaci mezi encefalomyelitidou a roztroušenou sklerózou (1931).

S Ernestem Sträusslerem a Ilyem M. Scheinkerem (1902–1954) popsal Gerstmann progresivní onemocnění, dnes známé jako Gerstmann-Sträussler-Scheinkerův syndrom, u 25leté ženy z právnické rodiny, která trpěla

Josef Gerstmann (1887–1969)



cerebelární ataxií a psychotickými příznaky. Nemoc se u pacientky objevila v roce 1926 a o šest let později na ni zemřela. Obdobné příznaky byly popsány i u členů její rodiny ve třech generacích. Onemocnění bylo poprvé prezentováno Vídeňské neurologické a psychiatrické společnosti 18. června 1935, v literatuře bylo publikováno o rok později. Jedná se o vzácnou, transmisivní, obvykle familiární (AD) spongiformní encefalopatii, pro kterou jsou typická amyloidová depozita. Tato depozita jsou nacházena v mozkovém i mozečkovém kortexu a bazálních gangliích. Klinicky se onemocnění projevuje jako progresivní spinocerebelární ataxie, dysartrie, parkinsonský syndrom s pyramidovými příznaky, poruchou sakád a progresivní demencí. Obdobně jako Creutzfeldt-Jacobova choroba či fatální familiární insomnie se jedná o prionové onemocnění způsobené mutací amyloidového genu PNRP, která však byla objevena až v roce 1989.

KORESPONDENČNÍ ADRESA AUTORA:

MUDr. Petra Divišová, petra.divisova2@fnol.cz

Neurologická klinika LF UP a FN Olomouc, I. P. Pavlova 185/6, 779 00 Olomouc

Cit. zkr: Neurol. praxi 2018; 19(1): 70–71

Julius Wagner-Jauregg (spodní řada uprostřed) se svými kolegy v roce 1927, Josef Gerstmann sedí ve spodní řadě čtvrtý zprava



Po anšlusu Rakouska v březnu 1938 nastaly změny v politické, ale i akademické sféře. Pro židovský původ byla Gerstmannovi vídeňskou

univerzitou nejprve zrušena habilitace a následně "dobrovolně" rezignoval na svou pozici ředitele nemocnice Maria-Theresia Schlössel.

LITERATURA

1. Gerstmann J. Beitrag zur Kenntnis der Entwicklungsstörungen in der Hirnrinde bei genuiner Epilepsie, Idiotie, juveniler Paralyse und Dementia praecox. *Arbeiten Neurol Inst Wiener Univ* 1916; 21: 286–313.
2. Gerstmann J. Fingeragnosie und isolierte Agraphie; ein neues Syndrom. *Zeitschr Gesamte Neurol Psychiatr (Berl)* 1927; 108: 152–177.
3. Gerstmann J. Some notes on the Gerstmann syndrome.

Neurology 1957; 7: 866–869.

4. Gerstmann J. Über ein neuartiges hirnpathologisches Phänomen. *Wiener Klin Wochenschr* 1937; 50: 294–296.

5. Gerstmann J. Über ein noch nicht beschriebenes Reflexphänomen bei einer Erkrankung des zerebellaren Systems. *Wiener Med Wochenschr* 1928; 78: 906–908.

6. Phyllips WP. *Companion to Clinical Neurology*, Oxford university press 2003: 389–390.

V květnu 1938 spolu s manželkou emigroval do Spojených států amerických, jejich sponzorem byl blízký přítel a kolega Paul Schilder, který do New Yorku odjel již v roce 1930. Po příjezdu se Gerstmann stal ředitelem a konzultantem v Springfieldské státní psychiatrické léčebně v Marylandu (1938–1940). Následně pracoval jako konzultant neurologie a psychiatrie v St. Elisabeth's Hospital ve Washingtonu, D.C. (1941–1942) a v Goldwater Memorial Hospital v New Yorku (1941–1948), a jako výzkumný pracovník působil v Neurologickém institutu v New Yorku (1941–1945). Mimo nemocniční praxi vedl Gerstmann i vlastní ambulanci ve své rezidenci v Central Park South v New Yorku, kde ordinoval téměř až do své smrti. Po emigraci publikoval Gerstmann již jenom 7 dalších prací, nicméně se za svého pobytu v Americe opětovně navracel k problematice Gerstmannova syndromu. Zemřel v neděli 23. března 1969 ve věku 89 let, jeho poslední poznámky publikovala manželka Martha s pomocí Karla Gloninga posmrtně.

7. Triarhou LC, Josef Gerstmann, *J Neurol*. 2008; 255: 614–615.

8. Zeidman LA, Ziller MG, Shevell M. Gerstmann, Sträussler, and Scheinker The persecution of the men behind the syndrome, *Neurology*. 2014; 83(3): 272–277.

9. Zeidman LA, Ziller MG, Shevell M. "With a Smile through Tears": The Uprooted Career of the Man behind Gerstmann Syndrome, *J Hist Neurosci*. 2015; 24(2): 148–172.