

10.3966/199457952021051503011

庫賈氏病的感染管制

Infection Control of Creutzfeldt - Jakob Disease

黃俊凱¹

¹義大醫療財團法人義大醫院感染管制部

Chun-Kai Huang¹

¹Department of Infection Control, E-DA Hospital

通訊作者：黃俊凱

聯絡電話：(07)615-0011ext.5551

電子信箱：ed103536@edah.org.tw

所屬單位：義大醫療財團法人義大醫院感染管制部

聯絡地址：高雄市燕巢區義大路1號

庫賈氏病(Creutzfeldt-Jakob Disease, CJD)是由具有傳染性的蛋白質「普利昂蛋白」(prion protein, PrP)所引起的疾病，異常普利昂蛋白(scrapie prion protein, PrPsc)會造成神經元細胞的壞死，導致快速惡化的傳播性海綿樣腦症(transmissible spongiform encephalopathy, TSE)，多數為散發型(sporadic)，另有醫源型、遺傳型等，屬於傳染病防治法之第四類傳染病。1996年發表在Lancet期刊的新型庫賈氏病(variant Creutzfeldt-Jakob Disease, v-CJD)則與牛海綿樣腦症(bovine spongiform encephalopathy, BSE)有高度相關^[1]，一般認為是因食入牛海綿樣腦症牛隻產品而感染。

庫賈氏病與新型庫賈氏病的表現相類似，但要確診為庫賈氏病有其困難，常常需要仰賴病人的病史收集、臨床表現、腦波變化、核磁造影、腦脊髓液分析以及腦部組織病理切片等結果來綜合研判。其中傳統型庫賈氏病的發生率約為每年百萬分之一，以快速進展的失智症狀及步態不穩為初期症狀，接著症狀惡化出現不自主動作、視力模糊等早期神經系統症狀，肌躍性抽動(myoclonic jerks)

是本病的病徵。此病多發生於中老年人，平均發病年齡在65歲以上，發病之後大約4-5個月即死亡。腦波常常出現陣發性的放電現象(periodic discharges)，呈現週期性尖銳組合波(periodic sharp wave complex, PSWC)。核磁造影在尾核(caudate nucleus)與豆核(lentiform nucleus)出現高密度影像，大腦皮質有緞帶徵象(cortical ribbon sign)。腦脊髓液可檢測出14-3-3蛋白質或異常PrPSC蛋白質。腦部病理切片則在腦皮質層有空泡化，少見斑塊形成。至於新型庫賈氏病發生率不詳，曾於90年代長期居住於英國或使用過牛海綿樣腦症牛隻相關製品是一個線索。以明顯異常的精神、行為症狀、憂鬱為早期表現，繼而行動不協調，沒有傳統型庫賈氏病常見之肌躍性抽動。發病平均年齡為29歲，其病程約13-14個月。腦波不會出現週期性尖銳組合波。核磁造影常在視丘後結節出現高密度影像，形狀如同曲棍球桿(pulvinar sign)。腦部病理切片出現大量的纖維狀普利昂蛋白(Kuru-type fibrillary prion protein)呈現多樣化斑塊(florid plaque)，其周圍出現空洞的海綿樣變化。這些差異可參考表1的比較表^[2]。