

庫賈氏病及其他人類傳播性海綿樣腦症 感染管制與病例通報指引手冊

Creutzfeldt-Jakob Disease and Other Human
Transmissible Spongiform Encephalopathies-Guideline on
Patient Management and Infection Control



行政院衛生署疾病管制局

庫賈氏病及其他人類 傳播性海綿樣腦症

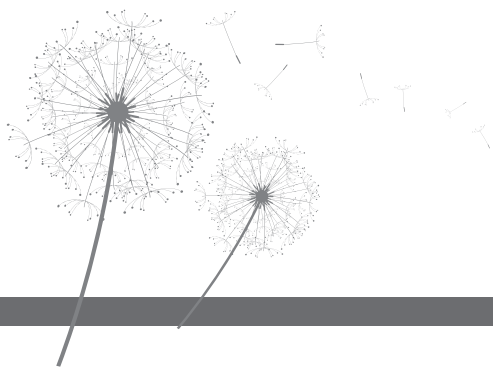
感染管制與病例通報指引手冊

Creutzfeldt-Jakob Disease and Other human Transmissible Spongiform
Encephalopathies-Guideline on Patient Management and Infection Control

行政院衛生署疾病管制局
臺灣神經學學會庫賈氏病工作小組 編著

行政院衛生署疾病管制局 出版

2013年5月



局長序

庫賈氏病及其他人類傳播性海綿樣腦病為已知極為特殊罕見的傳染病，從 20 世紀初發現人類病例，到 80 年代確認與變性普利昂蛋白之相關性，歷經 70 餘年，疾病傳播途徑始逐漸明瞭。而 1996 年英國發表新型庫賈氏病與食用牛肉相關所造成的衝擊，更促使各國積極建立庫賈氏病疾病監測系統與防治措施。衛生署亦於該年開始與台灣神經學學會合作進行庫賈氏病之監視作業，並於 2007 年將其公告為第四類法定傳染病。

為提升醫療院所及衛生防疫人員對於庫賈氏病的瞭解與認知，本局於 2003 年委請臺灣神經學學會庫賈氏病工作小組編撰完成「庫賈氏病及其他人類傳播性海綿樣腦症感染管制與病例通報指引手冊」，其內容涵括疾病介紹、疾病分類、診斷標準、傳播途徑、感染與消毒措施、醫療感染防範、病患照護、屍體處理及通報指引等；並於 2009 年進行二版修訂，除了參採國際文獻更新外，並增列捐血風險、治療、面對媒體與通報等章節，以完備手冊內容。

我國於 2010 年發生首例境外移入新型庫賈氏病例後，本局即又針對防治措施再行檢討，尤其在疾病通報流程、檢驗與病理解剖、院內感染管制、血品安全及遺體火化處理規定等面向，都有更為詳盡及周延的規範。為能配合現行政策，於 2012 年再進行指引手冊之第三版修訂，其中院感消毒相關章節更經「衛生署傳染病防治諮詢會 - 感染管制組」委員細心審視，以提升病患醫療照護實務之可行性。本手冊電子書亦同時建置於本局全球資訊網，提供各界下載使用，期能全面提升醫療院所、照護機構與衛生防疫人員對於庫賈氏病的認知，以友善面對病患，提供優質照顧，並藉由正確的預防措施，有效阻斷醫源性傳播的風險。

行政院衛生署疾病管制局局長

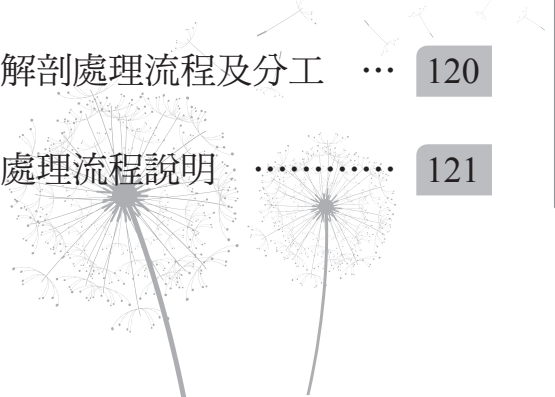
張峰義 謹誌

中華民國 102 年 5 月

臺灣神經學學會庫賈氏病工作小組人員名單	I
前言	1
國內外歷史沿革	3
庫賈氏病之診斷	7
庫賈氏病（Creutzfeldt-Jakob disease, CJD）病例定義	8
庫賈氏病與新型庫賈氏病自然病程	14
庫賈氏病與其他傳播性海綿樣腦症病人之危險群分類	16
庫賈氏病之傳播途徑	18
庫賈氏病環境影響因子	19
庫賈氏病人及其他人類傳播性海綿樣腦症組織體液之感染力評測	21
新型庫賈氏病（vCJD）與食品衛生之關連	23
庫賈氏病致病原消毒方法	28
庫賈氏病病人外科手術、牙科處置或生產之感染防範指引	38
庫賈氏病或疑似庫賈氏病死亡個案解剖作業參考手冊	43
庫賈氏病及海綿樣腦症醫護人員預防感染指引	54
庫賈氏病病人醫院、居家照護與安養機構感染管制指引	58
庫賈氏病及海綿樣腦症病人廢棄物的處理	62



庫賈氏病及海綿樣腦症病人死亡後的處理	63
庫賈氏病的治療挑戰與希望	67
面對媒體	71
參考文獻	77
附錄	
附錄一、臨床醫師通報作業	83
附錄一之一：給通報醫師信函	83
附錄一之二：庫賈氏病病例通報及處理流程	85
附錄一之三：庫賈氏病(Creutzfeldt-Jakob Disease)病例通報表 ...	86
附錄一之四：庫賈氏病(Creutzfeldt-Jakob Disease, CJD) 病例複檢表	87
附錄一之五：庫賈氏病(Creutzfeldt-Jakob Disease, CJD) 病例調查表	89
附錄二、疑似傳染病死亡個案解剖處理流程	119
附錄二之一：疑似傳染病死亡個案行政解剖處理流程及分工 ...	119
附錄二之二：疑似傳染病死亡個案司法解剖處理流程及分工 ...	120
附錄二之三：疑似傳染病死亡個案解剖處理流程說明	121



附錄二之四：疑似傳染病死亡個案司法相驗配合事項	122
附件一：(疑似) 傳染病屍體病理解剖檢驗通知書	123
附件二：屍體解剖檢驗報告書	124
附件三：屍體解剖及檢驗同意書	125
附件四：行政院衛生署疾病管制局 函(範本)	126
附件五：疑似傳染病死亡個案屍體解剖採檢種類建議及規範 ...	127
附件六：(疑似) 傳染病致死屍體解剖喪葬費用補助申請書	130
附錄三、醫療院所病人暴露於遭庫賈氏病致病原污染手術環境之處置 流程	133

2013年臺灣神經學學會庫賈氏病工作小組人員名單

	姓 名	現 職
召集人	陳順勝	高雄長庚醫院榮譽副院長、神經內科教授
委員	曹汶龍	慈濟醫院大林院區神經科主任
委員	張楊全	台大醫院神經科教授
委員	邱浩彰	新光醫院副院長、神經內科教授
委員	洪慶章	臺北醫學大學附設醫院神經外科主治醫師
委員	呂建榮	恩主公醫院神經科主治醫師
委員	辛裕隆	慈濟醫院花蓮院區神經醫學中心一般神經內科主任
委員	白明奇	成大醫學院神經學科主任 成大醫院神經部主任
委員	賴向榮	高雄長庚神經內科系癲癇科主治醫師
委員	王署君	台北榮總神經醫學中心副主任 陽明大學神經學科教授
委員	陳榮基	恩主公醫院院長
委員	劉秀枝	台北榮總特約醫師 陽明大學神經學科兼任教授
委員	謝玲玲	長庚大學生物醫學研究所專任教授
委員	巫錫霖	彰化基督教醫院神經內科主任 台灣神經學學會理事長
委員	江明珠	高雄長庚醫院護理部副主任
委員	李進成	新光醫院病理檢驗科主治醫師
委員	徐偉成	中國醫藥大學神經精神醫學中心主任
委員	呂鎮中	高雄長庚醫院神經放射診斷科主任
委員	李淑慧	農委會家畜衛生試驗所疫學研究組組長
委員	郭弘周	林口長庚醫院神經科主治醫師

前言

陳順勝

人類庫茲德 -- 賈克氏病 (Creutzfeldt-Jakob disease)，以下簡稱庫賈氏病 (CJD)。在 1920 年代初期首先被報告，為一種相當罕見的疾病，發生率約為每百萬人口 0.5~1 名病例。

此病在神經病理學上有個特點，即大腦皮質產生空洞狀退化，使大腦組織呈現海綿狀，又稱海綿樣腦症 (Spongiform encephalopathy, SE)。若將病人的腦組織接種於實驗動物大腦中，經過一段潛伏期也會造成該實驗動物發病，因而稱為傳播性海綿樣腦症 (Transmissible spongiform encephalopathy, TSE)。醫界在早期咸認此病是由慢性病毒所致。然而近年來的研究，已瞭解此病是由一種變性蛋白質在大腦組織逐漸堆積，而造成神經細胞死亡的病變。即此病並非由病毒所引起，而是由一種具感染性的變性蛋白質 PrP^{Sc} (Scrapie Prion Protein)，將神經細胞內正常的蛋白質 PrP^C (Cellular Prion Protein) 轉化成 PrP^{Sc}，並以等比級數的速度累積在神經細胞內，神經細胞死亡，終使腦組織變成海綿樣。TSE 疾病又統稱為普利昂病 (Prion disease)，英文 Prion 取意於感染性蛋白 (Infectious Protein)。所有型式的 TSE 在實驗上皆是可傳染的。

此病在病發初期的表徵包括記憶力衰退、行為異常、步態不穩及類似痴呆症狀等。隨著病程進展，除了上述症狀會逐漸惡化外，病人的四肢與軀幹會有劇烈之抽動 (肌躍症)，此外視力模糊、肢體無力、麻木感及癲癇也可能發生，在末期則以嚴重癡呆為主。病人經常在疾病末期不說話也不會動，大部份的案例通常在發病後幾個月內即會死亡。截至目前為止，庫賈氏病尚無有效的治療方法，所有的病人均會致死。此病的診斷由神經科專科醫師依病人之臨床症狀和腦脊髓液檢驗，配合腦電圖、電腦斷層攝影等檢查可知，而確定診斷需靠腦部切片，但臨床醫師因擔心在切片過程中可能造成病原蛋白質 (普利昂蛋白) 經開刀器械感染給其他病人，故多在病人死亡後才做腦部解剖確定診斷。此病在病發後病程極快，大部份病人在一年內死亡，而不像「老年失智症」可以一拖數年。

庫賈氏病病因有四個模式：(1) 散發型：佔庫賈氏病病例的 85%，發生原因不明；年發生率約為百萬分之一；(2) 遺傳型：佔庫賈氏病病例的 10-15%；為家族顯性遺傳，此乃因上述 PrP 蛋白質之基因發生不同的突變所致，目前研究證實有數個突變基因與此種變性蛋白質有關；(3) 醫源型：由於各種醫療行為所造成的感染；(4) 新型庫賈氏病 (new variant CJD, v-CJD)：與傳播性牛海綿樣腦症有高度相關。

醫源型庫賈氏病，由各種醫療行為所造成的感染，從 1974 年第一例因眼角膜移植而被感染的報告後，也陸續報導因腦部手術、器械污染、腦電極植入、硬腦膜移植及性荷爾蒙刺激素注射等而感染此病之情形，其中以注射萃取自人類屍體之腦下垂體荷爾蒙後發病的個案最多，目前全世界約有 170 例曾接受人類腦下垂體激素治療、136 例曾接

受硬腦膜移植、3 例因眼角膜移植及 6 例因外科手術而導致感染庫賈氏病案例，國內尚未證明有醫源型感染病例發生。

至於新型庫賈氏病，需先瞭解牛海綿樣腦症（狂牛病）的病理與人類庫賈氏病類似，即大腦皮質產生空洞狀變化，神經元壞死和星狀膠質細胞增生使大腦組織呈海綿狀，這與人類的庫賈氏病極為類似。牛隻的行為類似人類庫賈氏病，對一些聲音與刺激特別敏感，走路不穩，肩部、頸部、四肢會有肌躍現象，腦電圖在枕部有高振幅的慢波。牛隻的傳播性海綿樣腦症是 1986 年新發現的一種疾病，發生於英國，因為當地牛隻的飼料是使用羊骨磨成的粉，有些羊感染了變性蛋白質 PrP^{Sc}，而加工時又簡化流程，這些吃了受感染的羊骨粉的牛就罹患狂牛病。1996 年 4 月英國首次於 Lancet 雜誌發表新型庫賈氏病 10 名病例，並指出此病的發生可能與牛海綿樣腦症（Bovine Spongiform Encephalopathies, BSE）有關。

目前已知這種具感染性的變性蛋白，可在人體引起庫賈氏病及 Kuru 病（以前野蠻部落吃親友屍體而感染），動物則在牛（狂牛病）、羊（羊搔癢病）及老鼠皆有類似的疾病，普利昂蛋白一般可在同種的動物間傳染，例如人可傳染給人；在實驗上，人類的普利昂蛋白可感染老鼠或病羊組織製成飼料而感染牛隻等，則是屬於跨物種的傳播。

1996 年英國發表新型庫賈氏病的病例，並指出此病的發生可能與牛海綿樣腦症有關後，除了引發各國對歐洲進口牛肉的安全性產生疑慮外，同時也使得各國開始重視庫賈氏病（特別是新型）的發生情形。WHO 也於 1996 年 4 月呼籲世界各國應針對庫賈氏病進行監視，並建議各國採行歐盟所使用的問卷調查法，以利國際間比較。目前全球共有 12 個國家合計報告了 227 個新型庫賈氏病病例，其中大多數的病例分佈於英國、法國及愛爾蘭等歐洲國家；而美國、加拿大、日本、愛爾蘭及我國之個案，皆可能因有英國之居住史，而暴露到牛海綿樣腦症致病原。近年國際間旅遊經商等因素，人員交流頻繁，因此無法完全排除國人暴露感染新型庫賈氏病之潛在可能，另為能阻斷醫源型庫賈氏病的發生，未來庫賈氏病監測與防治將持續作為衛生與醫療機構重要之議題。

導言

庫賈氏病（Creutzfeldt-Jacob Disease, CJD）在 1920 年代被發現，為一種罕見的疾病，世界各國發生率約為每百萬人口 0.5~1 名病例。自 1996 年英國發表新型庫賈氏病（new variant CJD, vCJD）的病例，並指出此病的發生可能與牛海綿樣腦症有關之後，各國開始重視庫賈氏病的發生。世界衛生組織也於 1996 年呼籲世界各國應針對庫賈氏病進行監視⁽¹⁾。我國於 1996 年，確認疾病通報的標準，開始對庫賈氏病進行監視。

庫賈氏病是一種發生在人類的傳染性海綿樣腦症。對其病原的研究，可以分成兩個階段：從二十世紀中葉時 Gajdusek 對 kuru 病的研究及實驗之後，臆測這類疾病的病原，是一種慢性病毒。這一段時期是以慢性病毒感染為其主要的學說。一直到 1982 年，美國舊金山大學的 Stanley B. Prusiner 純化出致病的蛋白質，並於 1984 年提出 Prion 學說，聲稱此類病原物質不含核酸^(2,3)，從此疾病的研究進入了另一個新紀元。

Prion 原意為蛋白感染性粒子（proteinaceous infectious particles），依據 Prusiner 所提出的 Prion 學說，動物及人類傳播性海綿樣腦症不僅可經由接種而造成傳染，也可藉基因的突變而遺傳。目前認為 PrP 有兩種：第一種是可被酵素分解的 PrP^c，稱為酵素敏感蛋白（Protease-sensitive PrP），是正常的腦組織中就有的蛋白質。而另一種致病的 PrP，包括 PrP^{sc}，則不會被酵素分解，故被稱為酵素阻抗蛋白（Protease-resistant PrP）⁽³⁾。

目前認為，人類庫賈氏病的發生，與 PrP^c 轉變為 PrP^{sc} 有關。其發生的型式，包括散發型、遺傳型及醫源型。原則上，甲種動物的異常 PrP，不易引起乙種動物之海綿樣腦症。然而自 1996 年新型庫賈氏病的病例發表之後，科學家也逐漸重視人類與牛隻之間的共通傳播⁽⁴⁾。

庫賈氏病病名歷史

1913 年，德國的 Creutzfeldt 在老師 Alzheimer 的指導之下，研究一個不尋常的案例。病人是一位 22 歲的女性，在她 16 歲時，曾因為步態不穩來找過 Alzheimer 看病。病人的母親在 56 歲時不知道什麼原因去世了，而兄弟姊妹之中有兩位罹有智能不足。病人的症狀包括顫抖，肌肉強直痙攣（spasticity），錐體束徵候，而且很快地變得走路愈來愈不穩，並有失智的現象。之後出現的症狀還包括眼震、身體僵硬（rigidity）、肌躍症及不能講話等情況。在發病 12 個月之後，病人因癲癇重積狀態而死。當時，Creutzfeldt 在其報告之中，並未提及腦中是否有空泡或是海綿狀病變。因為戰爭之故，

這個案例一直到 1920 年，經過 Alzheimer 的許可之後才發表⁽⁵⁾。

在 1921 年，37 歲的 Jakob 也發表了 4 個他在漢堡大學所見的案例。前 3 個案例，Jakob 稱之為“spastic pseudosclerosis, disseminated encephalomyelopathy”文中他提到先前別人所報告過的類似個案，特別是 Creutzfeldt 的案例。Jakob 的第 4 個案例，他則稱之為“resembling pseudosclerosis”。Jakob 當時有機會審視 Creutzfeldt 的病理切片，而且也取得 Creutzfeldt 論文的抽印本，他認為 Creutzfeldt 病人的病理變化和他的四位病人的病變很類似，所以他將這一些病人歸成一類，稱之為 spastic pseudosclerosis。然而 Jakob 並未將這一群病人歸類為一個新的疾病類型⁽⁵⁾。

其後大多數的學者，將此病視為一群不明原因的早老性失智症（presenile dementia），這樣的看法，一直持續數十年。到了 1954 年，由 Jones 和 Nevin 報告二位病人的臨床症狀、病理變化及腦電圖的表現之後，使得愈來愈多的學者注意到這類病人的腦電圖變化。至此，病人的急速失智、肌躍症及腦電圖變化成了診斷的標準，但是對疾病的了解依然有限。

一直到 1965 年，Brownell 及 Oppenheimer 認為庫賈氏病應為獨立成為一個疾病的類型，並建議 Creutzfeldt-Jacob Disease 此一命名。

1996 年在台灣衛生署檢疫總所召開的庫賈氏病工作會議中，經討論後將 Creutzfeldt-Jacob Disease 譯為庫賈氏病。

傳播性海綿樣腦症的病原研究

對傳染性海綿樣腦症的病原研究，可以分成兩個階段：第一階段主要是藉由 Gajdusek 對 kuru 病的觀察及實驗，奠定了慢性病毒感染的學說。第二階段則是因 Prusiner 的研究，並提出了普利昂的理論。目前認為傳染性海綿樣腦症與變性的 Prion 有關⁽⁴⁾。

第一階段：慢性感染學說

Gajdusek 自 1956 年開始研究 kuru 病。Kuru 病是流行在巴布亞紐幾內亞的富雷族（Fore）人身上的一種怪病。Kuru 原是富雷土著的一句土話，是身體會顫抖的意思。得了 kuru 病的病人，除了身體會出現這種不自主的顫抖之外，還會目光呆滯，並有走路不穩，手腳動作不靈活等情況，病況會逐漸加重而終致死亡。在美國國家衛生研究院及內科協會的資助之下，Gajdusek 到了巴布亞紐幾內亞和 Zigas 一起研究 kuru 這個怪病，於 1957 年的最初報告中說：kuru 的病因仍未知，可能與遺傳有關。

重大的進展與羊搔癢症有關。美國一位研究羊搔癢症的神經病理學者 W Hadlow 在 1959 年 7 月初發現，這種 kuru 病人腦子裡的病理變化，和羊隻搔癢症的腦子的變化十分類似，兩者的神經組織都呈現空泡，於是建議 Gajdusek 對 kuru 進行傳染病的接種實驗。Gajdusek 自己雖也曾做過動物接種的實驗，可是因為觀察的時間不夠久，以致實驗一直都沒有成功，所以他一直不認為 kuru 病是一種傳染病。直到 1966 年，Gajdusek 成

功地將 kuru 接種到黑猩猩身上之後，才進一步對庫賈氏病進行類似的實驗。Gajdusek 在 1968 年發表，庫賈氏病亦可接種到動物身上，使動物發病。至此，傳染的學說才告確立⁽²⁾。

第二階段：Prusiner 與普利昂學說

羊隻的搔癢症、人類的庫賈氏病及 Kuru 病都可以由罹病的腦組織之萃取物傳染給健康的動物，若依傳染的學說，其病原可能是一種慢性病毒，然而一直到那時候都沒有人找到這種病毒。

一位名叫 Alper 的醫師曾提及，將搔癢症的羊隻的腦萃取物，經過放射線或紫外線的照射之後，破壞了核酸，理應讓這些物質喪失傳染性。然而，那些罹病的腦的萃取物，在經過上述方法處理之後，依然具有傳染力。所以 Alper 推測，羊搔癢症的病原，可能不具有核酸的成份^(2,3)。

Prusiner 自 1974 年後，開始純化搔癢症的羊腦內的傳染物質。早期的研究，雖然一直沒能找出病原，但 Prusiner 的發現和 Alper 一樣，因而相信此類病原應該不含核酸。但是如果將腦萃取液經過蛋白質的變性處理之後，卻可以降低傳染性，於是他就臆測這個病原的主要成份應該是蛋白質。Prusiner 就將這種病原稱之為普利昂 (Prion)，意思是 Proteinaceous infectious particles。Prusiner 在 1982 年純化出導致羊搔癢症的蛋白質，並稱此蛋白質為 PrP，就是 prion protein 的意思⁽³⁾。

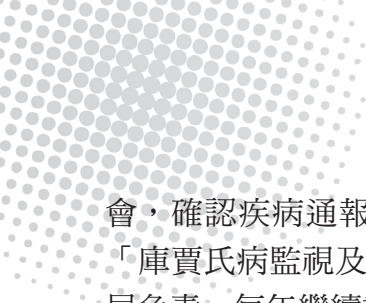
原以為 PrP 就是病原，而後才發現 PrP 有兩種型式：一種會致病，而另外一種不會。Prusiner 將正常 PrP 蛋白質稱作 Cellular PrP (PrP^c)，會傳染疾病的 PrP 也就是不會被 Protease 分解的 PrP 稱作 Scrapie PrP (PrP^{sc})。現在 PrP^{sc} 這個名詞，就用以表示會造成人類或是動物的普利昂疾病的 PrP。

正常的 PrP^c 與致病的 PrP^{sc} 有何不同？其實，致病的 PrP^{sc} 與正常的 PrP^c 的胺基酸序列是一樣的。正常的 PrP^c 主要是 α -helix 的結構；而致病的 PrP^{sc} 則是 β -sheet 結構為多。而且，致病的 PrP^{sc} 可由正常的 PrP^c 轉變而來。目前認為 PrP^{sc} 與普利昂疾病有關⁽²⁻⁴⁾。

國內對於庫賈氏病的監測

英國在 1986 年爆發狂牛病，而在 1992 年時曾經一度達到流行的最高峰，當時每個月大約發生 3000 頭牛隻的感染。那時候有人擔心狂牛病是否會傳染給人類，不過英國政府一直否認這樣的說法。到了 1996 年 3 月，在 Lancet 上發表 10 個病例，這 10 個病人的臨床表現與以往的散發型庫賈氏病很不一樣，所以稱之為新型庫賈氏病。科學家並指出此症的發生很可能與牛隻的狂牛病有關，因此一度引起人們的恐慌。

有鑑於英國的新型庫賈氏病的風暴，衛生署為了解國內庫賈氏病的情況，所以在 1995 年 8 月召開「研商庫賈氏病相關事宜會議」，成立庫賈氏病人通報系統，進行流行病監視比對之用。於 1996 年，由檢疫總所委託神經學學會組成庫賈氏病諮詢委員



會，確認疾病通報的標準，對庫賈氏病開始進行監視，分別於 1997 年、1998 年進行「庫賈氏病監視及相關防治措施」計畫。2000 年疾病管制局成立之後，則由疾病管制局負責，每年繼續委託台灣神經學會，繼續執行監測人類傳播性海綿樣腦症的工作。

庫賈氏病工作小組，除了定期討論庫賈氏病病例，建立庫賈氏病病人資料庫，藉以進行流行病學研究之外，尚且監視及追蹤國內之庫賈氏病病例，以防範國內新型庫賈氏病及醫源型庫賈氏病之發生。截至 2012 年 12 月，由庫賈氏病工作小組審查，計有病例 298 人；除一位極可能為新型庫賈氏病及 4 例遺傳型病例之外，其餘皆為散發型的庫賈氏病，且無醫源型庫賈氏病之病例。自 1998 年至 2011 年，平均年發生率為百萬分之 0.5-1，未超過預期的發生率；與世界各國的資料相較，發生率較低⁽⁶⁾，地區分佈也無群集現象。

庫賈氏病之診斷

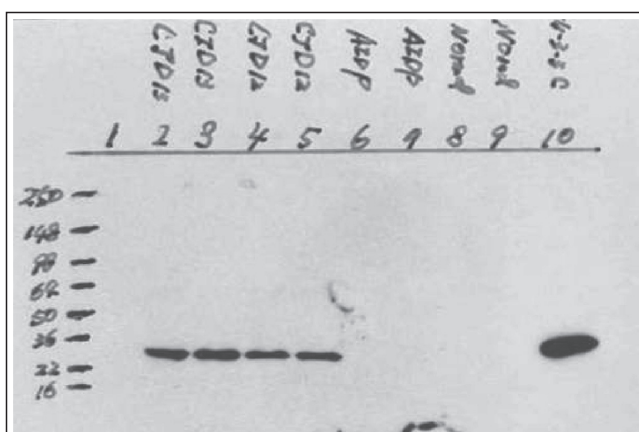
徐偉成

庫賈氏病由臨床及神經病理檢查來診斷，腦電圖出現週期性棘波（triphasic sharp wave）常可以幫助診斷，而影像診斷可以幫忙排除其他亞急性失智症的可能性。同樣地，腰椎穿刺也常需要用以排除其他疾病的可能性，WHO 並建議可將腦脊髓液利用西方墨點法（14-3-3 抗體分析法）診斷庫賈氏病。核磁共振造影術及擴散為主影像（Diffusion-weighted image）能更清晰地顯示出基底核附近及大腦皮質表面病灶，若有 FLAIR 影像（Fluid Attenuated Inversion Recovery image）可以加強顯示出其他影像不易看到之大腦皮質病灶，新型庫賈氏病（vCJD）病例會特別在雙側視丘後端顯示訊號增強現象，均可加強庫賈氏病之診斷。如果將來死亡病人不可能執行病理解剖時，腦切片是唯一可以確定診斷的機會。

病理診斷要件包括海綿狀變化（神經細胞突觸廣泛性之空洞化）、神經細胞減少與神經膠質纖維增多。不管腦切片或病理解剖檢查，若腦組織病變免疫細胞化學檢查顯示由 PrP 分子所組成類澱粉束（amyloid filaments）的沉積，則可確立診斷，但這種類澱粉堆積只在少於 20% 的病人出現。將來，基因診斷學、生化及定量免疫化學檢查將可以診斷腦組織、脊髓液或血液單核球特別 PrP 蛋白之特異性感染。目前此種檢查在一般臨床實驗室仍無法提供。

臨床診斷的正確率約為 80%，而病理實驗室診斷率略高。這意味著在常規臨床醫療仍有某部份比率的假陽性與假陰性出現，這是在談及庫賈氏病感染管制時，需考慮的事實。

1998 年 2 月 WHO 顧問團對全球庫賈氏病調查、診斷及治療普查研究的報導提供一些診斷標準。建議對傳統型庫賈氏病及新型庫賈氏病診斷標準做進一步更新，因有一些新的檢查與診斷方式及篩檢調查使 " 調查案例的定義 " 可能與 " 臨床診斷標準 " 不同，如普查結果的病例與經醫師診斷的病例診斷要件不同時，此二種型式可能隨時會改變。



腦脊髓液 14-3-3 西方墨點檢查

2~5 為庫賈氏病病人呈陽性

6~9 為非庫賈氏病對照組

← 14-3-3 30 KDa

庫賈氏病(Creutzfeldt-Jakob disease, CJD)病例定義

(依據行政院衛生署疾病管制局之病例定義)

一、臨床及神經病理學之特徵

(一) 散發型、醫源型或遺傳型庫賈氏病：

具下列任一條件

1. 大腦或小腦的皮質或皮質下灰質有海綿樣腦病變。
2. 腦病變伴隨普利昂蛋白免疫反應 (immunoreactivity) (此免疫反應以 plaque、diffuse synaptic and patchy/ perivacuolar types 為主)。

(二) Gerstmann-Straussler-Scheinker disease (GSS)

1. 家族中具有進行性運動失調 (Ataxia) 或失智症，且具有普利昂蛋白質基因突變之家族性顯性遺傳。
2. 多核心普利昂蛋白質斑塊 (multi-centric PrP plaques) 之腦脊髓病變。

(三) 致死性家族性失眠 (Fatal familial insomnia, FFI)

1. 家族中成員有 D178N 普利昂蛋白質基因突變和第 129 密碼子是甲硫胺酸 (Methionine)。
2. 視丘退化症 (thalamic degeneration)，大腦有海綿樣腦病變。

(四) 新型庫賈氏病：

1. 主要特徵

- (1) 大量的 kuru-type 纖維狀的普利昂蛋白斑 (kuru-type fibrillary PrP plaques) 周圍出現空洞，呈現多樣化斑塊 (florid plaque) 海綿樣變化。
 - (2) 大腦及小腦皮層出現很多小的蛋白質斑塊，且與海綿樣變化無關。
 - (3) 大腦及小腦皮層出現無特定形狀之普利昂蛋白沉積物 (PrP deposits)。
2. 免疫細胞化學反應 (immunocytochemistry) 極有助於普利昂蛋白之診斷，雖然在蘇木紫與伊紅染色法 (Hematoxylin-Eosin stain, H&E)、PAS 染色法 (Periodic Acid-Schiff stain) 或 Gallyas 銀染 (Silver stain) 染色

下，明顯可見大量纖維狀的斑塊，然無特定形狀之普利昂蛋白沉積物，最好仍使用免疫細胞化學反應觀察。

3. 其他神經病理學之特徵

- (1) 海綿樣病變最主要出現在基底核（basal ganglia），且神經元（perineuronal）及軸突（periaxonal）附近具有大量之普利昂蛋白沉積物。
- (2) 視丘的星狀膠質細胞顯著增多（astrocytosis），且神經元細胞數目的減少，尤其於背內側核（dorsomedial）、後核（posterior nuclei）及丘腦枕（pulvinar）。
- (3) 大量的普利昂蛋白堆積，分布於小腦皮層，包含分子層（molecular layer）及顆粒層（granular layer），有時於白質亦發現斑塊。
- (4) 於 neuronal 染色下（neuronal staining），橋核（pontine nuclei）可見普利昂蛋白小點。

二、通報定義

進展急速且原因不明之失智症（dementia）並具有下列任一個條件：

（一）具有下列運動系統障礙之一，且少於 3 年者：

1. 不隨意運動（involuntary movement）
2. 肌躍症（myoclonus）
3. 錐體路徵候（Pyramidal signs）
4. 小腦徵候（cerebellar signs）
5. 錐體外徵候（extrapyramidal signs）

（二）家屬中有庫賈氏病例者。

（三）腦電圖有週期性棘波者。

三、疾病分類

■ 散發型庫賈氏病 (Sporadic CJD, sCJD) :

(一) 可能病例：

進行性失智症，然病程少於 2 年，且無腦電圖資料或腦電圖未顯示典型的週期性棘波，並伴隨至少以下二種症狀：

1. 肌躍症 (myoclonus)。
2. 視覺性或小腦性運動失調 (visual or cerebellar ataxia)。
3. 錐體路 / 錐體外路功能異常 (pyramidal/extrapyramidal dysfunction)。
4. 失能性不語症 (akinetic mutism)。

(二) 極可能病例：

具有以下條件：

1. 進行性失智症，且於常規性檢查未被診斷為其他種疾病，並伴隨至少以下二種症狀：
 - (1) 肌躍症 (myoclonus)。
 - (2) 視覺性或小腦性運動失調 (visual or cerebellar ataxia)。
 - (3) 錐體路/錐體外路功能異常 (pyramidal/extrapyramidal dysfunction)。
 - (4) 失能性不語症 (akinetic mutism)。
2. 具有第一項症狀，且符合下列任一個條件：
 - (1) 腦電圖顯示典型的週期性棘波。
 - (2) 腦脊髓液 14-3-3 抗體分析法陽性，且發病 2 年內死亡。

(三) 確定病例：

具有下列任一條件：

1. 神經病理學研判確定。
2. 經免疫細胞化學反應 (immunocytochemistry) 或西方點墨法 (Western blot) 檢驗 (protease-resistant PrP, PrP-res)，發現有不正常的 PrP (protease-resistant PrP, PrP-res)。
3. 出現羊搔癢病相關細纖維 (scrapie-associated fibrils, SAF)。

■ 醫源型庫賈氏病 (Iatrogenically transmitted CJD) :**(一) 可能病例 :**

NA

(二) 極可能病例 :

具有下列任一個條件 :

1. 注射腦下垂體荷爾蒙的個案出現進行性小腦症候群。
2. 符合庫賈氏病極可能病例定義及具有醫療性危險因子暴露史 (如硬腦膜移植)。

(三) 確定病例 :

符合庫賈氏病確定病例定義及具有醫療性危險因子暴露史 (如硬腦膜移植)。

■ 遺傳型庫賈氏病 (Genetic human transmissible spongiform ncephalopathies, Genetic human TSEs)**(一) 可能病例 :**

NA

(二) 極可能病例 :

具有下列任一個條件 :

1. 個案為庫賈氏病之極可能患者，且其一等親中亦有確定或極可能病例。
2. 進行性神經精神方面的異常 (neuropsychiatric disorder)，且具有該疾病特異性的變異。

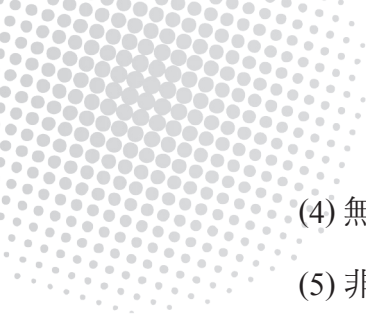
(三) 確定病例 :

符合庫賈氏病確定病例定義並具有特異性的普利昂蛋白質 (prion protein, PrP) 基因突變，且其一等親中亦有遺傳型庫賈氏病之確定或極可能病例。

■ 新型庫賈氏病 (Variant CJD, vCJD) :

1. 具有以下條件 :

- (1) 進行性神經精神異常。
- (2) 病程超過 6 個月。
- (3) 常規性檢查未被診斷為其他種疾病。

- 
- (4) 無醫療性暴露史。
 - (5) 非感染遺傳型傳染性海綿狀腦病 (TSE)。
2. 具有第一項症狀，且伴隨至少以下四種症狀：
 - (1) 顯現焦慮、憂鬱、退縮等精神方面的症狀及其他行為上的改變，並出現神經學上的異常。
 - (2) 持續性的疼痛。
 - (3) 運動失調 (Ataxia)。
 - (4) 肌躍症、舞蹈症或張力不全 (Myoclonus or chorea or dystonia)。
 - (5) 健忘或其他記憶力缺損，且疾病末期出現失智症 (Dementia)。
 3. 具有以下條件：
 - (1) 無腦電圖資料或腦電圖未顯示典型的週期性棘波。
 - (2) 然其核磁共振腦部掃描顯示具丘腦枕 (pulvinar) 雙邊對稱墊狀隆起病徵 (pulvinar sign)。
 4. 扁桃腺切片檢查陽性。
- (一) 可能病例：**
- 符合第一項，且伴隨第二項下五種症狀中至少四種症狀，及符合第三項之(1)項。
- (二) 極可能病例：**
- 具有下列任一條件：
1. 符合新型庫賈氏病第一項，且伴隨第二項其五種症狀中至少四種症狀，及符合第三項。
 2. 符合新型庫賈氏病第一項及第四項。
- (三) 確定病例：**
- 符合新型庫賈氏病第一項之(1)項，且經神經病理學研判為確定病例。

四、檢體採檢送驗事項*

採檢項目	檢體種類	採檢目的	採檢時間	採檢量及規定	送驗方式	注意事項
庫賈氏病	腦脊髓液	庫賈氏病標示蛋白檢測	臨床測定 (EEG、MRI、CT Scan) 疑似時	1. 防漏之無菌試管收集腦脊髓液至少 2 mL。 2. 每管外覆吸水紙，以夾鏈袋密封，再置於檢體筒中。	低溫	1. 請參閱「庫賈氏病及其他人類傳播性海綿樣腦症感染管制與病例通報指引手冊」。 2. 脊髓液採檢步驟請參考疾病管制局防疫檢體採檢手冊第 3.6 節，由醫師採檢。
	抗凝固全血	基因型別檢測	臨床測定 (EEG、MRI、CT Scan) 疑似時	以含抗凝劑 (heparin 或 EDTA) 採血管採集 5-10 mL 血液檢體。		抗凝固全血採檢步驟請參考疾病管制局防疫檢體採檢手冊第 3.2 節。

* 相關採檢資訊請參考疾病管制局防疫檢體採檢手冊。

參考資料：

ANNEX 1 Surveillance case definitions for the classification of human transmissible spongiform encephalopathies, WHO manual for surveillance of human transmissible spongiform Encephalopathies including variant Creutzfeldt-Jakob disease

庫賈氏病與新型庫賈氏病自然病程

賴向榮、徐偉成

自然病程

人類庫賈氏病型別有散發型、遺傳型、醫源型及新型，最常見的為散發型庫賈氏病例，全世界發生率約每年每一百萬人有一個個案，通常影響 55~75 歲的年齡群。此疾病為漸進性神智喪失，很快變成進行式的肢態不穩定、四肢運動遲緩與視力退化、肌肉震顫或其他神經症狀與徵兆，通常合併一種陣發性腦電波。病人經常在疾病末期不說話也不會動，大部份的案例通常從症狀開始至幾個月內即會死亡。病例無論如何皆會致死且至目前為止沒有治療的方法。1996 年 3 月 Lancet 文獻正式的報告新型的庫賈氏病，與傳播性牛海綿樣腦症有高度相關。

傳統型庫賈氏病包括：

- 1、散發型：佔庫賈氏病病例的 85%，發生原因不明。
- 2、遺傳型：佔庫賈氏病病例的 10-15%。
- 3、醫源型：佔少於 5% 的病例，由於各種醫療行為所造成的感染，如外科手術或注射腦下垂體荷爾蒙等。

本病主要發生在老年人，臨床上有快速的痴呆症，多合併肌躍症狀，腦波有典型的短間隔陣發性棘波，核磁共振在基底核或腦皮質於 T2，DWI 及 FLAIR 影像有較高的影像，腦脊髓液中 14-3-3 異常反應，在腦部的解剖上可見到腦組織皮質層空洞化之現象。

傳統型之庫賈氏病其平均年齡在 65 歲，新型的庫賈氏病發生在較年輕的病人，其平均年齡在 29 歲，發病之後，傳統型庫賈氏病約 4.5 個月即死亡，但新型約 14 個月死亡；新型的庫賈氏病在臨床上，早期以憂鬱症狀出現，半數皮膚有變硬的特殊感覺，繼之以行動不協調，不像傳統型有肌躍之症狀，腦波亦無短間隔之陣發性棘波，但腦部解剖可見到很明顯的斑塊（plaque）。

傳統型庫賈氏病與新型庫賈氏病自然病程之比較

綜合以上，傳統型庫賈氏病與新型庫賈氏病自然病程之比較，表列如下：

項 目	傳統型庫賈氏病	新型庫賈氏病
發 生 率	1/100 萬人每年	尚不清楚
原 因	散發型、遺傳型、醫源型	可能與狂牛病有關
發生年齡	平均 65 歲	平均 29 歲
臨床病程	快速失智、肌躍、約 4 個月死亡	憂鬱、快速失智、少肌躍、多不平衡與不協調、約 14 個月死亡
腦 波	典型短間隔之陣發性棘波	無典型短間隔之陣發性棘波
核磁共振	基底核在 T2、DWI 有高密度影像，大腦皮質在 DWI 條件下有 Ribon sign	Pulvinar Sign：在 T2、proton 及 DWI 條件下，丘腦後方 pulvinar 有高造影
腦脊髓液	14 – 3 – 3 protein，可測得普利昂 protein	不詳
腦 解 剖	皮質層有空洞化	有 florid plaque 海綿樣變化

庫賈氏病與其他傳播性海綿樣腦症病人之危險群分類

賴向榮、徐偉成

高危險群病人

本群病人包括：

1. 已證明為庫賈氏病病人。
2. 臨床懷疑有庫賈氏病病人。
3. 遺傳型庫賈氏病及其他傳播性海綿樣腦症家屬，雖無症狀但其 PrP 蛋白有病理性突變者。
4. 遺傳型庫賈氏病及其他傳播性海綿樣腦症家屬，其 PrP 基因表現未確定或不確定者。

低危險性病人

本群病人包括：

1. 診斷未確定之進行性神經系統疾病病人，不管有否失智之狀態。
2. 有明顯的遺傳型未確定診斷失智症 / 神經疾病之家屬成員。
3. 接受人類腦下垂體激素治療者（包括生長荷爾蒙及性激素）。
4. 硬腦膜移植或曾接受穿透硬腦膜神經外科手術之病人。

對於已被證實或懷疑為庫賈氏病的病人其危險性是最高的，他們通常必須用特殊的防護措施去處理。本指引皆適用已被確認或懷疑為庫賈氏病病人，除非有特別提到，否則對於確認或懷疑庫賈氏病案例之間並沒有任何差別。

然而，"有可能發生庫賈氏病的人"的觀念，對於感染管制是有幫助的。下列這些被視為可能會發生庫賈氏病危險性的人，括號的數字為經由一些傳播途徑所得到庫賈氏病的案例：

- 接受硬腦膜移植（136 例）。
- 從屍體中取腦下垂體荷爾蒙的接受者，尤其是從人類的屍體中生產的生長激素



(170 例)。

- 角膜移植 (3 例：確定 1 例；非常可能 1 例；可能 1 例)。
- 接受神經外科手術的人 (6 例)。
- 遺傳性庫賈氏病家族的成員 (5-10% TSE 是可遺傳的)。

庫賈氏病之傳播途徑

賴向榮、呂建榮

傳播途徑

庫賈氏病具有傳染性。然而，不同的傳播途徑，會造成不同的感染力。由動物實驗得知，對於易受感染的物種，若直接在腦內接種，則只需低劑量的傳染物質，就可能有近 100% 的感染率。然而，若使用其他的方式（如皮下、結膜接種或經口投予等周邊傳播途徑），即使是高劑量接種，也僅能產生低傳染率。尤其是經口傳染特別無效，除非口腔黏膜受損，否則不會經口傳染。實驗證明，若由周邊傳染性接種，會先經脾臟複製感染力，而後蔓延到中樞神經系統。由此推測，庫賈氏病之傳播，應有回溯性及經神經節的傳染蔓延機轉。在各種組織的傳染力，請參考後面的章節。

垂直與水平傳播

由於庫賈氏病相當罕見，因而很難做精確的流行病學研究。但是經由對巴布亞紐幾內亞原住民發生的海綿樣腦症 Kuru 的研究，得知垂直感染不會發生。但是羊所發生的海綿樣腦症－搔癢症（scrapie）已被證實可經由胎盤感染，因而建議病人的胎盤不得被用來做生物製劑之用。

醫源型傳播

醫源型感染曾發生於角膜移植、硬腦膜移植、神經外科器械及受污染的腦下垂體製劑。有些研究者證實，血液有感染力或會出現異常的 PrP 分子，因而血液被視為具有潛在性的感染力。不過流行病學上尚未有任何事實證明輸血會造成傳統型（散發型及遺傳型）庫賈氏病傳播，但已有文獻報告輸血與新型庫賈氏病有關。

職業型傳播

曾經暴露在動物海綿樣腦症的醫療衛生人員或農夫，被報告發生庫賈氏病，但是不具統計學上的意義。

動物傳播

至今仍無法以直接的接種實驗，來證明搔癢症或其他動物的海綿樣腦症會直接傳染給人類，但若以公共衛生與感染管制的觀點來看，不可忽視這個可能性。羊搔癢症發生在歐洲與北美洲，牛傳播性海綿樣腦症（狂牛病）發生在英國、歐洲其他國家、日本、加拿大與美國。至今，在台灣沒有發生動物疾病。但需注意食用來自疫區的牛肉製品。

庫賈氏病環境影響因子

陳順勝

土壤中感染性普利昂蛋白質的風險

造成羊搔癢症的感染性普利昂蛋白質，存在於天然環境中，而且會保持生體利用性及對生物的影響和傳染性至少 16 年⁽⁷⁾。與土壤顆粒結合的感染性普利昂蛋白質可維持在土壤表面，從而提高與動物接觸的機會⁽⁸⁻¹⁰⁾。普利昂蛋白質吸附在某些類型的土壤顆粒，會增強經口傳染動物造成動物的普利昂腦病變⁽¹¹⁾。

土壤與感染性普利昂蛋白質的互動關係與解決方法

錳會增強普利昂蛋白在土壤生存及細胞被傳染的機會⁽¹²⁾。銀 / 鋇 / 鉍等可把動能轉變電能晶體，為普利昂蛋白質腦病之傳染物質⁽¹³⁾。與錳不同的，土壤中的氧化錳礦可以降低普利昂蛋白質之致病活性⁽¹⁴⁾。目前可以評估各種清潔處方，清除普利昂蛋白質效性，並可作客觀定量比較各種清潔處方之效率⁽¹⁵⁾。

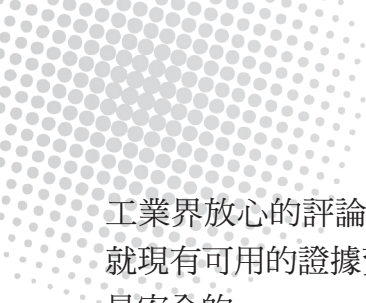
從動物普利昂疾病流行區水中耐蛋白酶普利昂蛋白之檢測

普利昂可能進入水源區域，特別是動物廢料內的普利昂。但過去沒有分析資料，足以證明水中含有普利昂。英國或歐盟也沒有特定法規制定水中普利昂的處理準則。近年來，歐洲對動物普利昂疾病流行區的研究，利用 sPMCA 對水中所含耐蛋白酶普利昂蛋白之檢測資料得知，在環境中的水含有低量持久性和積累的普利昂蛋白質，若累積下來可能是動物普利昂疾病傳播的來源之一⁽¹⁶⁾。

乳製品之風險因子

2005 年之前，歐盟與世界衛生組織把牛奶、初乳與乳腺的組織歸類為無法偵測出感染力的類別，排除了取自動物奶品二次污染的可能性。鑒於當時的科學知識，和不論任何地域起源，只要牛奶源自相同的條件收集，食用健康動物奶和奶品（例如乳鐵蛋白、乳糖），被認為不會有任何普利昂蛋白污染的危險，所以牛奶和牛奶衍生物對狂牛病的風險在當時被認為是可以忽略的。

1998 年，在美國海綿樣腦症諮詢委員處促成食品標準局開展為期三年研究，調查狂牛病和牛奶之間有無聯繫之研究調查，他們很小心的強調這純粹是一項預防措施，而後表明牛奶是安全的。1998 年 4 月，重申其對牛奶的信心。隨後世界衛生組織已公開表示，牛奶及乳製品被視為安全，甚至在狂牛病發病率高的國家亦然。從動物發現，沒有證據牛奶可傳播這種疾病給人類引起該腦病。研究顯示牛奶沒有狂牛病傳染性。乳品



工業界放心的評論並無證據顯示可通過牛奶傳播狂牛病。1997年3月獸醫科學委員會就現有可用的證據資料完成風險評估，聲稱任何種類的牛奶和乳製品，相對於狂牛病都是安全的。

於2007年之研究顯示，中樞神經系統中普立昂蛋白的累積會導致傳染性海綿樣腦症，且變性蛋白存在於體液和血液亦有感染可能。因低濃度的蛋白質和其長的潛伏時間，使與人類感染傳播的風險流行病學研究分析變得複雜。這種情況，特別是食品與製藥工業是不理想的，因為很難開發敏感的檢驗工具。但是2007年瑞士科學家團隊，首先發表開發了一個吸附基質，Alicon PrioTrapH，對普立昂病蛋白有特異性與高親和力，可以用來偵測出人奶、牛奶與羊奶內的普立昂病蛋白之合成前生物 PrPC（這是大寫的 C 與正常普立昂之 PrP^c 小寫 c 不同，後者是指正常神經細胞之普立昂蛋白，前者是一長致病普立昂蛋白）。PrPC 的絕對量隨著不同物種而不同（從羊之 mg/L 到人奶之 ng/L）。在奶粉與現成牛奶中也可以找到，甚至超高溫度處理後，PrPC 濃度僅部分減少。最近一項研究顯示，羊搔癢症病羊，發生乳腺炎時，可發現羊奶內有普立昂病蛋白，意味著可能性該羊奶成為對其他動物的普立昂疾病之感染源。

2007年這項研究突顯牛奶狂牛病的風險；瑞士科學家已首次在牛、人、及各類羊奶偵測到普立昂蛋白的存在，顯示狂牛病透過牛奶中的蛋白可能把這種疾病傳給人類，使人們了解乳製品分析的必要性。2009年英國科學家，利用 sPMCA 放大法，對曾暴露羊搔癢症病羊之健康乳牛生產的牛奶內，發現異常普立昂蛋白。奶粉是否有傳染新型庫賈氏病或狂牛病的疑慮，已隨著開發出牛奶敏感的普立昂蛋白檢驗工具，這方面的研究似已突顯牛奶在狂牛病的風險。未來，各國對於狂牛病疫區乳品安全的要求將更為嚴格。

庫賈氏病人及其他人類傳播性海綿樣腦症組織體液之感染力評測

賴向榮、呂建榮

組織體液之感染力評測

■ 高感染性：

腦、脊髓、視網膜、視神經、脊髓神經節、三叉神經節、腦下垂體及硬腦膜等，這些組織具有最高的感染性，對病人的這些組織，需做最高感染防範及消毒。

■ 低感染性：

周圍神經、自主神經結、脾、淋巴結、扁桃腺、胸線、空腸、迴腸、闌尾、結腸 / 盲腸、直腸、胎盤、卵巢、子宮、皮膚、肺、肝、腎、腎上腺、骨骼肌、血管、鼻黏膜、眼角膜、腦脊髓液及血液等。這些組織屬低度感染性，但在處理高危險群病人的這些組織時，仍需做最高度感染防範。

■ 未偵測到感染性：

睪丸、前列腺 / 副睪 / 精囊、精液、胎盤組織液、骨骼、肌腱、牙齦組織、牙髓、氣管、甲狀腺、臍帶血、汗液、淚液及鼻黏液等。這些組織未偵測到感染性，其中牙齒與牙齦雖未偵測到感染性，但仍建議比照處理感染源的方式處理。由於某些牙科處置會接觸血液及血管組織，故應被視為具有潛在危險性，特別是為高危險群病人進行牙科治療。

■ 骨髓、白血球及血清

血液應被視為具感染性，特別是高危險群病人的血液。在流行病學上尚未有任何事實證明輸血會造成傳統型庫賈氏病的傳播，但已有文獻報告顯示輸血與新型庫賈氏病感染有關。

■ 淚液、唾液、痰、大小便、精液及其他體液與牛奶

這些體液未被報告具感染力。但是對於高危險群病人的體外體液，建議將之視為具潛在感染性。

未有事實證明可經皮膚及毛髮傳染傳統型（如散發型等）庫賈氏病，因而依一般感染防範即可。但是對於高危險群病人的開放性傷口，如褥瘡、擦傷、刮傷等，則建議以最高度感染防範。已有文獻報告，新型庫賈氏病的病理組織中，其皮膚亦可發現致病的 PrP^{sc}。

■ 心臟、骨骼肌、軟骨組織、結締組織、脂肪組織、子宮及卵巢

這些組織屬低感染力或未有感染報告。然而，在處理這些組織過程中，會遭血液污染，故對高危險群病人的這些組織，仍應做高度感染力防範。

人體組織感染性的分類⁽¹⁹⁾

感染的分類	組織、分泌物及排泄物
高感染性	— 腦、脊髓、視網膜、視神經、脊髓神經節、三叉神經節、腦下垂體及硬腦膜。
低感染性	— 周圍神經、自主神經結、脾、淋巴結、扁桃腺、胸線、空腸、迴腸、闌尾、結腸/盲腸、直腸、胎盤、卵巢、子宮、皮膚、肺、肝、腎、腎上腺、骨骼肌、血管、鼻黏膜、眼角膜、腦脊髓液及血液等。
沒有偵測到感染性	— 睪丸、前列腺/副睪/精囊、精液、胎盤組織液、骨骼、肌腱、牙齦組織、牙髓、氣管、甲狀腺、初乳、臍帶血、汗液、淚液及鼻黏液。

新型庫賈氏病 (vCJD) 與食品衛生之關連

李淑慧

一、牛海綿樣腦症 (BSE) 與新型庫賈氏病 (vCJD) 之關連

(一) 牛海綿樣腦症 (Bovine Spongiform Encephalopathy; BSE)

牛海綿樣腦症 (Bovine Spongiform Encephalopathy; BSE)，俗稱狂牛病，是一種牛隻致死性的傳染性神經退行性疾病 (neurodegenerative disease)。其病原非細菌非病毒，而是一種變性蛋白質，目前無法歸屬為任何傳統分類的病原及項目，該病原不具核酸，由諾貝爾獎得主 Prusiner 命名為普利昂 (Prion，簡稱 PrP)。PrP 有兩種異構物，其中正常的 PrP 存在於所有脊椎動物的細胞內，稱為細胞型 (cellular) PrP，簡稱為 PrP^c，在海綿狀腦病的腦部組織中所發現的變異型 PrP 因為類似搔癢症 (Scrapie) 所見的 PrP，則簡寫為 PrP^{sc}。

PrP^{sc} 對熱、紫外線、輻射照射及消毒劑均有很強的抵抗力，以一般常用的物理、化學方法並無法破壞 PrP^{sc}。病原多堆積聚集於腦脊髓組織、內臟及骨髓等處。且本病的特徵是無症狀的長潛伏期，一旦症狀出現可以持續幾天到幾個月，因此增加本病防治的困難度。

自 1980 年英國爆發 BSE 後，造成養牛產業及相關畜產加工業慘痛損失，全世界始警覺到本病的危害性。經追蹤調查後發現英國牛隻感染 BSE 是經由食用含 PrP^{sc} 肉骨粉之飼料，其肉骨粉係利用羊、牛、豬以及雞隻屍體以加工製成，一般傳染性病原雖遭高溫消滅，但 PrP^{sc} 卻不受影響，尤其是英國為因應能源危機，將製做肉骨粉的流程簡化，造成高量 PrP^{sc} 存於肉骨粉中，造成食入污染飼料之牛隻感染。

(二) 新型庫賈氏病 (variant CJD, vCJD)

1996 年 3 月，任職於英國愛丁堡 CJD 國家監控小組的 Robert Will、James Ironside 與 Jeanne Bell 提出報告說，有 11 名英國青少年死於新型庫賈氏症 (vCJD)，這些年輕患者腦子裡 PrP^{sc} 的沉積模式與典型 CJD 病人明顯不同，研究人員至此始重視並懷疑本病對人體健康可能造成的危害，感染的牛隻若未妥善處理而流入食物鏈或飼料鏈成了人類食物或其他牛隻的飼料，BSE 便可能危及人體健康或擴及整個牛畜業。

目前已知人的 vCJD 是由 BSE 所引起的，英國至 2012 年 4 月止已有 176 個 vCJD 的病例。依據統計分析結果顯示病例數已隨著時間逐漸減少，

但是未來會出現多少病例目前仍無法確定，因為至今仍存在著許多的未知，例如潛伏期時間長短等問題。

歐洲其他國家對於新型庫賈氏症的發生也相當疑慮，所以歐盟在 1993 年開始經費支持建立庫賈氏症監測系統，除了歐盟國家參與之外，另外包括加拿大、澳洲、挪威、冰島、以色列和瑞士等國家也陸續參與監測。目前全球共有 12 個國家合計報告了 227 個新型庫賈氏病病例，包括：英國 (176)、法國 (27)、愛爾蘭 (4)、美國 (3)、加拿大 (2)、義大利 (2)、葡萄牙 (2)、日本 (1)、荷蘭 (3)、沙烏地阿拉伯 (1)、西班牙 (5)、台灣 (1)；其中法國 (1)、愛爾蘭 (2)、美國 (2)、加拿大 (1)、日本 (1) 及我國之個案，皆可能因有英國之居住史，而暴露到牛海綿樣腦症致病原。

除了曾居住於英國的危險因子之外，vCJD 重要的危險因子還包括年紀較輕（平均死亡年齡為 29 歲）以及第 20 對染色體上第 129 個遺傳密碼為甲硫胺酸同質合子（methionine homozygosity, M-M）的基因。根據研究推測基因的變異也可能會影響到潛伏期的長短，而且除了甲硫胺酸同質合子之外的基因型也可能存在，例如甲硫胺酸－纈胺酸（methionine-valine, M-V）異質合子或纈胺酸同質合子（valine homozygosity, V-V）。

最近科學家證實 vCJD 輸血造成人與人之間的傳染，所以 vCJD 風險也相對地提高。為了降低 vCJD 的二次傳播風險，許多國家皆有相關的因應措施。vCJD 為第一個由動物傳染給人類的普利昂疾病，所以引起許多經濟與政治的議題。雖然人類的普利昂疾病相對於其他神經性疾病而言是相當罕見的，但是多年來仍無法瞭解 BSE 傳播給人之間複雜的致病機制。

除上敘兩種疾病：vCJD 與 BSE，另外還有山羊及綿羊的搔癢症（Scrapie）、鹿的慢性消耗症（Chronic Wasting Disease）等疾病，這些會造成人與動物漸進性中樞神經系統的疾病被統稱為傳播性海綿狀腦病（Transmissible spongiform encephalopathies；TSEs）。TSE 疾病的病因皆與變異型普利昂有關，因此又被稱為普利昂疾病（Prion Disease）。

二、TSE 與食品衛生之關連

（一）綿羊搔癢症

動物的 TSE 疾病中，最早被發現的是綿羊及山羊的搔癢症。普利昂是造成綿羊搔癢症的病原，根據學者的研究發現：它能夠存活於環境中長達數年之久。動物會經由接觸污染的放牧場而被感染。而牛海綿樣腦症及鹿的慢性消耗病的病原是否同樣對環境有這麼強的抵抗性，目前還不甚清楚。

綿羊搔癢症感染會使綿羊成群的死去，是一種高度傳染性疾病。普

利昂會摧毀罹病綿羊的大腦造成空洞化，使綿羊失去方向感並且劇烈的搔癢，把大量的毛搔抓下來，最後造成動物的死亡。

綿羊搔癢症非常難以控制，當一個牧場受到此病的侵襲，即使經過徹底的消毒並空下畜舍，數個月或是數年之後再飼養依然會爆發疾病。本病除了經由直接接觸傳染之外，還會經由環境傳播嗎？普利昂由罹病動物的唾液或糞便排出後，究竟還能在環境中存活多久？為了瞭解這些疑問，科學家將綿羊搔癢症病原與土壤混合，發現在 29 個月之後，也就是超過兩年的時間，病原依然能夠從土壤中被分離出來。而這些存在土壤中的病原甚至變得更具有感染力，能夠縮短搔癢症固有的潛伏期，在非常短的時間內再度爆發開來。研究的結果顯示當一個牧場曾經發生過此病，即使間隔很久，重新恢復飼養仍然具有很高的風險。受汙染的水源也可能傳播本病，但是機率較低。此外，人並不會感染綿羊搔癢症。

(二) 鹿的慢性消耗病

鹿的慢性消耗病，它與牛海綿樣腦症及綿羊搔癢症同樣是由普利昂所造成，但是主要發生在鹿。在北美，普里昂造成愈來愈多的動物生病。究竟牛海綿樣腦症以及鹿慢性消耗病是否同樣具有如此強的抵抗力，能夠存在環境中多年仍具有感染力，亟待進一步研究證實。

(三) 食品衛生

英國發現狂牛症後，陸續有愛爾蘭、法國、瑞士、葡萄牙、荷蘭、比利時、德國、日本、美國、加拿大、以色列、瑞典等 25 個國家也同樣出現病例。加拿大與美國分別於 2003 年 5 月及 12 月證實有病例發生。美國於 2005 年檢出首例 BSE，2006 年檢出第 2 例，2012 年 4 月復檢出 1 例。因為發現 BSE 而造成的財務損失主要來自牛肉輸出的下降，每年約喪失 30 億美元的牛肉輸出市場。

加拿大迄今已發現 20 個病例（包含美國 2003 年檢出 1 例加拿大進口牛隻病例），於 2006 年 1 月所證實的第 4 例狂牛病病例，據調查該病牛為 2000 年出生，而加拿大於 1997 年即已施行飼料禁令（feed ban），為何在禁令實施 3 年後出生的牛仍感染本病，引起多方關注。又瑞典為歐盟評定其 BSE 地理風險（Geographical Risk of Bovine Spongiform Encephalopathy, GRB）為第二級，即未必發生但不排除（unlikely but not excluded），除此亦於 2006 年 3 月 4 日證實發生第一例的狂牛病病例。

因此突顯防範本病之各項政策與措施，除需檢視其是否完備，其落實度更值得重視。雖然目前已有證據證實人類 vCJD 的病原與牛隻的 BSE 病原是相同的，但是針對含有致病原的牛肉食品是如何感染到人類，目前尚無定論。不過，利用目前的生物分析技術（bioassays），將 BSE 致病原經餵食實驗證實，已經在實驗鼠之大腦、脊髓、視網膜，淋巴組織、背部根

神經節（位於背側脊椎附近的神經組織）、迴腸遠端和牛的骨髓中都可以檢測到 BSE 病原。除牛之外，綿羊是對經由餵食 BSE 致病原實驗最敏感的動物。因此，在各地方的綿羊和山羊當曾經暴露在 BSE 致病原污染的食物後，其帶有 BSE 致病原的潛在風險便會持續存在於羊群中，就算遭污染的食物或是其他致病因子已被移除，但是在羊群中 BSE 病原仍有可能以未被證實的方式持續感染，例如以哺乳方式傳染等，都是 BSE 致病原傳播與存在的危險因子。

1999 年 12 月，世界衛生組織發表報告，鼓勵各國重視與處理與 BSE 致命原有關的綿羊及山羊的風險評估。2000 年 8 月英國調查了國內的綿羊農場，依報告數據顯示，在羊群中 BSE 致病原並未如牛隻般的高風險。目前一般人類常見食物中，牛肉及牛肉相關製品是理論上 BSE 致命原傳播最重要的媒介。

（四）防範措施

我國為了防範本病入侵，確保國民健康及畜牧產業之永續發展，具體的相關防範措施，包括：

1. 加強檢疫：公告疫區並禁止該疫區相關動物及其產品進口（包括牛、羊、肉骨粉、肉粉、骨粉、禽肉粉、血粉、動物飼料用油脂、動物飼料用油渣、牛羊之胚、血清等），並防杜疫區產品經非疫區轉口輸入。
2. 加強防範走私：積極查緝走私動物及其產品、加強機場及港口臨場檢疫驗證工作、設置檢舉走私專線及檢舉信箱、銷毀走私進口之動物及其產品。
3. 加強國內監測工作之執行：依據世界動物衛生組織之監測方法，派員赴國外研習診斷技術，建立本病標準診斷流程與實驗室診斷技術，包括組織病理學診斷、免疫組織化學染色法、西方免疫墨點法及酵素連結免疫吸附分析法等，並自 1998 年起持續進行本病之監控計畫，針對國內兩歲以上有神經症狀、高齡淘汰、衰弱病死等牛隻進行監測，至 2011 年為止共檢查 7,138 頭，檢查結果皆為陰性，可證實我國仍為該病之非疫國。
4. 加強反芻獸飼料之使用管制及其宣導：禁止反芻動物殘體所製之肉骨粉使用至反芻動物配合飼料，禁止反芻動物餵飼動物性來源之肉骨粉、肉粉、骨粉、血粉及禽肉粉，並禁止使用疫區國家反芻動物來源原料製造動物用生物藥品，並加強相關之教育宣導。
5. 要降低經由食物感染到 vCJD 的風險，到歐洲旅遊或是其他 BSE 疫區，首先要避免食用來歷不明牛肉及相關製品或是選擇由非疫區進口的牛肉食品，例如選用去骨牛肉等，都可以有效的減低經由食物感染到 BSE 致病原的風險。

三、綜論

有了這些 BSE 致病原與食品衛生的基本概念，並小心的選食牛肉製品，便不需要過度擔心 BSE 致病原的感染與危險。至於牛奶與相關的食品至今為止尚未被證實有 BSE 致病原存在與傳播風險，因此 OIE 於 2006 年修訂之陸生動物衛生法典中，敘明牛奶與相關奶製品可以放心食用，去骨牛肉亦不需受非疫國之限制，國際間可自由貿易。有關經由食品感染 vCJD 的風險，未來各國際相關組織仍會依據最新掌握研究資訊進行風險建議之修訂。

普利昂疾病之發現顛覆傳統生命繁衍所依循之孟德爾定律，一個僅由 142 個胺基酸組成之蛋白質小粒子，不具核酸但卻能繁衍下一代，具增殖及感染力，此可怕的小東西其致病性之產生，居然是由正常組織所擁有之細胞表面蛋白質些微立體結構之改變所造成，此異構後之變種蛋白質 PrP^{sc} 居然無法用一般處理傳染性病原之方法將其消滅，許多實驗直接或間接證明，攝入高濃度 PrP^{sc} 會導致人類或動物感染 TSEs，而經由醫療行為感染 TSEs 更是需正視之問題。

狂牛症的起因似乎與人類違反自然法則有關，人類為了一己之私，原本只吃草的牛隻改以動物性飼料餵食所造成的。這也引發人們對另一項科技產物基因修改 (genetically modified) 食品安全性的關注。往後食品安全將會成為已開發國家政府的關注焦點。另外，從統計資料顯示，雖然感染狂牛症的牛隻數量近幾年已經減少，但其他種類的動物之病例數目卻持續增加。一旦其他的食用動物也爆發類似疫情，恐會造成新的衝擊。

TSEs 之病原對傳統標準之消毒方法具有相當的抵抗力，完全有效的消毒方法有：132°C 滅菌 4.5 小時之高壓滅菌、1N NaOH 浸泡合併 121°C 滅菌 90 分鐘，以及含氯 20,000 ppm 次氯酸鈉溶液浸泡 1 小時等。這些方法即使應用於屠宰器具的消毒都十分困難，遑論要將其應用於供人食用的畜產品上。另有學者研究發現，若單獨使用加熱方式，欲將含搔癢症病原的動物腦組織內的 PrP^{sc} 去活性的溫度接近 600°C，遠超過一般烹煮食物的溫度條件。因此要避免感染 TSE 最好的辦法還是在源頭的管控。

探討台灣狂牛病發生之風險，所幸行政院農業委員會早有警覺性，早於八十六年就禁止國內反芻動物肉骨粉回飼反芻動物，並禁止有 BSE 發生國家之畜產品輸入，但台灣畜產品走私則會增加本病發生之風險，行政院農業委員會家畜衛生試驗所依 OIE 規定進行國內牛海綿樣腦症之監測，以組織病理學、免疫酵素吸附法及西方墨點轉漬法來偵測之，結果皆無發現牛海綿樣腦症之疑似病例。值得慶幸的是，台灣至今仍為世界動物衛生組織認定之牛海綿樣腦症風險已控制之國家。

庫賈氏病致病原消毒方法

鄧樂明

通常傳播性海綿樣腦症 (Transmissible spongiform encephalopathy, TSE) PrP^{Sc} 蛋白 (普利昂蛋白) 對一般的消毒或滅菌方法非常有抗性，無論是物理性或化學性的方法皆然。一般的化學消毒方法，並無法完全消除普利昂蛋白的感染性。消毒的有效性受組織的特性及物理性影響而有所不同。

庫賈氏病的消毒過程

將污染的器械及材料以高溫焚化處理是消除普利昂蛋白最安全有效的方法，保證沒有殘存感染性的危險，建議採用此方法處理受污染的器械及材料 (尤其曾經接觸腦部、脊髓等高感染性組織者)，可以完全阻斷普利昂蛋白感染的風險。器械及材料如果必須重複使用，則應經由特定條件的高壓蒸氣消毒流程或化學消毒法處理，以去除普利昂蛋白的感染力。器械在消毒之前一定要保持濕潤，在器具表面上沾粘的顆粒應先使用機械式清潔去除，減少吸附的殘留物，提高消毒的成效。

世界衛生組織 (WHO) 「人類傳播性海綿樣腦症 (含新型庫賈氏病) 監測手冊」所建議有效的普利昂蛋白消毒方法如下。這些方法是依據國際間研究文獻所訂出，其次序由強遞減，未來若有提出更可靠的消毒措施，將再配合修正。

1. 焚化

- (1) 所有可拋棄式的器械、材料及廢棄物。
- (2) 若器械暴露於高感染組織，此方法較好。

2. 化學消毒 / 高壓蒸氣消毒法處理耐熱性的器械

- (1) 浸泡於 1N NaOH 或含氯 20,000ppm NaOCl 漂白水 (Sodium hypochlorite；次氯酸鈉；市售家用含氯漂白水成分為 5~6% 次氯酸鈉溶液，未稀釋的原液即可達到所要的工作濃度) 1 小時；將器械沖洗，移至水中；於重力式高壓蒸氣滅菌鍋加熱 121°C，1 小時；移出後，進行清潔沖洗，再經一次常規滅菌處理。

※5~6% 次氯酸鈉溶液之有效氯含量約達 25,000ppm~30,000ppm，因市售家用含氯漂白水長期儲存後，其有效氯濃度會下降，建議原液不必稀釋直接使用，以確保消毒效力。

- (2) 浸泡 1N NaOH 或含氯 20,000ppm NaOCl 漂白水 1 小時；用水沖洗後移至未加蓋的盤子，置於重力式高壓蒸氣滅菌鍋 (121°C) 或抽真空式高壓蒸氣滅菌鍋 (pre-vacuum steam sterilizer, 134°C)，1 小時；移出後，進行清潔沖洗，再經一次常規

滅菌處理。

- (3) 在一般大氣壓下，將器械浸泡於 1N NaOH 強鹼溶液中，煮沸 10 分鐘；移出後，進行清潔沖洗，再經一次常規滅菌處理。
- (4) 在室溫下浸泡含氯 20,000ppm NaOCl 漂白水 1 小時；移出後，進行清潔沖洗，再經一次常規滅菌處理。

3. 利用化學消毒法於器材表面及不耐熱的器械

- (1) 浸泡 1N NaOH 或稀釋的含氯 20,000ppm NaOCl 漂白水，至少 1 小時，抹乾後沖水。
- (2) 假使器材表面不能耐 1N NaOH 或含氯 20,000ppm NaOCl 漂白水處理時，經由徹底清潔及使用較低濃度 NaOH 或 NaOCl 沖洗，雖然仍有部分的消毒效果，但為了避免後續醫源性感染之疑慮，針對該類既不耐熱又無法接受化學消毒的器械，仍以封存停用或拋棄為宜。

4. 化學消毒 / 高壓蒸氣消毒法處理乾的物品

- (1) 一些物品可承受 1N NaOH 或含氯 20,000ppm NaOCl 漂白水處理時，應事先浸泡 1 小時，並沖洗乾淨後，再用抽真空式高壓蒸氣滅菌鍋消毒，溫度高於 121°C 以上，1 小時。
- (2) 較大的物品無法耐受 1N NaOH 或含氯 20,000ppm NaOCl 漂白水處理時，可置於抽真空式高壓蒸氣滅菌鍋 134°C，1 小時。

※ 常用高壓蒸氣滅菌鍋種類

- (1) 重力式高壓蒸氣滅菌鍋 (gravity displacement steam sterilizer)：灌入的空氣慢慢會被蒸氣所取代，蒸氣是從滅菌鍋下方的囊往上沖。被設計做為一般的消毒使用，可消毒溶液及器械。
- (2) 抽真空式高壓蒸氣滅菌鍋 (pre-vacuum steam sterilizer)：空氣利用真空抽除後再用蒸氣取代；可消毒已乾淨的器材、罩袍、鋪巾、毛巾、其他乾的物品及手術室用品；但不能做液體的消毒。

5. 危險性物質的注意事項

在所有的情況下，危險物質的規則都須遵循。

※ 人員的防護詳見第 8 點。

(1) NaOH (Sodium Hydroxide)

操作人員必須熟悉且遵從使用 NaOH 的安全規定 (工研院工安衛中心「NaOH」之物質安全資料表如附件)，1N NaOH 即 40g 的 NaOH 溶於 1 升的水中。1N NaOH 易與空氣中的 CO₂ 反應形成碳酸鹽物，1N NaOH 被中和後，

其消毒能力即減弱。10N NaOH 不吸收 CO₂，因此每次使用時可直接用乾的結晶體去泡製，或使用 10N 的 NaOH 貯存液稀釋為 1N NaOH。

原則上，NaOH 並不會侵蝕不銹鋼，但有些不銹鋼的結構仍可能被侵蝕（包括一些手術器械）。建議使用前可先測試樣本或詢問製造廠商，確認無疑慮後再進行大量同類器械的消毒。1N NaOH 可能侵蝕玻璃與鋁製品，並不適於該類器械的消毒。

(2) NaOCl (Sodium hypochlorite)

NaOCl 經常作為漂白水使用，家庭用或工業用的漂白水濃度各有不同，不同的國家也有不同的濃度。含氯 20,000ppm NaOCl 漂白水可使用於普利昂蛋白器械與環境消毒。國內市售家用含氯漂白水成分為 5~6% 次氯酸鈉溶液，未稀釋的原液即可達到普利昂蛋白消毒所需要的工作濃度。

1N NaOH 可侵蝕玻璃與鋁製品，而含氯 20,000ppm NaOCl 漂白水不會侵蝕玻璃或鋁製品，但同樣能作為普利昂蛋白的消毒使用，但 NaOCl 對於不銹鋼與高壓蒸氣滅菌鍋都有傷害（不像 NaOH 沒有傷害），尤其在高熱環境下。如果使用含氯 20,000ppm NaOCl 漂白水來浸泡器械消毒，在這些器械移置於高壓蒸氣滅菌鍋前，一定要將表面完全沖洗乾淨。

6. 器械的消毒

假使器械可能被已知庫賈氏病病人高感染性組織所污染，這些器械如果將重複使用於其他病患，一定要採取最高等級的消毒措施，以降低醫源性感染的風險。重複使用的外科器械在消毒以前可先用機械式清潔，機械式洗滌可減少其生物性殘留，並保護器械不受沾粘物質（如血液及組織等）的傷害。

器械在消毒前亦可使用吸水紙或布類進行擦拭（可配合 1N NaOH 或含氯 20,000ppm NaOCl 漂白水使用，提高清潔效果），以減少污染物殘留，相關清潔物品必須視為感染性生物醫療廢棄物，並送焚化程序處理。

重複使用之器械可使用二種或更多種不同消毒的方法。而使用 1N NaOH 加熱煮沸之熱鹼性水解進行處理，可減低生物性大分子連結到次單位上，此方式同時具有清潔及消毒的效果。

針對複雜且昂貴的器材，如心臟內監視的儀器、光纖內視鏡或顯微鏡等，應事先將這些疑似遭受污染的器械打包或用可丟棄的袋子套上，並依器械對於物理及化學消毒的耐受性，採用最有效的方法進行消毒。器械與病人組織接觸之組成零件對於消毒方法之耐受性應先向製造商進行瞭解，或依製造商之建議方法進行消毒。必要時可針對儀器進行部分拆解（如：鑽子、鑽頭或管路等），分別採取不同的消毒措施（如 1N NaOH 或高壓蒸氣消毒等），完全無法耐受任何消毒方法之零件，仍以丟棄為宜，避免醫源性傳播的風險。

7. 工作檯面、環境的消毒與廢棄物處理

雖然未發現因環境暴露而感染的案例，但因普利昂蛋白的感染性可在工作檯面上持續很長的時間，受污染的檯面需使用 1N NaOH 或含氯 20,000ppm NaOCl 漂白水浸潤一小時，再用水清洗，進行化學消毒，以免持續累積污染性。而工作檯面如能先覆蓋拋棄式的抗污紙（尤其已知無法以 1N NaOH 或含氯 20,000ppm NaOCl 漂白水消毒的檯面，更應作好事先防範），以避免環境污染。

可使用 1N NaOH 或含氯 20,000ppm NaOCl 漂白水作為環境清潔所用的液體。清潔用具或方法，須特別挑選，儘量避免使用會產生噴濺、震動及水泡的器具。所使用的刷子、擦洗用品和其他拆解受污染器械的工具應選用可丟棄式的或能承受以「庫賈氏病的消毒過程」的處理。在清潔完成之後，所有固體的廢棄物，包括可拋棄式清潔的材料應收集後消毒，建議採用焚化法處理。

8. 人員在消毒過程的防護

所有參與普利昂蛋白污染器械處理或環境消毒的人員，都應穿著拋棄式的防護性衣物、橡膠手套、口罩、護目鏡或眼鏡，並熟悉基本的防護措施，而處理污染器械及運送的清潔人員都應儘量減少。

化學消毒所使用的 1N NaOH 或含氯 20,000ppm NaOCl 漂白水都具有危險性，使用時應特別注意防護措施。NaOH 在室溫下即具有腐蝕作用，如果皮膚、黏膜或衣服受到沾染，應立即予以移除，並用水徹底沖洗，以減少傷害。高熱的 NaOH 液體對於蛋白質是非常具有水解破壞性的（這也可以解釋為何受普利昂蛋白污染的器械只要在 NaOH 液體中煮沸 10 分鐘，即可達到有效的消毒），因此盛裝熱 NaOH 液體的容器與器械必須等待冷卻後再處理，以降低危險性。

NaOCl 溶液可持續釋放出氯離子，故必須使用密封容器盛裝且避光貯存。因氯可能造成呼吸道傷害，因此使用 NaOCl 溶液進行器械消毒時，必須在通風良好或隔離的空間進行。為避免傷害皮膚，使用時務必配戴橡膠手套保護。

9. 消毒的危險性分類

依據病人分類及組織感染性選擇消毒等級

病人分類	組織分類	消毒選擇
● 確定與懷疑為庫賈氏病	高感染性	「庫賈氏病的消毒過程」
	低感染性	「庫賈氏病的消毒過程」
● 曾使用人類腦下垂體萃取物、荷爾蒙、角膜或硬腦膜或硬腦膜移植的人	高感染性	「庫賈氏病的消毒過程」
	低感染性	一般的清潔及消毒處理
● 家族遺傳性庫賈氏病成員	高感染性	至目前為止沒有共識；大部分專家認為 TSE 消毒方法須被採用；但少部分的人認為不須要。
	低感染性	一般的清潔及消毒處理
● 所有上述的病人分類	無感染性	一般的清潔及消毒處理
● 確定或懷疑新型庫賈氏病	所有的組織分類	「庫賈氏病的消毒過程」
■ 有關組織高低感染性分類，請參考本手冊「庫賈氏病人及其他人類傳播性海綿樣腦症組織體液之感染力評測」章節。		

物質安全資料表

序號：108

第 1 頁 / 5 頁

一、物品與廠商資料

物品名稱：氫氧化鈉 (SODIUM HYDROXIDE)
物品編號：—
製造商或供應商名稱、地址及電話：—
緊急連絡電話 / 傳真電話：

二、成分辨識資料

純物質：

中英文名稱：氫氧化鈉 (SODIUM HYDROXIDE)
同義名稱：苛性鈉、燒鹼 (Caustic soda、Caustic flake、LYE、Soda lye、Sodium hydrate、White caustic、Hydroxyde de sodium (solide)、Sodium hydroxide)
化學文摘社登記號碼 (CAS No.)：01310-73-2
危害物質成分 (成分百分比)：—

三、危害辨識資料

最 重 要 危 害 與 效 應	健康危害效應：會引起失明、永久性傷痕和死亡，煙霧可能引起肺部傷害。
	環境影響：高濃度時對水中生物有害。
	物理性及化學性危害：不會燃燒。高反應性物質，會與水和許多一般常見物質起劇烈反應產生足夠之熱而引燃可燃物質。與許多有機、無機物質接觸可能引起火災或爆炸。與金屬反應釋放可燃性氫氣。極具腐蝕性
	特殊危害：—
主要症狀：刺激感、肺積水、水腫、潰瘍、嚴重發紅、瘀傷、嘔吐、腹瀉、虛脫。	
物品危害分類：8 (腐蝕性物質)	

四、急救措施

不同暴露途徑之急救方法：	
吸 入：	1. 施救前先做好自身的防護措施，以確保自身的安全。2. 移除污染源或將患者移至新鮮空氣處。3. 如果呼吸困難，於醫師指示下由受過訓的人供給氧氣。4. 避免患者不必要的移動。5. 肺水腫的症狀可能會延後出現。6. 立即就醫。
皮膚接觸：	1. 必要時則戴防滲手套以避免觸及該化學品。2. 立即緩和的吸掉或刷掉多餘的化學品。3. 以溫水緩和沖洗受污染部位 60 分鐘。4. 沖洗時不要間斷。5. 沖水中脫掉受污染的衣物、鞋子和皮飾品。6. 立即就醫。7. 需將污染的衣服、鞋子以及皮飾品須完全洗淨除污後方可再用或丟棄。
眼睛接觸：	1. 必要時則戴防滲手套以避免觸及該化學品。2. 立即緩和的吸掉或刷掉多餘的化學品。3. 立即將眼皮撐開，以緩和流動的溫水沖洗污染的眼睛 60 分鐘。4. 可能情況下可使用生理食鹽水沖洗，且沖洗時不要間斷。5. 避免清洗水進入未受影響的眼睛。6. 如果刺激感持續，反覆沖洗。7. 立即就醫。
食 入：	1. 若患者即將喪失意識已失去意識或痙攣，不可經口餵食任何東西。2. 以水徹底漱口。3. 切勿催吐。4. 給予患者喝 240-300 毫升的水，以稀釋胃中的物質。5. 若有牛奶可於喝水後再給予牛奶喝。6. 若患者自然性嘔吐，讓患者身體向前傾以避免吸入嘔吐物及反覆給水。7. 立即就醫。
最重要症狀及危害效應：嚴重灼傷、潰瘍及永就性發紅，可能導致永久性失明。	
對急救人員之防護：應穿著 C 級防護裝備在安全區實施急救。	
對醫師之提示：患者吸入時，考慮給予氧氣。避免洗胃及引發嘔吐。	

物質安全資料表

序號：108

第 2 頁 / 5 頁

五、滅火措施

適用滅火劑：針對燃燒物質，選用適當的滅火劑。
滅火時可能遭遇之特殊危害：1. 不會燃燒但會與某些物質（如水）反應，產生足夠的熱而引燃附近之易燃物。2. 會與某些金屬反應如鋁、錫、鋅，而釋放出易燃性的氫氣。
特殊滅火程序：1. 撤退並自安全距離或受保護的地點滅火。2. 隔離未著火物質且保護人員。3. 安全情況下將容器搬離火場。4. 以水滅火需非常小心，必須避免水與氫氧化鈉接觸。5. 噴水以冷卻暴露火場的容器。6. 高溫下可能產生薰煙，釋放腐蝕性氣體，未著特殊防護設備的人員不可進入。
消防人員之特殊防護裝備：配戴全身式化學防護衣及空氣呼吸器（必要時外加抗閃火鋁質被覆外套）。

六、洩漏處理方法

個人應注意事項：1. 在污染區尚未完全清理乾淨前，限制人員接近該區。2. 確定清理工作是由受過訓練的人員負責。3. 穿戴適當的個人防護裝備。
環境注意事項：1. 對該區域進行通風換氣。2. 撲滅或除去所有發火源。3. 移開會與外洩物反應之化學品。4. 通知政府安全衛生與環保相關單位。
清理方法：1. 圍堵外洩物，鏟起或掃起欲回收或處理之外洩物。2. 避免流入下水道及水溝。3. 中和處理最後剩量，用水清洗外洩區。4. 用沙、泥土或其他惰性物質來圍堵洩漏物。5. 溶液可回收利用，或小心地用水稀釋以及用酸（如醋酸或鹽酸）來中和。6. 若有大量物質外洩向供應商、消防及緊急應變單位求助。

七、安全處置與儲存方法

處置： 1. 此物質具腐蝕性和毒性（致癌物），需要工程控制及個人防護設備；工作人員應適當受訓並告知此物質之危險性及安全使用法。2. 未著防護設備的人避免接觸此化學品包括受污染的設備。3. 若有此物質釋放出應立刻戴上呼吸防護具且離開，直到確定釋放的嚴重性。4. 若有溢漏或通風不良應立即呈報。5. 操作前檢查容器是否溢漏。6. 使用製造商建議的貯存容器。7. 儘可能小量操作，操作區應與貯存區分開。8. 避免產生粉塵並防止粉塵進入工作區的空氣中。9. 使用抗腐蝕的工具或設備將固體分裝到相容物質製程的貯存容器。10. 不要與不相容物一起使用。11. 與水混合時是將腐蝕性液體加入水中，而非水加入腐蝕液中，加料時應在攪拌下緩慢加入，使用冷水以避免過剩的熱產生。12. 容器要標示，不使用時保持容器密閉並避免受損。13. 不要將污染的物质倒回原貯存桶。14. 不可與水接觸，使用區域張貼“不可使用水”的標誌以避免與水意外接觸。15. 操作區和貯存區附近應有立即可得的火災、溢漏等緊急處理設備。
儲存： 1. 貯存在陰涼、乾燥、通風良好的地區和遠離不相容物質。2. 限量貯存。3. 貯存區應標示清楚，無障礙物並允許委任或受過訓的人員進入。4. 於適當處張貼警告標示。5. 定期檢查容器、貯存區是否溢漏、破損或腐蝕。6. 檢查新進容器，確定標示清楚和無受損。7. 容器要標示，不使用或空了時應保持容器密閉並避免受損。8. 儘可能貯存在原貯存桶或製造商建議的容器內，並保持標示位於可見處。9. 貯存區與工作區分開。10. 地板應不透水以及沒有龜裂。11. 門口應設斜坡、門檻或築溝渠以圍堵或流到安全的地方。12. 最好使用鍍合金製成的貯存容器，若溫度不高（40°C以下）也可使用不鏽鋼材質。13. 空桶應與貯存區分開。14. 貯存區應有適當的消防和溢漏清理設備。15. 經常清掃和適當的建構以避免粉塵堆積。16. 使用抗腐蝕的建構材料、照明和通風系統。17. 貯槽須在地面上，底部整個區域應封住以防滲漏，周圍須有防溢堤能圍堵整個容量。

物質安全資料表

序號：108

第 3 頁 / 5 頁

八、暴露預防措施

工程控制：1. 使用抗腐蝕性通風系統並與其他排氣系統分開。2. 使用局部排氣裝置。3. 排氣口直接通到室外。4. 供給足夠新鮮空氣以補足排氣系統抽出空氣。			
控制參數			
八小時日食量平均容許濃度 TWA	短時間時量平均容許濃度 STEL	最高容許濃度 CEILING	生物指標 BEIs
2mg/m3	4mg/m3	—	—
<p>個人防護設備：</p> <p>呼吸防護：10mg/m3 以下：一定流量型供氣式呼吸防護具、含有機蒸氣濾罐的動力型空氣淨化式或全面型化學濾罐式呼吸防護具、含有機蒸氣濾罐的防毒面罩、全面型自攜式或供氣式呼吸防護具。</p> <p>未知濃度：正壓自攜式呼吸防護具、正壓全面型供氣式呼吸防護具輔以正壓自攜式呼吸防護具。</p> <p>逃生：含有機蒸氣濾罐之氣體面罩、逃生型自攜式呼吸防護具。</p> <p>手部防護：防滲手套。</p> <p>眼睛防護：化學安全護目鏡、護面罩、洗眼設備。</p> <p>皮膚及身體防護：連身式防護衣、工作靴。</p>			
<p>衛生措施：1. 工作後儘速脫掉污染之衣物，洗淨後才可再穿戴或丟棄，且須告知洗衣人員污染物之危害性。2. 工作場所嚴禁抽煙或飲食。3. 處理此物後，須徹底洗手。4. 維持作業場所清潔。</p>			

九、物理及化學性質

物質狀態：固體	形狀：粒狀、塊狀、片狀或條狀
顏色：白色	氣味：無味
pH 值：—	沸點 / 沸點範圍：1390°C
分解溫度：—	閃火點：— 測試方法： () 開杯 () 閉杯
自燃溫度：—	爆炸界限：—
蒸氣壓：0 mmHg	蒸氣密度：—
密度：2.130 (水=1)	溶解度：111g/100ml@20°C (水)

十、安定性及反應性

安定性：正常狀況下安定
<p>特殊狀況下可能之危害反應：1. 強酸、硝基芳香族、有機鹵素化合物、乙二醇和過氧有機物—起激烈、爆炸性反應。2. 水—激烈反應、放出大量熱。3. 乙醛、丙烯醛、丙烯腈—引起激烈聚合反應。4. 金屬（如鋁、錫、鋅）—產生易燃性、爆炸性的氫氣。5. 1,2-二氯乙烯、三氯乙烯、四氯乙烯—形成自燃性化學物質。6. 糖如果糖、乳糖和麥芽糖—產生一氧化碳。</p>
應避免之狀況：水、水氣、空氣
應避免之物質：強酸、水、金屬、有機鹵素、氮、氧有機化合物、鋁、錫、鋅、銅、硝基芳香族、硝基烷類、乙二醇、過氧化物、乙醛、丙烯醛、丙烯腈、糖。
危害分解物：—

物質安全資料表

序號：108

第 4 頁 / 5 頁

十一、毒性資料

<p>急毒性：吸入：1. 具腐蝕性，吸入粉塵及霧滴會刺激鼻、咽及肺。2. 曾報導當水倒入粒子時放出的煙霧嚴重損害肺（肺炎）3. 吸入煙霧也會導致肺積水，威脅生命。</p> <p>皮膚：1. 嚴重灼傷、潰瘍及永久性發紅，灼傷不會立即疼痛，可能延遲數小時。2. 敷 4% 水溶液於 15 分內可破壞皮膚外層硬細胞，60 分後皮膚層完全破壞，當 pH=13.5 將液體滴在頭上則頭髮會溶掉頭皮灼傷、禿頭，但會康復。3. 敷 0.12% 溶液於健康的皮膚 1 小時內就已受損。</p> <p>眼睛：1. 受損程度依暴露時間、濃度及滲透度而定，從嚴重刺激、中度發紅到水腫、潰瘍、嚴重發紅、瘀傷等。2. 影響視力的情況如綠內障般且癢狀可能遲遲才出現。3. 嚴重時逐漸潰瘍及眼睛組織瘀傷可能導致永久性失明。</p> <p>食入：1. 可能造成嚴重的疼痛並灼傷口、咽及食道，引起嘔吐、腹瀉、虛脫及死亡。</p> <p>LD50（測試動物、暴露途徑）：40mg/kg（大鼠，腹內注射）</p> <p>LC50（測試動物、暴露途徑）：—</p>
<p>局部效應：500mg/24H（兔子、皮膚）造成嚴重刺激。</p> <p>1%（兔子、眼睛）造成嚴重刺激。</p> <p>400 μg（兔子、皮膚）造成輕微刺激。</p> <p>50 μg /24H（兔子、眼睛）造成嚴重刺激。</p>
<p>致敏感性：—</p>
<p>慢毒性或長期毒性：1. 重覆接觸引起皮膚乾燥、龜裂發炎（皮膚炎）。2. 曾食入者，在 12 到 42 年後得食道癌此應與其有關。嚴重熱灼傷部位也引發相似的癌症，可能因組織破壞，形成疤導致癌症而非本身具致癌性。</p>
<p>特殊效應：—</p>

十二、生態資料

<p>可能之環境影響 / 環境流佈：</p> <ol style="list-style-type: none">1. 氫氧化鈉為固體，在水中溶解度很大。2. 氫氧化鈉若排放到土壤，會吸潮而慢慢滲濾到土壤中。

十三、廢棄處置方法

<p>廢棄處置方法：</p> <ol style="list-style-type: none">1. 參考政府相關法規處理。2. 可中和、稀釋後沖入排水溝。3. 可在核准的焚化爐內將其稀釋氣化。4. 高濃度時對水中生物有害。
--

十四、運送資料

<p>國際運送規定：1. DOT 49 CFR 將之列為第 8 類腐蝕性物質，包裝等級 II。（美國交通部）</p> <p>2. IATA/ICAO 分級：8。（國際航運組織）</p> <p>3. IMDG 分級：8。（國際海運組織）</p>
<p>聯合國編號：1823</p>
<p>國內運輸規定：1. 道路交通安全規則第 84 條</p> <p>2. 船舶危險物品裝載規則</p> <p>3. 台灣鐵路局危險物品裝卸運輸實施細則</p>
<p>特殊運送方法及注意事項：—</p>

物質安全資料表

序號：108

第 5 頁 / 5 頁

十五、法規資料

適用法規：	
勞工安全衛生設施規則	危險物及有害物通識規則
勞工作業環境空氣中有害物容許濃度標準	道路交通安全規則
事業廢棄物貯存清除處理方法及設施標準	

十六、其他資料

參考文獻	1. CHEMINFO 資料庫，CCINFO 光碟，99-2 2. RTECS 資料庫，TOMES PLUS 光碟，Vol.41，1999 3. HSDB 資料庫，TOMES PLUS 光碟，Vol.41，1999	
製表者單位	名稱：—	
	地址 / 電話：—	
製表人		姓名 (簽章)：—
製表日期	89.3.31	
備註	上述資料中符號"—"代表目前查無相關資料，而符號"/"代表此欄位對該物質並不適用。	

上述資料由工研院工安衛中心提供，工安衛中心對上述資料已力求正確，但錯誤恐仍難免，各項數據與資料僅供參考，使用者請依應用需求，自行負責判斷其可用性，工研院不負任何責任。



財團法人
工業技術研究院
工業安全衛生技術發展中心

庫賈氏病病人外科手術、牙科處置或生產之感染防範指引

盧成憲

在庫賈氏病病人住院或醫療前，感染管制小組應被告知，並同意已確定或懷疑庫賈氏病的病人可能需要執行的外科處理。組員們須努力去計劃，不只做外科處理，還考慮整個處理過程的可能性，如：器械的處理、貯存、清潔、消毒或丟棄等。務必將所有步驟寫下。組員們必須被告知這些程序，能有足夠的時間去計劃和準備合適的器材或設備（如：用完即丟的物品），將病人排定在手術名單當天的最後一位。所有人員必須嚴格遵守其步驟，對於每個細節，包括：開刀前、開刀中、開刀後病人的處理；材料的處理，包括：包紮、紗布及再使用的物品。一些輔助性的人員，如：實驗室、中央器械清潔的人員，也必須被告知手術進行及接受適當的訓練。

基本的保護性措施在下表中描述。

外科手術的防護

無論處理是適當的或可能的，所需措施如下：

- (1) 處理時應在手術室中。
- (2) 必須使用最少的醫護人員，且要控制在一個操作空間內。
- (3) 利用一些用完即丟的器材，如：
 - 手術房的防水的罩袍（手術衣），外加圍兜。
 - 手套
 - 口罩
 - 眼鏡
 - 鋪巾及布單
- (4) 不屬於用完即丟的器材需蓋上罩子。
- (5) 維持器材單向依序的使用流程。
- (6) 利用特殊的消毒方式去處理保護性的布單、罩單、液體及固體廢棄物。通常焚燒法是較好的。
- (7) 貼上 " 生物危險 " 的標籤。
- (8) 依照建議的程序去清潔及消毒所有可能遭受汙染的表面。

有些外科處理，一般在床旁執行（如：腰椎穿刺、骨髓切片），若有血液或體液濺出時，必須要注意環境的消毒。

外科器械的處理

一般通則

器械的消毒在先前已有完整的討論。決定用什麼方法去消毒要根據於組織感染性的高低或器械將來如何重複使用。如果外科器械接觸到高感染性組織，即強烈建議使用用完即丟的器械；假使無法使用用完即丟的器械，可能最安全的方法是將可重複使用的器械銷毀。而銷毀是較不實際的，須重複使用的器械可依照所詳述方式去消毒。

雖然腦脊髓液被列為低感染性的組織，但器械若沾到腦脊髓液也應視為接觸高感染性的組織一樣處理；需特別一提的是，若沒有這樣處理，再將腰椎穿刺過的器械使用在其他病人身上，可能有高危險的感染性。

清潔器械及環境的通則

- (1) 器械在清潔與消毒之前須保持濕潤。
- (2) 器械必須儘快清潔，避免器械上的組織、血液或體液乾掉，以免清潔不完全。
- (3) 接觸不同組織的器械，可能感染性不同，避免將高和低感染性的組織碰到的器械混合。
- (4) 某些器材很耐用，須重複使用，接觸庫賈氏病病人後，必須要遵照庫賈氏病致病原消毒的方式消毒，才能重複使用。
- (5) 器械使用自動化機器處理前，必先依照庫賈氏病致病原消毒的方式消毒處理再去洗滌；自動洗滌機在清洗下一批沒有感染性器械之前，必先空轉一次再使用。
- (6) 工作的表面應先用可拋棄式的罩蓋，移走後焚毀。再將移走罩蓋的表面消毒處理。
- (7) 因消毒劑可能有危害性的化學物質，如：1N NaOH 及含氯 20,000ppm NaOCl 漂白水，因此人員必須熟悉且遵守安全守則。
- (8) 器械必須遵照製造廠商的建議來維護。

對於庫賈氏病病人高或低感染性組織執行侵犯性過程的器械，須很安全保存在機器中，而容器槽是密封不露的且貼上 " 生物危險 " 的標籤，使用後迅速移到消毒部門處理，或運到焚化爐。指定的人員必須對這些準則很熟悉且負責整個運送及將來的處理。若器械未經完全的消毒，須標示已暴露過的感染源，以免器械再被使用。

器械的銷毀

須被銷毀的器械必須是使用硬的廢棄物容器去隔離，且貼上 " 生物危險 " 的標籤並儘快運送至焚化爐，也必須遵照醫療廢棄物處理的規定，根據本指引的醫療廢棄物處理準則去執行。為了避免不必要的銷毀器材，某些器材必須隔離，等到病人最終的診斷確立為庫賈氏病後再銷毀。

隔離

假使擁有很完善的機構能去隔離器械直到診斷確立後，其隔離措施可用來避免不必要的銷毀。被隔離的器械必須用最好的非破壞性的消毒方式。滅菌、打包、標上日期及貼上 " 生物危險 " 的標籤，在密封的容器中保存並特殊標明。必須監控及保證其隔離需繼續進行，避免意外重複使用。假使已排除庫賈氏病診斷，這些器械經適當消毒後才能重複使用。

麻醉

■ 全身麻醉：

庫賈氏病不經由呼吸道傳染（如空氣、飛沫等），但在麻醉的過程中，會接觸病人的口、咽、扁桃腺及呼吸道的器械可能沾染血、體液，仍須謹慎的處理，拋棄式的器材要使用焚毀法處理。

■ 局部麻醉：

針頭不要重複使用，若沾有腦脊髓液（如：尾椎或椎管內麻醉）針頭必須丟棄且銷毀。

懷孕及生產

庫賈氏病至目前為止不會在懷孕期間或生產時傳染給小孩，家族性疾病是基因變因性的遺傳。庫賈氏病病人懷孕過程除了一些侵犯性的處理不須特殊防護。生產時除了一些特殊的防護措施，必須減少胎盤及相關物質或體液暴露的感染性，可用焚毀法來處理之外，其他可用標準的感染管制步驟處理。器材與其他手術方式處理原則上是相同。在家中生產時，助產士（從事生產者）必須確定所有感染物質已移除及丟棄，且視為感染性生物醫療廢棄物做正確的處理。

牙科處置

雖然在流行病學上調查未有任何證據顯示牙科處置會導致醫源型的庫賈氏病感染，但實驗已證實動物在腹腔中注射感染物質產生庫賈氏病，即會在牙齦及牙齒周邊組織產生明顯的感染性，也可由腦部的研磨組織塗於牙齦傷口或牙根上也會造成感染。目前建議的一般感染管制步驟已足以運用在庫賈氏病病人牙科治療，不包括神經血管組織。但目前牙醫界無法達到共識去預測牙科處置對庫賈氏病的感染危險性有多高，因此有一些特殊的防護措施如下：

■ 牙科處置選擇的防護措施：

(1) 使用拋棄式的器械，如：針及麻醉注射筒。

- (2) 可以重複使用的鑽孔器若被神經血管組織污染，須用焚燒方式處理或用庫賈氏病致病原消毒的方法來消毒。
- (3) 若處理過程影響到神經血管組織，應延至每天最後一個病人才操作，才有較多的時間去清潔與消毒。

摘要與結論

(1) 高危險群病人：

■ 標準防護措施

器械之使用：器械使用所有程序須維持單一流程，儘可能使用拋棄式器械。

病人之安排：將手術的時間排於當日最後一班，以便有足夠時間進行術後環境之消毒。

人員訓練：參與人員應固定精簡，並熟知庫賈氏病之危險性與感染管制措施。

防護衣：手術相關人員穿著防護衣，使用拋棄式帽、衣、手套。

污染衣物之丟棄：置於黃色標有國際生物危害標幟及感染性生物醫療廢棄物之袋內，並封好。非拋棄式衣物已經血液、組織、或腦脊髓液污染者須送焚化。

樣本收集：收於安全緊密之容器內，外加安全塑膠袋內。容器外須有包括庫賈氏病危險之註明資料，以提醒所有工作人員。

樣本之丟棄：一律送焚化。

其他物件：開刀中使用之壓舌板、針、刀、布、棉製品一律焚化，不可重覆使用。

(2) 低危險群病人：

■ 標準防護措施

器械之使用：器械使用所有程序須維持單一流程。儘可能使用拋棄式器械。

病人之安排：將手術的時間排於當日最後一班，以便有足夠時間進行術後環境之消毒。

人員訓練：參與人員應熟知庫賈氏病之危險性與足夠的感染管制措施。

防護衣：建議手術相關人員穿著防護衣，使用拋棄式帽、衣、手套。

污染衣物之丟棄：一次使用之衣物焚化。再使用衣物未有血、脊髓或組織污染者，一般洗潔或高壓滅菌鍋消毒即可。非丟棄式衣物已經血



液、組織、或腦脊髓液污染者須送焚化。

可再使用器械：若有足夠消毒，可再使用，消毒法詳見「庫賈氏病致病原消毒方法」篇。

樣本收集：一般安全標準。

樣本之丟棄：腦與腦脊髓液送焚化，其他依一般標準注意事項。

其他物件：接觸腦脊髓液之物件置容器內，外加安全塑膠袋內，外須有包括庫賈氏病危險之註明資料，以提醒所有工作人員。

庫賈氏病或疑似庫賈氏病死亡個案解剖作業參考手冊

潘至信

前言

本指引乃參考 WHO/CDS/CSR/APH/2000.3 所訂定的 "WHO Infection Control Guidelines for Transmissible Spongiform Encephalopathies"，並根據國內解剖環境與解剖作業現況所制定。期能在沒有庫賈氏病專用解剖室情形下，提供庫賈氏病或疑似庫賈氏病死亡個案解剖作業之參考。

壹、解剖行政程序

庫賈氏病或疑似庫賈氏病致死的遺體解剖工作，可經由疾病管制局通報及案件審查機制，以評估解剖作業的必要性，並送疾病管制局指定之團隊進行。

貳、解剖地點評估

庫賈氏病或疑似庫賈氏病解剖，在沒有庫賈氏病專用解剖室情形下可依據解剖採檢部位評估及選擇解剖的地點。

一、部份解剖

- (一) 無生物安全疑慮狀況下，可在任何解剖室或太平間執行。
- (二) 只局限性解剖腦部，則頭部下墊一塊塑膠鋪布，其上放置足夠的吸附物質，塑膠鋪布邊緣需隆起，以確保組織碎片及大腦脊髓液不遺漏及滲透。

二、完全解剖

- (一) 應在庫賈氏病專用解剖室執行。
- (二) 如不具備庫賈氏病專用解剖室，但能確保嚴密之生物安全防護設施，並經該所屬醫療院所或機關之「生物安全委員會」核准下，可執行完全解剖，否則不鼓勵執行。

參、解剖室佈置：

解剖室佈置以拋棄式的不透水、防滑材質為主，以避免解剖後現場消毒之困難。解剖全程儘量不使用水沖，以避免產生噴濺及氣霧及遭污染之廢水。

- (一) 解剖室地面鋪大型不透水且防滑塑膠布，以避免污染地面。
- (二) 解剖檯面鋪大型不透水且防滑塑膠布，其上再覆蓋可吸附液體的物料，以避免污染解剖檯。
- (三) 解剖檯面備一塊可吸附液體的墊子，以放置已污染的器械。
- (四) 工作檯面鋪大型不透水且防滑塑膠布，以避免污染工作檯面。
- (五) 解剖室內之磅秤外套不透水塑膠套，以避免污染磅秤。
- (六) 解剖室內放一只大型可緊密覆蓋的塑膠筒，其內預先放置兩層具生物危險標識塑膠袋，以裝固態廢棄物。
- (七) 以大量吸附物質如紗布、吸水紙或木屑等吸附解剖所產生的血液或體液。
- (八) 解剖室出口地面鋪大型不透水且防滑塑膠布，其上放置消毒踏墊，以做為解剖室內工作人員解剖作業完成，步出解剖室後，消毒及脫卸個人防護配備之區域。
- (九) 解剖室應設前室以利更衣、物品傳輸及置放，或有盥洗室或臨時更衣室。

肆、解剖器械

解剖器械盡量使用拋棄式或庫賈氏病專用器械。其中應包括：

- (一) 金屬材質可換鋸條或鋸面式手鋸。
- (二) 電動型骨鋸（必須配合穿戴頭罩式正壓呼吸防護裝置含 HEPA 濾網才可使用）。
- (三) T 型開顱板手。
- (四) 骨剪。
- (五) 金屬柄、或可耐酸鹼腐蝕解剖刀。
- (六) 可切大平面的大刀
- (七) 剪刀（可使用拋棄式）。
- (八) 鑷子。
- (九) 腦膜剪。
- (十) 大型縫合針。
- (十一) 粗縫合線。
- (十二) 棉質手套或金屬網手套。

伍、解剖作業人力：

除了訓練目的以外，儘量減少甚至禁止旁觀解剖者。參與解剖者必須了解死者病史，並且必須完全了解解剖程序。理想狀態下解剖室內只維持三個人：

- 一、病理醫師。
- 二、解剖助手。
- 三、傳遞及照相者。

陸、解剖作業個人防護裝備

穿戴個人防護配備之前必須先以防水膠布包紮好傷口，尤其是手部小傷口，並脫掉日常衣服、鞋子及襪子，並換上外科手術衣褲（可拋棄式尤佳）及塑膠質雨鞋（使用後最好拋棄且焚化）。脫卸外科手術衣褲後淋浴全身。個人防護配備儘可能採用拋棄式。如使用全罩式正壓呼吸器，使用後之頭罩、呼吸管及 HEPA 濾網必須拋棄且焚化。個人防護裝備依使用電鋸或手鋸可略做調整。

一、使用手鋸（建議使用，但無法取出脊髓）

- （一）外科手術衣褲（可拋棄式尤佳）。
- （二）不透水性全身連腳底式防護衣。
- （三）不透水性且透氣之解剖用防護衣。
- （四）不透水圍裙。
- （五）不透水性解剖用袖套。
- （六）防護面罩（如使用護目鏡，或全罩式正壓呼吸器則不需配戴。建議使用全罩式正壓呼吸器）。
- （七）護目鏡（如使用全罩式正壓呼吸器則不需配戴。建議使用全罩式正壓呼吸器，呼吸器之 HEPA 濾罐以置於電池盒外側且易於抽換者為佳）。
- （八）呼吸防護裝置：N95 級以上口罩，或正壓呼吸器（建議使用全罩式正壓呼吸器，呼吸器之 HEPA 濾罐以置於電池盒外側且易於抽換者為佳）。
- （九）手套：乳膠（Latex）手套兩層、棉布質或金屬網手套。
- （十）塑膠雨鞋。

二、使用電鋸（除非具專用電鋸，否則不建議使用）

- （一）外科手術衣褲（可拋棄式猶佳）。
- （二）不透水性全身連腳底式防護衣。

- (三) 不透水性且透氣之解剖用防護衣。
 - (四) 不透水圍裙。
 - (五) 不透水性解剖用袖套。
 - (六) 呼吸防護裝置：全罩式正壓呼吸器（呼吸器之 HEPA 濾罐以置於電池盒外側且易於抽換者為佳）。
 - (七) 手套：乳膠（Latex）手套兩層、棉布質或金屬網手套。
 - (八) 塑膠雨鞋。
- 穿戴個人防護裝備時，最好將正壓呼吸器的 HEPA 濾罐及電池盒戴於內層之不透水性全身連腳底式防護衣與外層之不透水性且透氣之解剖用防護衣間，以防感染性落塵漂落與沾附。
 - 正壓呼吸器使用於庫賈氏病或疑似庫賈氏病解剖後，因消毒不易，可考慮將頭罩、呼吸管及濾罐拋棄，並視為已潛在遭污染的方式處理。
 - 使用全罩式正壓呼吸器且戴眼鏡者，建議配戴固定眼鏡裝置，如眼鏡帶。

柒、解剖應注意事項

一、部份解剖

- (一) 鋸開頭部時先以大塑膠袋套住頭部，再使用鋸子，尤其是使用電鋸時必須如此，以避免接觸到氣霧及噴濺物。
- (二) 腦髓可先放入塑膠袋再秤重。
- (三) 腦髓置於切板上拍照。
- (四) 腦髓拍照後採取足夠量需急速冷凍的樣本。
- (五) 取樣後的腦髓須立即放入 10% 中性已緩衝福馬林（neutral buffered formalin）。

二、完全解剖

- (一) 頭部依部份解剖方式進行。
- (二) 胸腹部儘量採原位方式（in situ）檢查器官及採取檢體樣本，並儘量減少產生氣霧及噴濺的產生。
- (三) 如需取眼球及脊髓，必須使用電鋸。
- (四) 應於軟硬骨交界處切開胸廓，且留 3mm 至 5mm 長的軟骨，以避免遭骨頭斷面刺傷。

(五) 避免擠壓肺部，以減少氣霧產生。

三、人體組織感染性分布

(一) 高感染性：

腦、脊髓、視網膜、視神經、脊髓神經節、三叉神經節、腦下垂體及硬腦膜等。

(二) 低感染性：

周圍神經、自主神經結、脾、淋巴結、扁桃腺、胸線、空腸、迴腸、闌尾、結腸 / 盲腸、直腸、胎盤、卵巢、子宮、皮膚、肺、肝、腎、腎上腺、骨骼肌、血管、鼻黏膜、眼角膜、腦脊髓液及血液等。

(三) 沒有偵測到感染性：

睪丸、前列腺 / 副睪 / 精囊、精液、胎盤組織液、骨骼、肌腱、牙齦組織、牙髓、氣管、甲狀腺、臍帶血、汗液、淚液及鼻黏液等。

捌、消毒方法

一、工作檯面消毒

至今雖尚未發現因環境暴露而感染庫賈氏病的案例，然因庫賈氏病致病原的感染性可在工作檯面持續很長的時間，因此解剖前可先覆蓋拋棄式的塑膠布，以避免環境的污染。

(一) 被庫賈氏病致病原汙染的表面可用 1N NaOH 或含氯 20,000ppm NaOCl 漂白水覆蓋或浸潤 1 小時，之後再用水清洗。

(二) 被庫賈氏病致病原汙染的表面若無法以此方式處理，則應以其他有效的方法徹底清潔乾淨。清潔的物品須視為已潛在性遭受污染。

二、解剖器械消毒

(一) 儘量使用拋棄式器械，並於使用過後加以銷毀並焚燒，焚燒是目前所知最安全且最沒有爭議的消毒方式。

(二) 接觸過腦髓、脊髓、眼睛等高感染性組織的器械，如手鋸或電鋸、T 型扳手、腦膜剪、解剖刀、剪刀等，必須採用現實可行最高等級的消毒方法。

(三) 重覆使用的器械消毒

1. 如手鋸鋸柄、電鋸、T 型扳手、腦膜剪、金屬材質解剖刀柄、剪刀等。

2. 消毒前先用機械式的清洗。此可減少沾附在器械上的組織或體液殘餘量，以保護器械不受其傷害。
3. 接著以庫賈氏病致病原的消毒方法消毒。
4. 最後再進行一般的消毒程序。

(四) 連續或同時使用二種或二種以上去活性方法

1. 可能的話，消毒過程建議使用二種或二種以上去活性方法。
2. 例如連續或同時使用熱及氫氧化鈉，在狀況最差的情況，如遭感染者的腦髓組織已經乾燥的沾附於器械上，都可以有效的消毒。並且熱鹼性液體的水解作用可將大分子分解成次單位，故此方法同時具有清潔及去活性的雙重效果。

(五) 可拆解的器械消毒

1. 某些器械可以部份拆解，如電鋸的鋸片，可拆卸後，鋸身與鋸片分別消毒。
2. 電鋸的消毒實屬不易，儘量使用拋棄式手鋸，或用過之電鋸，以後專用以解剖庫賈氏病解剖。
3. 器械如欲嘗試不熟悉的消毒法時，可先詢問製造廠商。

(六) 遭污染的器械與物質消毒

遭污染的器械與物質，應先使用庫賈氏病消毒方法消毒，才可用後續自動化的洗滌器清洗。

三、廢棄物和被廢棄物汙染的物質消毒

執行液態及固態廢棄物的消毒，應視同可能暴露到庫賈氏病致病原物質的建議及防護措施。解剖工作區域須選在易於做汙染防護，且易於做後續消毒的區塊。所有液態及固態廢棄物皆需收集，且必須以感染性廢棄物處理方式處理。

(一) 液態廢棄物的消毒

1. 清洗後的廢液可在現場加入 1N NaOH、含氯 20,000ppm NaOCl 漂白水或其他庫賈氏病致病原的消毒方法消毒，再進行尋常性醫療廢棄物處理方式。
2. 汙染的液體，以庫賈氏病致病原的消毒方法消毒後，可放入吸附物質，如紗布、擦手紙、鋸木屑等，然後再焚化。

(二) 清潔用具及清潔方法選擇

1. 清潔用品及清潔方法選擇需特別挑選能減少噴濺、潑灑及氣霧者。
2. 刷子及擦洗工具需特別注意。
3. 刷子、毛巾布、及其他拆解污染的器具應選用拋棄式，或能耐受庫賈氏病致病原的消毒方法者。

(三) 固態廢棄物的消毒

1. 清潔工作完成後，所有固態廢棄物包括拋棄式的清潔工具，應收集之後消毒，然後焚化。
2. 清潔工作站，於移除已消毒之廢棄物後，也必須以庫賈氏病致病原的消毒方法消毒。

(四) 任何清潔器或材料使用後，不可以自動化的清潔設備清洗，除非已經庫賈氏病消毒方法消毒過。

四、消毒時人員的防護

(一) 所有參與工作檯面、器械、廢棄物消毒及處理的人員，皆須穿戴拋棄式的防護配備，建議配備包括：

1. 外科手術衣褲。
2. 不透水性全身連腳式防護衣。
3. 防護面罩（如使用護目鏡，則不需配戴）。
4. 護目鏡（如使用防護面罩，則不需配戴）。
5. 呼吸防護裝置：N95 級以上口罩。
6. 不透水袖套。
7. 手套：乳膠（Latex）手套二層。
8. 不透水圍裙。
9. 塑膠雨鞋。

(二) 所有參與工作檯面、器械、廢棄物消毒及處理的人員皆需熟悉防護方法與應注意事項。

(三) 負責污染器械、污染物品的清潔、消毒及運送的人數，越少越好。

玖、組織病理檢查

一、地點

組織病理之處理，必須於具有庫賈氏病專用的組織脫水機、包埋機及切片機病理實驗室執行。

二、工作人員

唯有事先被告知潛在危險性，且經過處理庫賈氏病訓練的人員才可於處理高傳染性組織的實驗室內工作。

三、設施與功能

執行大量高傳染性組織的組織學檢查必須有專屬的空間、組織脫水機、包埋機、切片機、染色機、封片機、玻璃器皿、器械及試劑。

四、組織消毒方法

- (一) 經福馬林或戊二醛 (glutaraldehyde) 固定的庫賈氏病組織，無法讓致病原失去活性，且該組織尚可長時間保有傳染性。
- (二) 經福馬林或戊二醛固定的庫賈氏病組織除非經過甲酸處理，否則其處理過程包括固定、包埋、切片、染色及封片，其傳染性皆需視同接觸新鮮組織。
- (三) 以甲酸處理可將傳染性降低至可忽略的程度。
- (四) 雖然確實的步驟有些差異，甲酸處理流程大致如下：
 1. 將已經過福馬林或戊二醛固定的組織切成薄片，薄片不可超過 4 mm 至 5 mm 厚。
 2. 將組織薄片放入 50 毫升至 100 毫升的 95% 甲酸中，持續緩和地震動 1 小時。
 3. 取出組織薄片，再放入新鮮福馬林內，持續緩和地震動 2 天。
 4. 取出組織薄片作後續處理。

五、處理過程

- (一) 所有組織處理步驟，包括從組織塊脫水及固定、泡臘、包埋、切片、染色及封片，皆可以手工來處理；或是以專用的組織處理機、組織包埋機、組織切片機、染色機及封片機來處理。
- (二) 未經甲酸處理的組織建議使用專用組織切片機，因無可行的方法來消毒此機器。

(三) 經甲酸處理的組織可用尋常用的組織切片機切片，但儘可能使用拋棄式刀片，或專用刀片。處理過程的液體應消毒，切片過程產生的碎片必須裝在容器內隨後焚化。

(四) 經甲酸處理的組織切片易碎，但可以保留良好的組織型態。

六、組織切片

(一) 組織切片若經甲酸處理，可視為不具感染性。

(二) 組織切片若未經甲酸處理，經蓋玻片封片後，玻片外再經化學性消毒，確定無菌後再標示 " 生物危險 " 字樣。

(三) 組織切片破損，則依庫賈氏病致病原的消毒方法行之。

七、存放組織的容器

(一) 用來貯存經福馬林固定組織的容器，經密閉後，依庫賈氏病致病原的消毒方法清潔及消毒後，必須標示 " 生物危險 " 字樣，再置入密封塑膠袋內，之後分開貯藏。

(二) 當需要取用組織時，此容器可自密封塑膠袋取出，並放置於拋棄式防水墊上操作。操作完畢放回組織後，此區域及容器依庫賈氏病致病原的消毒方法清潔，容器置入新的密封塑膠袋內貯藏。

拾、電子顯微鏡檢查

一、組織切片的電子顯微鏡檢查，對診斷的目的而言，並非必要的檢查。

二、除非是作為偵察性研究的工具，否則不建議使用電子顯微鏡檢查。

三、電子顯微鏡檢查檢體處理時應注意事項，與組織病理檢查相同。

四、電子顯微鏡檢查的組織切片，因為放置於網格上的組織非常少量，約 0.01 微米厚 × 0.1 毫米 × 0.05 毫米，約 50 pg 之超微量組織，不論是對於電子顯微鏡或操作者本身，危險性是可被忽略的。

五、持取及操作組織不需特別防護。

六、處理電子顯微鏡網格，應視為感染性生物醫療廢棄物予以焚毀。

拾壹、庫賈氏病的消毒方法

焚燒是目前所知最安全且最沒有爭議的消毒方式。其他各項有效之消毒方法請參考「庫賈氏病致病原消毒方法」章節。

拾貳、生物材料管理

為能有效收集、管理及運用庫賈氏病解剖案例陽性檢體，以促進學術交流及並配合國內生物科技產業發展之需要，相關陽性檢體之收集，管理及運用必須依「感染性生物材料管理及傳染病病人檢體採檢辦法」相關規定辦理（請至全國法規資料庫查詢 <http://law.moj.gov.tw/>）。

拾參、檢體寄送國外檢驗

庫賈氏病解剖案例所採集檢體，於下列情況下，經負責照護該案病人醫師之申請，及經疾病管制局研究檢驗中心之審核同意，得將檢體運送至國外學術研究機構代為執行檢驗或診斷工作。

- 一、經疾病管制局及國內其他學術研究機構之檢驗或診斷後，猶無法獲知致病原者。
 - 二、經疾病管制局及國內其他學術研究機構之檢驗或診斷後，需再確認該檢驗或診斷之結果者。
 - 三、疾病管制局及國內其他學術研究機構之檢驗或診斷技術、儀器設備或設施無法執行該檢驗或診斷者。
- 庫賈氏病解剖組織檢體外送國外檢驗前須先經甲酸及福馬林處理，並製成臘塊後，方可依包裝與運送之安全規範將檢體運送至國外學術研究機構代為執行檢驗或診斷工作。
 - 庫賈氏病活體切片檢體，經甲酸及福馬林處理，並製成臘塊後，可將檢體切成 $3\mu\text{m}$ 厚之組織切片，置於免疫組織化學染色專用載玻片後，依包裝與運送之安全規範將檢體運送至國外學術研究機構代為執行檢驗或診斷工作。
 - 檢體包裝與運送方法必須符合疾病管制局出版「防疫檢體採檢手冊」之相關規定。

拾肆、危機處理

事實上尚未有因職業上的意外事件或傷害，導致發生人類普利昂疾病的正式案例報告。有些策略關於意外事件發生後如何降低其理論上的危險性被提出，但其有效性未經測試，也不得而知。以下謹提出一般常識性的建議：

- 一、皮膚沒傷口但接觸到死者內部體液或組織
 - （一）以清潔劑及大量溫水沖洗、清水洗淨，然後擦乾。
 - （二）避免用力刷洗。

(三) 最高安全考量，可考慮短暫使用 0.1N NaOH，或 1：10 稀釋的含氯 20,000ppm NaOCl 漂白水達 1 分鐘。

二、針扎或撕裂傷

- (一) 可擠壓傷口處，使血液流出。
- (二) 以溫肥皂水沖洗，清水洗淨，擦乾，然後以防水性包紮覆蓋；或以 7.5% povidone-iodine 清洗傷口。
- (三) 視傷口而定做進一步處置。
- (四) 依常規程序向醫院的院內感染管制委員會或疾病管制局報告。

三、噴濺到眼睛或嘴巴

- (一) 噴濺到眼睛以自來水或生理食鹽水沖洗。
- (二) 噴濺到嘴巴以自來水沖洗。
- (三) 依常規程序向醫院的院內感染管制委員會或疾病管制局報告。

四、受傷後一年內，每六個月需做一次健康檢查，第二年至第十年期間，每一年進行一次健康檢查並記錄，健康檢查需包括神經學項目，記錄資料至少保存 20 年。

庫賈氏病及海綿樣腦症醫護人員預防感染指引

江明珠

庫賈氏病的感染管制並無獨特之處，不同的是在於周遭人員對於此病害怕程度、致命感及社會對此病的異樣眼光。

庫賈氏病個案剛送進醫療照護場所時，可能引起工作同仁的好奇，待照護後才覺得並無想像中那麼可怕，只要落實相關感染管制措施即可。其實，只要處理小心，醫護人員在庫賈氏病的傳染中仍屬低危險群。

一、病人入院醫護人員防護事項

原則：在確定或疑似庫賈氏病相關病人確定診斷之前，整個醫療作業上皆注意防範異常普利昂蛋白可能感染醫院工作人員，所以現今執行臨床工作，無論是否知道病人有無庫賈氏病感染，對所有病人在任何醫療單位、任何時間皆需採取預防血液、體液或組織等感染措施。

- (一) 手部衛生：依照世界衛生組織提出的洗手 5 時機，於「接觸病人前」、「執行清潔/無菌操作技術前」、「暴觸病人體液風險後」、「接觸病人後」及「接觸病人週遭環境後」，均需執行手部衛生。
- (二) 手套：直接接觸身體取出組織液（痰、膿、尿、糞、血、唾液）如抽血、開刀、注射，更換敷料時需先戴手套，清洗肉眼可見的體液濺出處及照護者手有開放性，有滲液傷口或慢性皮膚炎時要戴手套操作。
- (三) 隔離衣：當預期有噴濺情形時要穿上隔離衣或防水圍裙，如拆開引流傷口、做支氣管鏡、某些手術步驟、經產道生產均需穿隔離衣。
- (四) 護目鏡及口罩：當口及眼睛黏膜可能會暴露時，必須使用口罩及護目鏡，若發生未保護之下的接觸需儘快洗該區，若衣物污染亦需清洗。
- (五) 廢棄物：將收集廢物設備放在靠近工作範圍，故在床旁置可燃及非可燃垃圾筒。
- (六) 病房：庫賈氏病患者並不需要住在隔離病房。但如條件許可，病人儘可能安置於單人病房，此保護性措施常用於維持信任感，顧及病人家屬的隱私並達到感染管制目標。
- (七) 人員：可能與血液或體液接觸的皮膚破損、切口或裂處宜用不透水膠布覆蓋。

- (八) 檢體：對血液及其他檢體應貼上 " 生物危險 " 的標籤，置放的容器應具不滲透性，同時檢體須以雙層標本袋包裝 (Double bagging)，並檢查有無滲漏，若容器上沾有血跡污物，可以市售家用含氯 20,000ppm NaOCl 漂白水未稀釋原液 (含 5~6% 次氯酸鈉) 拭除，握持檢體時 (含血液、尿液、痰、糞便) 應戴手套處理，檢體放置於送檢容器袋內運送，以免檢體不慎掉落破裂。
- (九) 避免發生尖銳物品割扎傷事件，若發生，應向感染管制委員會報告。
- (十) 急救時，需使用手操作式人工呼吸 (Ambu bagging) 維持氣道通暢，避免使用口對口甦醒術。
- (十一) 飲食不需任何特別措施。

二、環境防護要點

- (一) 房間：病人有特殊的問題，如嚴重的腹瀉，失禁或中樞神經系統受感染引起行為改變，個人衛生狀況不佳或中度咳嗽者則應置於單人病室。
- (二) 病歷：病人之病歷應貼上特殊警示標誌，病房門上應有注意血液、尿液、體液、分泌物排泄物處理之醒目標誌。我們為了病人隱私權及照顧理念，採用「病人抵抗力低請限制訪客」而不引用病人具感染性之字眼。
- (三) 在環境用物準備上有
1. 硬容器：為避免扎傷，針頭用過後不應回套，病室內應備有防刺之硬殼容器，將針頭連同注射器直接拋入，以傳染性垃圾處理。
 2. 隔離衣：為避免衣服因醫療作業可能沾到病人任何體液，應備有防護衣於病房，讓醫護人員穿戴，尤遇急救時。
 3. Hibiscrub or Hibisol：進出病室或脫掉防護衣物手套後，即以病房備有的 Hibisol 或 Hibiscrub 洗手。
 4. 手套：所使用的手套不須滅菌，在可能接觸病人血液、體液、分泌物、排泄物、組織或沾污之器物時應戴手套，操作尖銳器械或手部有傷口時需戴手套，接觸血液、尿液、分泌物、排泄物有關之檢體時應戴手套。
 5. 口罩：病人有咳嗽或懷疑有呼吸道傳染疾病，如 TB、腦膜球菌性腦膜炎或插管時，工作人員應戴口罩，為病人抽痰時戴口罩，甚至面罩眼罩均須配戴。
 6. 環境清潔：病房環境可用 1N NaOH 或含氯 20,000ppm NaOCl 漂白水消毒。當牆壁、地板、桌子沾染血液、體液時，將 1N NaOH 或含氯 20,000ppm NaOCl 漂白水灑在血液或體液上，一小時後以衛生紙吸乾，衛生紙需送焚

化。

7. 醫材：輪椅防護—當病人需外出送檢查，其運送之輪椅應鋪床單，並通知做檢查或手術單位採取因應措施。
8. 血壓計和聽診器置於床旁單獨使用。

(四) 出院後病房消毒：

1. 請清潔人員用 1N NaOH 或含氯 20,000ppm NaOCl 漂白水擦拭床、床頭板、呼吸器、擔架、牆面、門、把手、點滴架、椅子、地板等（因金屬器械物品易遭次氯酸鈉腐蝕，而精密器械是否適合使用含氯漂白水或 NaOH 擦拭等，應先予以確認。另，可參考本指引手冊「庫賈氏病致病原消毒方法」建議措施處理），請護理人員在場督導。
2. 將呼吸器、擔架等均放房間內，抽屜、櫃子的門打開。關上空調、鎖上房門、窗戶，用 1N NaOH 或含氯 20,000ppm NaOCl 漂白水擦拭，等候一小時。
3. 打開門窗通風 48 小時，再清洗一次，才恢復使用。
4. 清潔用具須單獨使用，終期消毒時所有的清潔用具以雙層感染性垃圾袋裝置焚化處理。

三、廢棄物處理要點

- (一) 拋棄與非拋棄的物類：遵照醫院處理感染廢棄物原則，把用後即丟棄的物類品焚化或丟棄，被血液或體液污染的非用後即丟棄的物類，在送去消毒滅菌處理之前，要裝入耐熱及布袋並加上「生物醫療廢棄物」標籤，如換藥盒、器械、敷料罐等用後應裝入標有感染性廢棄物之塑膠袋，送高壓滅菌後清洗再打包滅菌，具感染性之廢棄物，應裝入標有感染性廢棄物之紅色塑膠袋內送焚化爐焚化。
- (二) 布類：床單被套枕套用兩層標有「感染性生物醫療廢棄物」之黃色塑膠袋包裝，封紮送洗衣房消毒清洗。
- (三) 須重複使用之器具：1N NaOH 或含氯 20,000ppm NaOCl 漂白水浸泡或擦拭，等候一小時，再清洗一次。為達到無菌器械之條件，應以高壓蒸氣法或環氧乙烷（Ethylene Oxide）氣體滅菌。（因金屬器械物品易遭次氯酸鈉腐蝕，而精密器械是否適合使用含氯漂白水或 NaOH 擦拭等，應先予以確認）。
- (四) 廢棄物要移出病室需以厚紙箱載運出。

四、經針扎（割）傷或黏膜接觸感染源的處理措施

1. 針扎（割）傷暴露後：擠壓傷口處促使血液流出，繼之將傷口處在流動水下清洗五分鐘，以 7.5% POVIDONE- IODINE 消毒傷口。
2. 黏膜接觸
口腔：使用流動水沖洗口腔。
眼睛：使用流動水或 0.9% 的生理食鹽水沖洗眼睛。
3. 意外事件發生後應立即向護理主管報備並填寫完整的「意外事件報告」。
4. 受傷的護理人員應就診，並做神經學篩檢。
5. 受傷後一年內，每六個月需做一次健康檢查，第二年至第十年期間，每一年進行一次健康檢查並記錄，健康檢查需包括神經學項目，如此可使受害人安心。
6. 針扎（割）傷或意外暴露感染源之醫療工作人員及曾與庫賈氏病人共同使用侵入性醫療儀器或器械之其他病人，皆應列案追蹤，且資訊須保存 20 年。

五、結論

傳統型庫賈氏病年發生率約百萬分之 0.5-1，台灣每年約有 20 餘例個案發生，所有的醫護人員都有機會照顧到庫賈氏病個案。因此，對所有的病人皆實施感染管制才是明智之舉。

為避免受到感染，對每位病人的血液及體液皆應特別小心處理，嚴格執行良好的洗手技術，凡接觸病人的血液及體液必須戴手套，護理人員對於謹慎處理針頭及尖銳物品越來越重要。隨著庫賈氏病的受注目，往日護理人員在處理病人血液與體液時，頗不以為意的情況已不復存在，若醫護人員經庫賈氏病病人血液或體液接觸之針扎（割）傷或黏膜等暴露時，則應依上述的指示的事項處理。醫護人員若有針扎（割）傷、瘀血或其他任何皮膚受損的情形，需在傷口上覆以防水的敷料，並在照顧或處理可能接觸到血液或體液之病人時應戴手套。當護理對象為庫賈氏病病人或懷疑為庫賈氏病病人，更需嚴加注意。

庫賈氏病病人醫院、居家照護與安養機構感染管制指引

江明珠

醫療及衛生人員的職責

所有醫療衛生工作人員的職責包括：

1. 察覺危險群病人之潛在危險性。
2. 確保足夠的消毒措施以降低其他病人及醫療衛生工作人員感染庫賈氏病的危險性。
3. 工作人員接受足夠的訓練及提供充足防護之裝備，使醫療措施在最低危險性下完成。
4. 醫療裝備依序使用，並有定期的品管核對。

庫賈氏病危險群者之責任

1. 病人、家屬或其照顧者需主動向他們的醫師、牙醫師及其他衛生人員告知他們的情況，以便做有效的感染防範。
2. 特別是高危險群病人，如同其他感染性急疾病（如愛滋病或 B 型肝炎），避免感染別人是一種強制性責任。

病人照護

一般性社交或臨床接觸及非侵犯性的臨床檢查（如為庫賈氏病病人照 X 光）對其照護者、家屬，沒有任何危險性，沒有任何理由拒絕讓庫賈氏病病人進入醫療機構。基於我們目前所知道的知識，他們可在開放性病房採用標準性預防措施，不需要隔離病人。

通常此病進展快速，且病人很快會有依賴性，無法自主生活，但需重視病人的情緒、生理、營養、心理、教育及社交上的需求，且也要注意家屬的相關需求。當病人由一個醫療機構轉至另一個醫療機構時，協調是重要的。

被偵測不到感染性組織的體液所污染的話，不會產生較多的危險性，不需特殊的防護措施，如：餵食器皿、餵食管、抽吸管及被單等，不需特別防護。本指引相關章節會提供醫療廢棄物處理的程序。

心理表徵

不論是居家照顧或是醫療單位的提供醫療照顧者，都應了解病人可能發生的精神症狀，如：情緒的變異、幻覺及侵犯性行為等。基於這些原因，醫療照顧者有必要進行專業性的訓練及諮商。

隱私性

由於此病的特殊敏感性及隱私性，在文字上及言語上的溝通都必須特別小心，宜採取特別的措施保護病人及家屬的隱私權。

外傷導致的生物污染

A. 皮膚未破皮之意外污染

高危險群病人之血液或體液對未破皮皮膚之污染，宜作如下之處置：

1. 以清潔劑及適當量之溫水沖洗皮膚。
2. 避免用力刷洗。
3. 依常規程序向院內感染管制委員會報告。

B. 針扎或破皮傷之意外污染

當照顧庫賈氏病病人，發生上述之意外傷害時，宜作下列防範措施：

1. 立刻擠壓傷口處使血液流出，再以流動水下清水沖洗五分鐘，以 7.5%Providone iodine 消毒傷口。
2. 依常規程序向院內感染管制委員會報告。

C. 噴入眼睛

若高危險群病人之血液或腦脊髓液等體液噴入眼睛時，宜作：

1. 立刻以流動水或 0.9%的生理食鹽水沖洗眼睛。
2. 依常規程序向院內感染管制委員會報告。

住院 / 養護 / 居家照顧需知


與危險群病人之常規接觸，只要是非血液性接觸，感染的可能性非常低。然而，高危險群病人的照顧醫師、照護工作人員、家屬與朋友需知道腦脊髓液、血液及血清可能具有感染力。如需處理病人的血液或血清，需有適當的消毒措施。

高危險病人的常規照顧建議

1. 感染管制基本原則：所有照顧醫院需建立處理高危險群病人之處置標準，並確實遵循。
2. 住院病房：不需住個人房，惟如條件許可，安置於單人病房有助於維持信任感，並維護病人及家屬的隱私。
3. 特別護理需要：工作人員需熟悉危險群病人在各種情況事前防護之注意事項。
4. 飲食器具：筷子、刀叉、碗盤、杯子以正常方式清洗即可。沒有任何事實證明過唾液會傳染庫賈氏病。
5. 盥洗與個人清潔：病人需使用個別的洗臉盆與馬桶。浴巾等若有血液污染，在正常清洗前，需先以含氯 20,000ppm NaOCl 漂白水（市售家用含氯漂白水成分為次氯酸鈉溶液，未稀釋的原液即可達到所要的工作濃度）浸泡一小時後再沖入馬桶中。
6. 刀片與牙刷：絕對要個人使用。若使用丟棄式時，則需焚化。
7. 床單及衣物之清洗：建議衣物床單由病人單獨使用，若沾有血液或腦脊髓液污染時，則需焚化處理。
8. 污染物之丟棄：任何血液與腦脊髓液污染物需貼上「生物危險」的標籤，並有待焚化之醫療廢棄物字眼。針與尖銳物需置於有標示待焚化之「生物危險」專用容器內。居家照護時，如有產生微量血液污染物，可請當地衛生局協助處理。
9. 樣本之收集：血液或腦脊髓液等樣本須以密蓋容器收集，並清楚標示「生物危險」或註明為庫賈氏病病人。
10. 表面之清潔：血液或腦脊髓液污染之表面須以 1N NaOH 或含氯 20,000ppm NaOCl 漂白水浸泡一小時後，再以衛生紙吸乾，衛生紙需送焚化。

低危險群病人之常規照顧建議

1. 感染管制基本原則：一般病房注意事項外加下列各項。
2. 住院病房：不需住個人房。
3. 特別護理需要：與高危險群相同。
4. 飲食器具：與高危險群相同。
5. 盥洗與個人清潔：無特殊要求。盥洗依一般個人盥洗程序。
6. 刀片與牙刷：不要與他人合用。

- 
7. 床單及衣物之清洗：依正常方式清洗。
 8. 污染物之丟棄：與高危險群相同。
 9. 樣本之收集：標準消毒注意事項。
 - 10 表面之清潔：遭到病人血液或腦脊髓液污染之表面，若能比照高危險群處置最佳。

庫賈氏病及海綿樣腦症病人廢棄物的處理

江明珠

所謂感染性生物醫療廢棄物，係指曾接觸血液及其衍生物，或由感染性隔離病房所丟棄的物質皆稱之。這些包括培養、組織、敷料、抹片或其他被血浸到的空針、針頭、手術刀、尿片及血袋。凡來自被確認庫賈氏病的病人或高感染性的組織如腦、脊髓、眼、腦脊髓液，或所有的可丟棄物質與這些組織有接觸的，皆稱為「庫賈氏病感染性廢棄物」。

處理「庫賈氏病感染性廢棄物」，須用最好且最符合標準的處理方法或建議。請參閱本指引所描述之規範、步驟、執行的法規或管理方案，有效執行。所有被分類為生物醫療廢棄物須用安全且不外洩的容器包裝，在核准的銷毀場所，用焚化法銷毀，避免容器遭受外在的污染，以保證安全的處理廢棄物。

「庫賈氏病感染性廢棄物」需採用焚毀或使用有效的庫賈氏病消毒過程將之去活化。某些地區沒有焚化爐可使用時，建議將廢棄物用化學消毒法再焚燒。焚燒殘餘的灰燼須檢查是否完全焚毀，醫療衛生主管當局必須確認這些廢棄物完全被處理。

在醫院或醫療機構中，引流的器材、布單或紗布被高感染性組織或腦脊髓液污染時，應裝到防滲透容器中，並標示「生物危險」及將之焚毀。而低感染性的組織及引流也應謹慎處理。硬的廢棄物（如針頭）在庫賈氏病病人居家護理期間也應收集於防滲透性的容器中，並交予醫療單位處理。

使用琺瑯或耐熱塑膠或可丟棄式的容器去處理感染性的檢體，有助於局限污染的範圍。如果要重複使用，需參考本指引「庫賈氏病致病原消毒方法」章節所列的消毒程序處理。可拋棄式的物質應於使用完焚毀，也可在焚毀前先以「庫賈氏病致病原消毒方法」處理。噴濺的吸附物質，可將其打包後焚毀或用「庫賈氏病致病原消毒方法」處理。有可能遭到庫賈氏病感染物質，若發生噴濺的情形，在病房也應用吸附性物質去移除，表面可用市售家用含氯 20,000ppm NaOCl 漂白水未稀釋原液（含 5~6% 次氯酸鈉）浸泡擦拭處理。使用安全不外洩的容器，如：雙層垃圾袋，安全處理感染性生物醫療廢棄物，避免造成污染擴大。當移除噴濺出的物質時，應戴上拋棄式手套與隔離衣，處理後手套與隔離衣須焚毀，可與取得的廢棄物及清潔用的物品一起焚毀，或採取其他有效之化學消毒方式處理。

庫賈氏病及海綿樣腦症病人死亡後的處理

陳順勝

病人死亡後的處理及防護措施

確定或懷疑罹患庫賈氏病的病人死亡後，其屍體從病房、社區或安寧照護機構移走時，應使用一般感染管制的方法。建議死亡後的病人須放置在密封的屍袋，並用一般有感染危險性屍體的處理法。若頭顱骨打開或有脊髓液的滲漏，或是縫合時需特別預防體液的滲出，屍袋應有一些內襯來吸收體液。

死亡後的檢查

目前疾病管制局委託臺灣神經學學會庫賈氏病工作小組進行通報病例審查機制，由於缺乏病理學檢查資料，無法研判病人是否為庫賈氏病確定病例。對於臨床診斷列入庫賈氏病可能或極可能病例，屍體的病理檢查（解剖採樣）是確認是否為庫賈氏病重要的程序。

疾病管制局已訂定「疑似傳染病死亡個案解剖處理流程」，並與國內學術機構簽訂疑似傳染病死亡個案病理解剖委辦合約，提昇病理解剖作業品質。考量進口牛肉與食品安全監測等因素，未來如有發現「疑似本土新型庫賈氏病」病例時，將積極採取解剖措施，以完備病例確認之程序。

執行解剖

執行解剖較理想的做法是，進行解剖時須有三人在場包括；病理學家、技術員、額外的一人處理及標示檢體。除非有訓練上的目的，旁觀者應限制至最少。所有人員必須知道病人相關的病史且通常要完全地告知家屬死後解剖的程序。

儘可能穿著拋棄式保護性的衣物，包括手術帽、罩袍、圍兜、雙層手套及護目鏡，可完全將操刀者的頭蓋住、保護眼、鼻及口。另外應考量的是手的保護，譬如戴上耐割的手套。建議使用拋棄式的器械，減少環境的污染。同時也建議使用手鋸，可避免產生組織微粒或空氣中的水氣，且使用完較易消毒。若要使用電鋸，應於特殊袋中使用，這袋子可以收納過程中產生的組織微粒，否則須戴頭盔以過濾空氣中的微粒。解剖的器械其工作面應在使用後，用「庫賈氏病致病原消毒方法」處理。

庫賈氏病病人解剖檢查可在病理解剖場所進行，解剖僅限於腦部時，可用塑膠布加上可吸附的板子，板子周圍須高起，將之鋪於頭下，確保組織碎片及體液流入容器內。以正常的方式將頭皮外翻，打開頭蓋骨，取完腦後，將頭殼放回原位，再將皮膚縫合。

塑膠布、所有碎片及滲出體液一起包裝後完封再焚化。死亡後通常不鼓勵做完整的全身解剖，除非有專門的設備或環境，保證能處理此高難度的感染性作業。

組織病理的檢查

人員除了被告知檢查的危險性外，必須接受訓練感染組織的特殊處理方法，才能在實驗室工作。這些人員從事大量組織切片檢查時，應有專門實驗室處理高感染性的組織。處理時其器械、眼鏡及其他設備都應局限專用，勿任意混用。需以第三級生物安全感染的防護措施來處理這些組織。

經福馬林及 glutaraldehyde 固定的普利昂組織，因其感染性很長，需視為新鮮的組織來處理，採取同樣的防護措施。在所有處理過程中，固定、包埋、切片、染色及附著玻片都要視為具感染性，除了用 Formic acid 處理外，應加強防護措施。用 Formic acid 處理可減少其感染性至幾乎不具感染的程度。Formic acid 處理，固定的組織不能超過 4-5 毫米的厚度，放入 50-100 ml 95% Formic acid 1 小時，且整個過程須持續溫和的振動。

因沒有可行的方法來消毒這些器械，故所有步驟，從 Formalin 組織放入 paraffin 後，切片，或將已經貼到玻片上的 paraffin 切片放回染液中，都可用手來處理或使用自動化的處理機，專門處理普利昂感染的組織。同樣的，也使用專門的切片機來切未經 formic acid 處理的組織塊。Formic acid 處理的切片可在標準的切片機去切（如果可能的話，可用拋棄式的刀片或專用的刀片），處理方式與一般相同。處理的溶液應消毒，切片的碎塊（如：蠟塊），必須集中後焚毀（參考「庫賈氏病致病原消毒方法」）。Formic acid 處理的切片較易碎，但也能保持很好的組織型態。

切片若經 Formic acid 處理過，可視為非感染性，若未經其處理也沒有特殊防護，只要蓋玻片封片後，玻片外面利用化學性消毒法，確定無菌後再標上有害物品。若這些玻片破損需用「庫賈氏病致病原消毒方法」處理。貯存 Formalin 固定組織的容器，密封後可用上述的方式清潔，也必須標明 " 危險 "，並分開貯藏（如：放在可密封的塑膠袋）。當需要使用這些組織時，此容器可由袋中取出，在用完即丟的防水墊上操作，而所有的操作過程都需在墊上進行。當組織取走時，此區域與容器需用「庫賈氏病致病原消毒方法」消毒，再將此容器放入新的塑膠袋中貯藏。

電子顯微鏡檢查

電子顯微鏡檢查在組織切片診斷原則上是不需要的，且通常是不被建議的，除非將它當做研究工具。處理電子顯微鏡要觀察的標本，也要用同樣的組織病理防護措施去執行。電子顯微鏡組織切片其危險性幾乎是可被忽略的，包括顯微鏡及操作者，因為放置於電子顯微鏡上網格的組織是很小塊，故感染性幾乎是沒有。一個電子顯微鏡的切片為 0.01micron 厚度 x 0.01mm x 0.05mm 長寬，只含有超微量的組織。顯示感染性很低，因此組織的處理不需特殊防護，但是處理電子顯微鏡網格，需視為感染性生物醫療廢棄物

再焚毀。

國際與國內屍體的運送

屍體需從國際或國內運送時，必須符合國際民航組織國際空運協會的規定，同時需符合對於特殊物品的規定或是每家航空公司特別的需求。（國際空運協會的規定屍體需先灌入防腐劑）。

一般性的措施

病人屍體尚未浸香之前的運輸應於封密不漏的條件中進行。一般性的接觸或處理未執行解剖的屍體應無危險性，屍體化妝的工作可以不需任何特殊防護。若屍體已解剖過，需注意工作場所的污染，將空間侷限，避免體液漏出（尤其是腦部流出的）。當屍體從運輸袋移至處理的桌面時，桌面需有不透水的塑膠布，並灌入防腐劑之處理。


浸香

一個完整的（未經解剖的）屍體，可放置於不滲透的被單或屍槽中，避免灌流液體的污染，所有引流的液體需收集於不銹鋼槽的容器中；灌流的地方必須用快乾黏土，再用漂白劑去擦拭。對於解剖或受傷過的屍體，不鼓勵灌防腐劑之程序，若要做當然也應安全的處理。工作人員需穿戴可拋棄式的面罩、罩袍與手套。屍體放於不滲透的被單上或屍槽中，縫合的部位應堵起來，而灌流的地方也應盡量避免表面的污染。所有引流液應收集於不銹鋼槽中，灌流或解剖的切口需用快乾黏土，整具屍體必須用漂白水擦拭；特別注意灌流部位或解剖的切口需確定用漂白水處理過。

在灌流的程序完成後，這些引流液的容器必須加入 1N NaOH 結晶物濃度約 40g/L，攪拌混合幾分鐘，避免液體濺出，因液體可能變熱，接著靜置不動至少 1 小時，之後的處理就如同一般屍體廢棄物。塑膠鋪單與其他可拋棄式的物品若與體液接觸需被焚毀。屍體的工作面可能已意外的污染到體液，因此需用 1N NaOH 或含氯 20,000ppm NaOCl 漂白水沖洗，在表面上至少留置 1 小時，然後再戴上手套將用完即丟的抹布將消毒液吸乾，工作面再用水將消毒液沖掉。無法拋棄的器械與工具需用特殊的方式去消毒，所有消毒程序完成時，這些器械仍要用水將它們清洗，移除殘存的消毒溶液，乾燥後再使用。

葬禮與火化

瞻仰病人屍體或表面的接觸，如：撫摸或親吻臉部，縱使已做過解剖，無須禁止或勸退；殘骸（骨灰）將之放於封閉的棺木中不會有任何環境污染的危險性，而火化的灰燼將視同為無菌，因其感染物質無法於焚化過程中存活（溫度高達 1,000 °C）。運送殘骸（骨灰）時依據地方或國家的規定辦理。



經通報為疑似庫賈氏病個案者，在尚未排除為庫賈氏病前或經審查為確定、極可能、可能病例者，其往生後，遺體應予以火化處理，火化溫度須達攝氏 1,000 度且持續 30 分鐘以上，以消除普利昂蛋白之感染性，避免病原體進入環境生態及食物鏈。

捐贈屍體供教學用途

通常解剖的單位應不會接受確定或懷疑庫賈氏病病人的身體或器官為教學或研究的用途，除非用在一些特殊的訓練或研究計劃。接受單位必須去詢問捐贈者的負責人及照顧捐贈者的醫療人員來確認病人的病況及遵循其建議。

庫賈氏病至今沒有治療或阻止其惡化的藥物，且近年來一直在研究中。⁽⁴²⁻⁴⁷⁾可由普利昂蛋白（prion protein）的生物行為（cell biology）及臨床藥物試驗兩方面來探討。

一、普利昂蛋白的生物行為：

正常的普利昂蛋白（PrP^c）在細胞（尤其是神經及淋巴組織）內產生後，被細胞膜上的一種脂肪膜（cholesterol-rich detergent-resistant membrane, DRMS）穩住固定後，在某種蛋白因素的誘發下，發生變異或改變其型態結構，轉變為可抵抗蛋白水解酶（protease），且具感染性的普利昂蛋白（PrP^{sc}），造成神經細胞的功能異常及死亡。⁽⁴³⁾

根據上述普利昂蛋白（PrP^c）轉變為感染性普利昂蛋白（PrP^{sc}）的過程中，如果能在任何一步驟中加以阻斷，則可以治療庫賈氏病。因此學者依據此研發出治療的方法或藥物，其中較可行的方式如下：⁽⁴³⁾

1. 以抗 PrP 的單株抗體來預防 PrP^c 蛋白轉變為 PrP^{sc}。在細胞及老鼠實驗上已證實可行，^(48,49)但還需解決此抗體穿透血腦屏障（blood-brain barrier）的問題後，才能應用於人體。
2. 讓細胞膜上的 cholesterol-rich DRM 不穩定，則不能固定 PrP^c，因而無法轉化為 PrP^{sc}。細胞實驗顯示降血脂藥物 3-hydroxy-3-methylglutaryl coenzyme A reductase inhibitors（statins）（HMG-CoA 還原酶抑制劑）具有此效用，但尚未應用到人體上。Quinacrine（奎那克林）也可能具有此作用。
3. 抑制 PrP^{sc} 的活性使之無法發揮作用是目前最實用的方法。這類藥物有 polyanions，如 Congo red, dextran, heparin sulfate, pentosan polysulfate 等，都已在細胞及動物實驗上證實有此作用，但這些藥物也有不能穿透血腦屏障的問題。
4. 降低 PrP^{sc} 所引起的神經性毒性。雖然 PrP^{sc} 造成神經性毒性的作用機轉不很清楚，但 flupirtine 是 N-methyl-D-aspartate（NMDA）拮抗劑，可能減少庫賈氏病腦細胞中 glutamate（麩胺酸）所引起的神經性毒性。

二、庫賈氏病的臨床藥物試驗

表一是目前治療庫賈氏病藥物在細胞、動物實驗以及臨床試驗的情形。要達到治療庫賈氏病的效果，藥物必須能穿透血腦屏障，進入大腦才能發揮作用，把目前已經用在中樞神經系統的藥物加以篩檢，發現能穿過血腦屏障且具有抗普利昂蛋白效用的藥物有兩種：⁽⁵⁰⁾ heterocyclic compounds phenothiazine 及 acridine derivatives。在培養細胞中，phenothiazine derivatives 中以 chlorpromazine 的抗普利昂蛋白的效果最大。Acridine derivatives 中以 quinacrine 的抗普利昂蛋白的效果最強，而且是 chlorpromazine 的 10 倍。Chlorpromazine 是抗精神病藥物，其副作用有外錐體症狀、嗜睡等，所以臨床上沒用來治療庫賈氏病。

治療庫賈氏病藥物在細胞、動物實驗以及臨床試驗的效果⁽⁴³⁾

藥物名稱	細胞分析	動物實驗	慈悲治療	臨床試驗
Quinacrine	有效	有的有效、有的沒效	有的有效、有的沒效	進行中
Flupirtine	有效	沒做	沒做	稍微有效
Pentosan polysulfate	稍微有效	稍微有效	進行中	考慮中

1. Quinacrine (奎那克林)

Quinacrine 本來是在第二次世界大戰時用來治療瘧疾的藥，後來又用於治療梨形鞭毛蟲病 (giardiasis)。Quinacrine 對於動物的普利昂蛋白疾病的效果並不一致。有學者報告 quinacrine 可延長小白鼠的存活時間達 25%，但讓感染搔癢症的母羊服用 quinacrine 與 chlorpromazine 時，並沒延長其生命。

因為 quinacrine 已經是老藥，所以立刻被用來治療庫賈氏病，這是一種 compassionate treatment (慈悲治療)，即沒有正式經過有關機構認可為適應症，但因病情迫切需要，基於倫理及慈悲原則而特別核准先行使用。例如日本曾經報導 4 位庫賈氏病人者服用 quinacrine 後有 1 到 2 個月的短暫進步，⁽⁵¹⁾ 接著在 2001-2002 年間，法國有 30 位庫賈氏病及 2 位新型庫賈氏病人者每天服用 quinacrine 300mg，評估其存活情形。30 位庫賈氏病人者的平均存活時間為 8.8 個月，而 2 位新型庫賈氏病的存活時間分別為 12 及 19 個月。Quinacrine 的副作用包括肝轉胺酶 (transaminases) 升高 (6 位)、皮膚疹 (2 位)、消化不良 (1 位) 以及白血球過低 (1 位)。因為這是個開放性試驗，沒有對照組，所以與法國在同一時期登記為庫賈氏病但沒接受 quinacrine 治療的 125 個病例 (平均存活時間 7 個月) 比較，並無明顯差別。⁽⁵²⁾

雖然沒有差異，但並不表示 quinacrine 沒效。因為此試驗並無對照組，而且參加人數也不多，藥物的療效若不是很強，就可能無法顯現出來，因此需要設計嚴謹的大規模臨床試驗。然而此種疾病本來就很少，存活期也短 (平均 6

個月)，不太容易招募到合適的受試者。

共有 3 個 quinacrine 的臨床試驗。^(43,53)

- (1) PRION-1 Trial^(53,54)：英國倫敦的國家醫院（National Hospital）的一個隨機抽樣臨床試驗，共有 107 位庫賈氏病人參加，經費由英國的 Medical Research Council（MRC）提供。原本的設計是要比較每天服用 quinacrine 300mg 共 24 個星期的治療組與對照組的存活率，而且 24 個星期後所有參加者均接受 quinacrine 之治療。但基於人道的理由，後來改為「以病人的選擇為主導」（patient-preference trial）的觀察性研究，即除了參加隨機抽樣外，還可以選擇直接接受 quinacrine 治療（32 位），或不接受 quinacrine 治療（69 位）。只有一位病人參加隨機抽樣，但最後選擇了不接受 quinacrine 治療。結果發現服用 quinacrine 組與不服用 quinacrine 組兩者的存活率並無差別。
- (2) 美國舊金山加州大學醫學院於 2005 年 4 月開始，已完成收案 60 位庫賈氏病人，是隨機、雙盲、有安慰劑的臨床試驗，目前還在進行中。經費由美國國家老化研究機構（National Institute of Aging）提供⁽⁵⁵⁾。
- (3) 德國的 Ulm 大學進行一個開放性的臨床試驗，同時服用 quinacrine 及 flupirtine。

2. Flupirtine

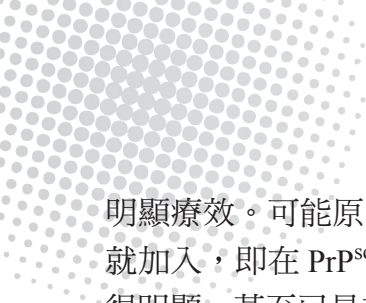
Flupirtine 是一種作用於中樞神經的止痛劑，在實驗室中對神經細胞的凋亡（apoptosis）以及普利昂蛋白的神經毒性有保護作用。到目前為止，唯一發表的治療庫賈氏病的隨機、雙盲臨床藥物試驗是來自德國的 flupirtine 試驗，⁽⁵⁶⁾ 共有 28 位庫賈氏病人者參加，13 位服用 flupirtine，15 位接受安慰劑。平均服用 40 天後，發現服用 flupirtine 組的知能分數（阿症量表，ADAS-Cog）明顯的比服用安慰劑組退步得少，但是兩組的存活時間並無明顯差別。

3. Pentosan polysulphate（PPS）

Pentosan polysulphate 具輕微的抗凝血與纖維蛋白溶解作用，用以治療間質性膀胱炎引起的疼痛與不適。在培養細胞及動物實驗中顯示有抑制 PrP^{Sc} 的效果。因為它無法穿透血腦屏障，所以需由腦室連續注射。日本的一個庫賈氏病的病例報告顯示有療效。⁽⁵⁷⁾ 在英國，曾有一個新型庫賈氏病人者在注射一年半後還活著，⁽⁵⁸⁾ 但對另一個也是新型庫賈氏病人者則無效。⁽⁵⁹⁾

三、結論：

雖然不少藥物在細胞及動物實驗顯示有抑制 PrP^{Sc} 的效果，但礙於血腦屏障，真正能用到人身上的藥物不多，只有 quinacrine, flupirtine 及 pentosan polysulphate，而且都無



明顯療效。可能原因有二：一是在細胞或動物實驗時，藥物都是與 PrP^{Sc} 同時或在早期就加入，即在 PrP^{Sc} 的潛伏期時即加入。而臨床上，診斷出庫賈氏病時病人的症狀常已很明顯，甚至已是末期，神經細胞已受破壞，藥物就難以發揮作用。因此我們需要找出能早期診斷或早期篩檢出庫賈氏病的方法，以早期治療，才可能看出療效。第二個原因是庫賈氏病的存活期短，約 6 個月，如果藥物效果不是非常明顯，則需要很多的病人參加，才能在臨床試驗上看出效果。但庫賈氏病病人本來就不多，因此可能需要多國多中心的合作才容易達到大規模的臨床試驗的目標。在此之前，面對個別病人以及無助的家屬，我們也許可以考慮慈悲療法，以 quinacrine 或 flupirtine 來治療。

大多數敬業的媒體記者日夜不懈敬業的工作，但也某些同儕競爭的壓力下，會發生未經查證與未平衡報導的新聞。本文就媒體對庫賈氏病病人與家屬互動影響來談。庫賈氏病屬於第四類法定傳染病，診斷與新聞發布須由疾病管制局確認。在未經「庫賈氏病工作小組」確定、呈報疾病管制局前，醫療人員與家屬不得私自宣布庫賈氏病之診斷及病例病情。

醫療人員、病人家屬與媒體關係

■ 國內外經驗

病人或家屬在就診或住院期間可能會被新聞媒體打擾，媒體常守候在急診或病房，反覆打電話騷擾或者來到他們家門口尋求新聞並且不肯離開，或在採訪後以最快的速度整日以電視跑馬燈新聞轟炸。很多人抱怨他們的生活權嚴重被剝奪，也因下列報導事項被驚嚇到：包括一個意料之外的新聞報導、氣憤他們登出錯誤的資訊或擔憂媒體不應該刊出病人或家屬的故事或者照片。

一些病家起初以為他們能透過僅僅接受一家報紙採訪就可以應付了事，但是這個方法並未奏效。我們應該讓病人與家屬瞭解；一旦一家媒體介入了，其他記者與 SNG 絕不會離開。

媒體在病人病情一開始的時候就引發他們採訪的興趣，但是在這樣一個已經備感壓力的時間又會增加額外負擔。我們和病家憂心媒體這樣的打擾醫院病房，會侵犯到他們的隱私以及騷擾其他病人。

有時庫賈氏病家屬需要有人扮演過濾的角色保護他們免於媒體的騷擾，特別是在病人病情嚴重或死亡的時候。家屬有時找一家媒體代言，但最後卻發現失望了，因為媒體的興趣焦點與他們的原意不同，最後甚至於需要有人幫助他們和媒體打交道及處理善後。

病人與家屬發現只要庫賈氏病醫療事件再次出現在新聞中，媒體記者就會再回來找他們。每次相關事件出現在新聞中，它也帶回媒體回鍋炒老新聞。家屬就生活在想要捍衛他們被媒體記憶的社會標幟，和隨時都得擔心媒體會刊出了什麼樣的內容。

■ 利用媒體

當然不諱言的，一些庫賈氏病家屬相反的歡迎和尋求媒體的注意，因為他們認為可以藉以警告其他人關於相關醫療事件的一切、可以得到諮詢、透過和媒體談話，可以讓

病人不被遺忘、透過談話來紓解他們的憂傷、或為病人爭取更好的照護。不過經過我們的追蹤，利用媒體，最後常常事與願違。媒體報導有放大的效果，甚至捕風捉影，可能引起負面反應。

將來任何危機事件，面臨的任何單位及早成立媒體對話窗口，沒必要迴避問題，一方面可適度教育民眾，釐清疑慮，媒體應有社會責任共同消弭恐慌效應的擴張，否則受害的還是全國民眾。我希望大眾包括媒體能從庫賈氏病中得到教訓，學習互助與尊重生命與人的基本權利。

許多家屬直到病人過世了才與媒體接觸，常是由於害怕他們會打擾病房和侵犯其他病人的隱私。他們尋求媒體的注意，有些人描述了他們和媒體記者接觸的經驗已有所改進和成長。但是家屬和媒體的關係很容易破裂。庫賈氏病家屬常會對於無法控制媒體報導的角度而感到失望。家屬會因為報紙對於死於庫賈氏病的病人做了不詳實的報導而表達他們的憤怒，當媒體報導錯誤的庫賈氏病訊息而混淆視聽時而感到生氣。一些專家警告家屬不要接受媒體訪問，一些家屬認為他們被延遲告知診治結果是為了阻止他們通知媒體。另外在他們接受媒體的訪問後，在病房也會不受歡迎。

■ 媒體倫理與自律

目前衛生署訂有「醫療機構接受媒體採訪注意事項」及「醫療機構及醫事行政人員發布醫學新知或研究報告倫理守則」，各院訂有「發言人作業準則」明訂凡在執行對外發言或從事文宣工作時均需依照該準則或規範之規定辦理，因此對於原則性的問題已有規範可依循，惟對於部份作業之細節尚有不足，致在事件發生時，回應上略顯緩慢，未能在時效內提供媒體及時、正確訊息或畫面。因此在面對媒體時，有必要訂定具體之原則及分工，扮演良好文宣及公關。

衛生署醫療機構接受媒體採訪注意事項

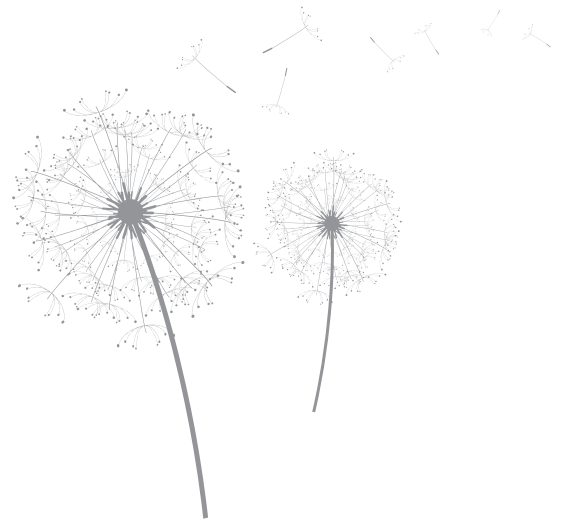
衛署醫字第○九○○○六四四二一號公告

- 一、為保障病人隱私與就醫權益，兼顧媒體採訪需求，特訂定本注意事項。
- 二、醫療機構應依法令規定，致力保護病人隱私，不得無故洩漏。
- 三、醫療機構應禁止訪客拍攝病人；對採訪媒體應告知不得於醫療機構任意採訪或拍攝病人。
- 四、醫療機構接受採訪時，應考慮對病人的病情及權益，不得藉採訪宣傳醫療業務，招徠病人。
- 五、接受採訪，如果揭露病人身分之虞或需安排病人接受採訪，應先徵得病人同意。對未成年人或禁治產人，並應徵得其法定代理人同意。對意識障礙或精神耗弱之病人，應徵得其配偶或家屬之同意。
- 六、徵詢病人同意時，宜指派社會工作人員或相關人員，告知採訪相關事項，並應明確告知病人有拒絕之權利。病人如同意時，應派人協助接受採訪；病人如拒絕時，應尊重其意願。
- 七、對於未成年人、精神疾病病人、性侵害及家庭暴力受害人，應依相關法律規定予以特別保護。
- 八、醫療機構接受採訪，應以不影響醫療作業、醫療安全或安寧秩序為原則；並宜規劃採訪區、攝影點及採訪動線，派人維持秩序。手術室、加護病房、產房、急診室、燒燙傷中心、隔離病房、門診診察室與病房，於施行醫療作業時，不宜開放採訪，對涉及暴露病人生理隱私之畫面，並應禁指拍攝。
- 九、非經病人同意，不得提供其肖像、人身或生理特徵相關畫面或場景，並應隔離血腥、暴露或屍體等畫面。
- 十、遇有重大災害或大量傷患，應彙整傷患名單、傷亡狀況及救治情形，指派專人以定點記者會方式，對外公佈說明。
- 十一、醫療機構平時應先訂定接受媒體採訪作業流程，並應督導所屬人員遵守本注意事項。

衛生署醫療機構及醫事行政人員發布醫學新知或研究報告倫理守則

衛署醫字○九○○○七二五一八號公告

- 一、為確保醫療保健資訊品質，促進正面的衛生教育宣導，保障病人權益，維護醫療秩序，特訂定本倫理守則。
- 二、發表醫學新知或研究報告（含特殊個案病例），應注意下列原則：
 - （一）國內人體試驗（含臨床試驗）之結果，應於「人體試驗執行成果報告書」經行政院衛生署審核通過後，始得發表，其內容應包括主題、目的、方法（接受試驗者標準及數目、試驗設計及進行方法、試驗期限及進度）、可能產生的傷害等資料，並應註明其為試驗性質。
 - （二）在國內尚未使用之醫療技術、藥品及醫療器材，或國外人體試驗之結果，如經具學術公信力之期刊或機構認可，得引用轉述，但應註明其出處。
 - （三）非屬人體試驗之醫學新知或研究報告，如其結果已於國內、外醫學會報告，或已累積適當樣本數，經生物統計學或流行病學方法分析後，得發表之。但發表之內容，應依其性質，包括樣本數、適應症、禁忌症、副作用、併發症等完整資料。
 - （四）發布特殊個案病例，應以促進衛生教育宣導為目的。
 - （五）應先製作新聞稿等書面資料，避免專業資訊引述錯誤。
 - （六）應隔離血腥、暴露或屍體等畫面，對於涉嫌犯罪或自殺等病例，應避免描述其方法或細節。
- 三、發表醫學新知或研究報告（含特殊個案病例），不得有下列各款情形：
 - （一）藉新聞媒體採訪、參加節目錄音錄影或召開記者會等方式，暗示或影射招徠醫療業務或為不實宣傳。
 - （二）為招徠醫療業務，刻意強調如「國內首例」、「北台灣第一例」、「診治病例最多」、「全國或全世界第幾台機器」等用語。
 - （三）為招徠醫療業務，刻意強調醫療機構名稱或醫師個人經歷資料。
 - （四）未累積相當病例數，以生物統計學或流行病學方法分析，或未將研究結果先行發表於國內、外醫學會，即以醫學研究名義發表。
 - （五）未同時提供適應症、禁忌症、副作用及併發症等完整資料。
 - （六）引用醫學文獻資料，宣稱或使人誤認為其個人研究資料。
 - （七）為迎合窺視心理、譁眾取寵、提高新聞曝光率或招徠醫療業務，而發布特殊個案病例。
 - （八）宣稱施行未經核准之人體試驗。
 - （九）宣傳人體試驗之結果，或宣傳在國內尚未使用之醫療技術、藥品或醫療器材，而未強調其為研究階段或試驗性質，有誤導民眾之虞。
- 四、醫療機構或醫事人員在發表醫學新知或研究報告時，應遵守「醫療機構接受媒體採訪注意事項」。



參考文獻

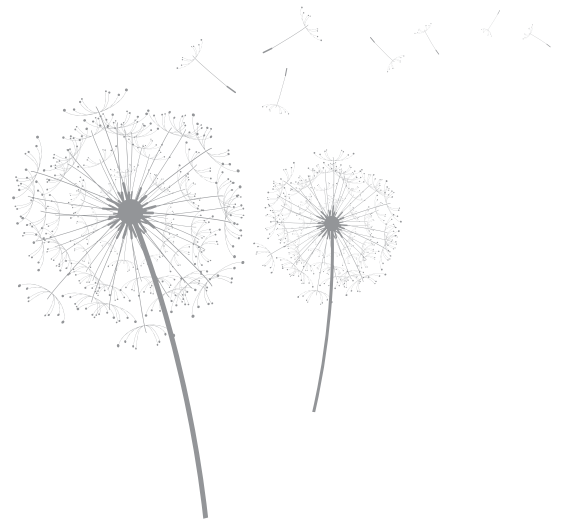
1. Caramelli M, Ru G, Acutis P, Forloni G. Prion diseases: current understanding of epidemiology and pathogenesis, and therapeutic advances. *CNS Drugs*. 2006;20(1):15-28.
2. Poser CM. Notes on the history of the prion diseases. Part I. *Clin Neurol Neurosurg* 2002; 104:1-9.
3. Prusiner SB. Novel proteinaceous infectious particles cause scrapie. *Science* 1982; 216:136-144.
4. Prusiner SB. Prion biology and diseases. second ed. New York: Cold Spring Harbor Laboratory Press, 2004.
5. Poser CM, Bruyn GW. Creutzfeldt-Jakob disease. In: Koehler PJ, Bruyn GW, Pearce J, eds. *Neurological eponyms*. Oxford university press 2000; 283-290.
6. Lu CJ, Sun Y, Chen SS. Incidence of Creutzfeldt-Jakob disease in Taiwan: a prospective 10-year surveillance. *Eur J Epidemiol*. 2010 May;25(5):341-7. Epub 2010 Mar .
7. Gudmundur G, Sigurdur S and Paul B, *J Gen Virol*. 2006 Dec;87(Pt 12):3737-3740.
8. Johnson CJ, Phillips KE, Schramm PT, McKenzie D, Aiken JM, Pedersen JA. *PLoS Pathog*. 2006 Apr;2(4):e32. Epub 2006 Apr .
9. Cooke CM, Rodger J, Smith A, Fernie K, Shaw G, Somerville RA. *Environ Sci Technol*. 2007 Feb;41(3):811-817.
10. Ma X, Benson CH, McKenzie D, Aiken JM, Pedersen JA. *Environ Sci Technol*. 2007 Apr;41(7):2324-2330.
11. Johnson CJ, Pedersen JA, Chappell RJ, McKenzie D, Aiken JM. *PLoS Pathog*. 2007 Jul;3(7):e93.
12. Davies P, Brown DR. *PLoS One*. 2009 Oct ;4(10):e7518.
13. High Barn Farm, Elworthy, Taunton, Somerset TA4 3PX, UK. tsepurdey@aol.com .*Med Hypotheses*. 2004;63(2):211-225.
14. Russo F, Johnson CJ, Johnson CJ, McKenzie D, Aiken JM, Pedersen JA. *J Gen Virol*. 2009 Jan;90(Pt 1):275-280.
15. Ungurs M, Hesp JR, Poolman T, McLuckie G, O'Brien S, Murdoch H, Wells P, Raven ND, Walker JT, Sutton JM. *J Hosp Infect*. 2010 Feb;74(2):144-51. Epub 2009 Oct .
16. Nichols TA, Pulford B, Wyckoff AC, Meyerett C, Michel B, Gertig K, Hoover EA, Jewell JE, Telling GC, Zabel MD. *Prion*. 2009 ;Jul-Sep;3(3):171-183. Epub 2009 Jul .
17. Franscini N, Gedaily AE, Matthey U, Franitza S, Sy MS, B?rkle A, Groschup M, Braun U, Zahn R. Prion Protein in Milk. *PLos one*. 2006 Dec;1: e71e.

18. Gough KC, Baker CA, Taema M, Maddison BC. In vitro amplification of prions from milk in the detection of subclinical infections. *Prion*. 2009 Oct;3(4):236-239.
19. WHO Tables on Tissue Infectivity Distribution in Transmissible Spongiform Encephalopathies. Updated 2010. On-line available on 2011/04/07 at <http://www.who.int/bloodproducts/tablestissueinfectivity.pdf>
20. The BSE Inquiry. UK. 2000.
21. Basler K, Oesch B, Scott M, Westaway D, Walchli M, Groth DF, McKinley MP, Prusiner SB, Weissmann C. Scrapie and cellular PrP isoforms are encoded by the same chromosomal gene. *Cell*. 1986; 46: 417-428.
22. Bovine Spongiform Encephalopathy . In OIE Manual. 1996; Chapter 3.2.13: 338-341.
23. Brown P, Rau EH, Johnson BK, Bacote AE, Gibbs CJ Jr, Gajdusek DC. New studies on the heat resistance of hamster adapted scrapie agent: Threshold survival after ashing at 600° C suggests an inorganic template of replication. *PNAS* 2000;97: 3418-3421.
24. Cardone F, Brown P, Meyer R, Pocchiari M. Inactivation of transmissible spongiform encephalopathy agents in food products by ultra high pressure-temperature treatment. *Biochim Biophys Acta*. 2006 Mar;1764: 558-562.
25. Griffith J.S. Self-replication and scrapie. *Nature* 1967; 215: 1034-1044.
26. Glatzel M, Aguzzi A. PrPC expression in the peripheral nervous system is a determinant of prion neuroinvasion. *J.Gen.Virol*. 2000;81: 2813-2821.
27. Oesch B, Westaway D, Walchli M, McKinley MP, Kent SB, Aebersold R, Barry RA, Tempst P, Teplow DB, Hood LE, Prusiner SB, and Weissmann C. A cellular gene encodes scrapie PrP 27-30 protein. *Cell* 1985;40: 735-746.
28. Parveen I, Moorby J, Allison G, Jackman R. The use of non-prion biomarkers for the diagnosis of transmissible spongiform encephalopathies in the live animal. *Vet. Res*. 2005;36: 665-683.
29. Prusiner SB, McKinley MP, Bowman KA, Bolton DC, Bendheim PE, Groth DF, Glenner GG. Scrapie prions aggregate to form amyloid-like birefringent rods. *Cell* 1983;35: 349-358.
30. Prusiner SB. Prion disease and the BSE crisis. *Science* 1997;278:245-251.
31. Prusiner SB. Prions. *Proc. Natl. Acad. Sci*. 1998;95: 13363-13383.
32. Rogez-Kreuz C, Yousfi R, Soufflet C, Quadrio I, Yan ZX, Huyot V, Aubenque C, Destrez P, Roth K, Roberts C, Favero M, Clayette P. Inactivation of animal and human prions by hydrogen peroxide gas plasma sterilization. *Infect Control Hosp Epidemiol*. 2009;30: 769-777.
33. Taylor DM. Inactivation of prions by physical and chemical means. *J Hosp Infect*. 1999;43 Suppl: S69-76.

34. Taylor DM. Inactivation of transmissible degenerative encephalopathy agents: a review. *Vet. J.* 2000;159: 10-17.
35. William A. Rutala, PhD, MPH; David J. Weber, MD, MPH. Guideline for Disinfection and Sterilization of Prion-Contaminated Medical Instruments. *Infect control hosp epidemiol* 2010; 31: 107-117.
36. William A. Rutala, David J. Weber. Creutzfeldt-Jakob disease: recommendations for disinfection and sterilization. *Clin Infect Dis* 2001; 32:1348-1356.
37. World health organization (WHO). WHO infection control guidelines for transmissible spongiform encephalopathies. Report of a WHO consultation, Geneva, Switzerland, 1999 March ;23-26. Available at http://www.who.int/csr/resources/publications/bse/WHO_CDS_CSR_APH_2000_3/en/
38. Sakudo A, Ano Y, Onodera T, Nitta K, Shintani H, Ikuta K, Tanaka Y. *International journal of molecular medicine.* 2011 ; 27: 483- 489.
39. Fichet G, Comoy E, Duval C, Antloga K, Dehen C, Charbonnier A, McDonnell G, Brown P, et al. *Lancet* 2004 ; 364: 521–526.
40. William A. Rutala, David J. Weber. *Infection control and hospital epidemiology.* 2010 Feb ; 31 (2) : 107-117.
41. WHO manual for surveillance of human transmissible spongiform encephalopathies including variant Creutzfeldt-Jakob disease. 2003.
42. Knight RSG. Potential treatments for Creutzfeldt-Jacob disease, updated July 2006. The National CJD surveillance unit based at the Western General Hospital in Edinburgh, Scotland. <http://www.cjd.ed.ac.uk/TREAT.htm>
43. Korth C, Peters PJ. Emerging pharmacotherapies for Creutzfeldt-Jakob disease. *Arch Neurol* 2006;63:497-501.
44. Mallucci G, Collinge J. Rational targeting for prion therapeutics. *Nat Rev Neurosci* 2005;6:23-34.
45. Weissmann C, Aguzzi A. Approaches to therapy of prion diseases. *Annu Rev Med* 2005;56:321-344.
46. Croes EA. Therapeutic approaches in treating Creutzfeldt-Jacob disease – what does the future hold? *Expert Opin Pharmacolther* 2004;5:2391-2396.
47. Stewart LA, Rydzewska LHM, Keogh GF, et al. Systemic review of therapeutic interventions in human prion disease. *Neurology* 2008;70:1272-1281.
48. White AR, Enever P, Tayebi M, et al. Monoclonal antibodies inhibit prion replication and

delay the development of prion disease. *Nature* 2003;422:80-83.

49. Sassoan J, Sadowski M, Wisniewski T, Brown DR. Therapeutics and prion disease: can immunisation or drugs be effective? *Mini Rev Med Chem* 2005;5:361-366.
50. Korth C, May BC, Cohen FE, Prusiner SB. Acridine and phenothiazine derivatives as pharmacotherapeutics for prion disease. *Proc Natl Acad Sci USA* 2001;98:9836-9841.
51. Nakajima M, Yamada T, Kusuhara T, et al. Results of quinacrine administration to patients with Creutzfeldt-Jakob disease. *Dement Geriatr Cogn Disord* 2004;17:158-163.
52. Haik S, Brandel JP, Salomon D, et al. Compassionate use of quinacrine in Creutzfeldt-Jakob disease fails to show significant effects. *Neurology* 2004;63:2413-2415.
53. Collinge J, Gorham M, Hudson F, et al. Safety and efficacy of quinacrine in human prion disease (Prion-1 study): a patient-preference trial. *Lancet Neurol* 2009;8:334-344.
54. Geschwind MD. Clinical trials for prion disease: difficult challenges, but hope for the future. *Lancet Neurol*. 2009;8:304-306.
55. CJD (Creutzfeldt-Jakob disease) quinacrine study. <http://www.clinicaltrials.gov/ct2/show/NCT00183092>
56. Otto M, Cepek L, Ratzka P, et al. Efficacy of flupirtine on cognitive function in patients with CJD. A double-blind study. *Neurology* 2004;62:714-718.
57. Terada T, Tsuboi Y, Obi T, et al. Less protease-resistant PrP in a patient with sporadic CJD treated with intraventricular pentosan polysulphate. *Acta Neurol Scand* 2010;121:127-130.
58. Todd NV, Morrow J, Doh-ura K, et al. Cerebroventricular infusion of pentosan polysulphate in human variant Creutzfeldt-Jakob disease. *J Infect* 2005;50:394-396.
59. Whittle IR, Knight RS, Will RG. Unsuccessful intraventricular pentosan polysulphate treatment of variant Creutzfeldt-Jakob disease. *Acta Neurochir (Wien)* 2006;148:677-679.



附 錄

給通報醫師信函

醫師您好：

行政院衛生署疾病管制局已委託本學會成立庫賈氏病工作小組，執行全國庫賈氏病通報病例之審查作業。請您將病人的資料（病例通報表、病例複檢表及病例調查表）填寫寄送本學會，我們將於近期召開庫賈氏病工作小組會議進行病例討論與審查事宜。

為了在會中確認工作，請進一步提供下列資料：

1、庫賈氏病調查表：

依規定，如所附表格，填寫完畢請儘速寄回，當病例確定後，將提供調查表費用。

2、提供腦電圖資料：

庫賈氏病之腦電圖檢查已予標準化，因而麻煩您每月追蹤腦波檢查乙次，並請將腦電圖之結果寄回本學會，本學會將補助其腦電圖之檢查費用。若為數位腦波儀，請將光碟複製寄回即可，若是傳統腦波儀則影印至少 40 秒之重要記錄。（聯絡人：Dr. 賴向榮 07-7317123 轉 3399）。

3、提供腦部核磁共振造影資料：

針對尚在追蹤或新發病之庫賈氏病病患進行 T1，T2 擴散為主影像及 FLAIR 影像之核磁共振造影分析，建立本土庫賈氏病之神經影像學資料庫。

凡懷疑為庫賈氏病病患在確立診斷前，以及三到六個月後分別依照下列方法施以腦部核磁共振造影檢查。檢查之條件如下：

- 一、Axial cut：T1, T2, Diffusion-weighted image, Fluid Attenuated Inversion Recovery image (FLAIR)。
- 二、Sagittal cut：T2, Diffusion-weighted image, and FLAIR。
- 三、Coronary cut：在 axial and sagittal cut 無法定位之病灶可加 coronary cut。

麻煩請複製所有片子向庫賈氏病諮詢委員會申報補助檢查經費。（聯絡電話－07-7317123 轉 3301）。

4、提供腦脊髓液抗體檢查服務：

疾病管制局提供腦脊髓液檢查服務，請以無菌容器或試管收集腦脊髓液至少 2 mL，低溫下以防潮防震袋裝存，送至疾病管制局南區實驗室。

5、提供血液淋巴球基因多型性檢查服務：

疾病管制局提供疑似 CJD 病人血液淋巴球基因多型性檢查服務，請使用以含抗凝劑（heparin 或 EDTA）採血管採集 5-10mL 血液檢體。請在採血後包裝妥當，低溫下以防潮防震袋裝存，送至疾病管制局南區實驗室 07-5570025#407 黃仲德先生。

6、腦組織病理切片檢查：

為能儘速確立診斷，本年度將開始進行腦組織病理切片檢查。（聯絡電話 07-7317123 轉 8327）。

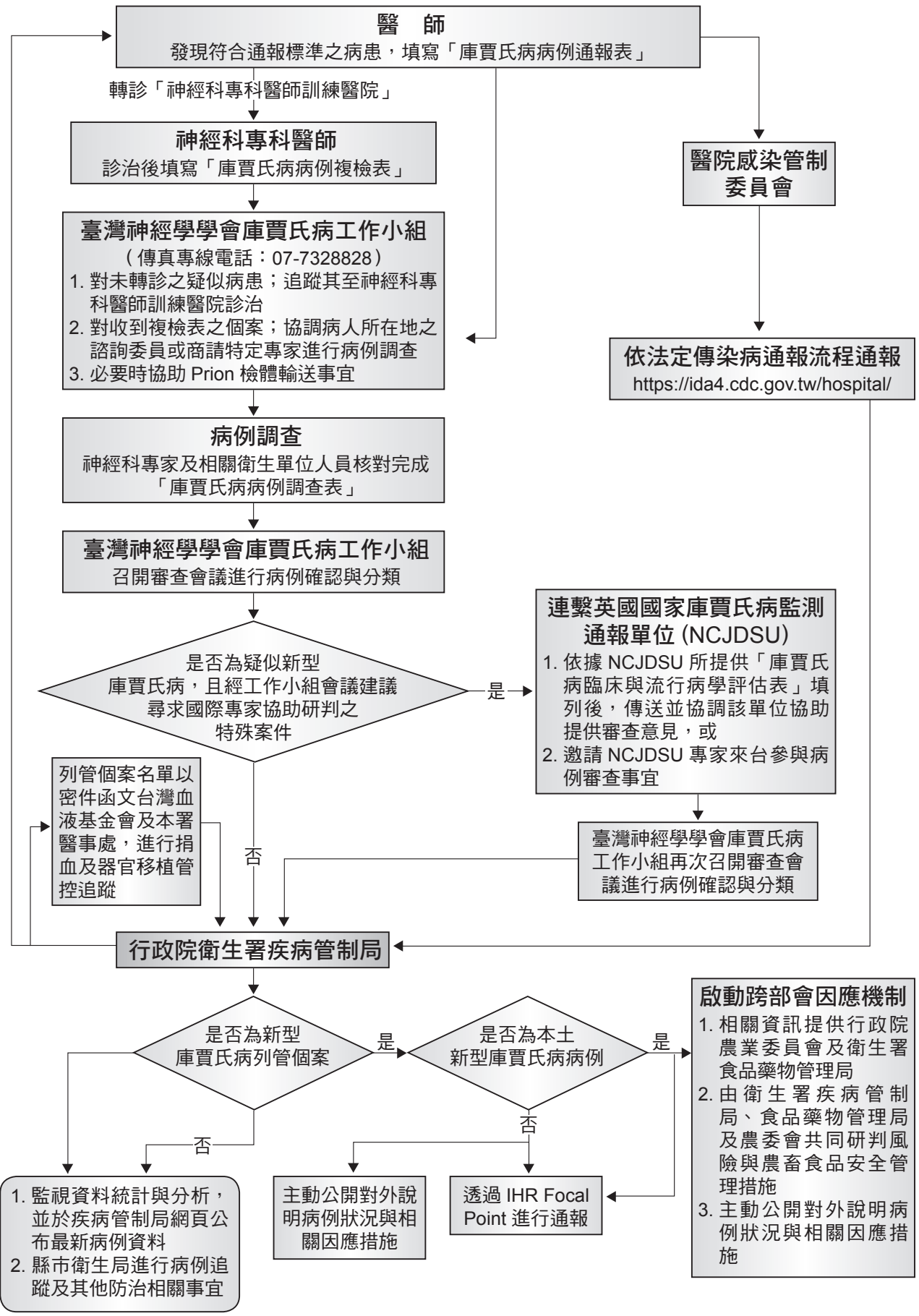
註記：此病例須通報貴院之感染管制部門且務必登入疾病管制局法定傳染病通報系統，以利其通報衛生局。

敬祝

醫安

臺灣神經學學會庫賈氏病工作小組召集人 陳順勝 教授

庫賈氏病病例通報及處理流程



附錄一之二：庫賈氏病病例通報及處理流程

「庫賈氏病 (Creutzfeldt-Jakob Disease)」病例通報表

填表日期：民國 年 月 日

姓 名		病歷號碼		身分證字號	
性 別	<input type="checkbox"/> 男 <input type="checkbox"/> 女	職 業		電 話	
出生日期	年 月 日	發病日期	年 月 日	診 斷 日 期	年 月 日
現在住址					
符合以下症狀者請通報，並於該項症狀之前打 ✓ 進展急速且原因不明之失智症 (dementia)，並具有下列情形之一者：					
<input type="checkbox"/> I. 具有下列運動系統障礙之一，且少於三年者。 <input type="checkbox"/> 不隨意運動 (involuntary movement) <input type="checkbox"/> 肌躍症 (myoclonus) <input type="checkbox"/> 錐體路徵候 (pyramidal signs) <input type="checkbox"/> 小腦徵候 (cerebellar signs) <input type="checkbox"/> 錐體外路徵候 (extrapyramidal signs)					
<input type="checkbox"/> II. 家屬中有庫賈氏病例者。 <input type="checkbox"/> III. 腦電圖有週期性棘波者。 <input type="checkbox"/> IV. MRI 檢查有尾核及殼核，或兩個區的大腦皮質於腦核磁共振、DWI 或 FLAIR 狀況有高密度變化					
報告院所		診斷醫師		聯絡電話	

醫院	地 址	醫院	地 址
台灣大學附設醫院	台北市中正區中山南路 7 號	台中榮民總醫院	台中市西屯區中港路三段 160 號
長庚醫院台北分院	台北市大安區敦化南路 199 號	高雄榮民總醫院	高雄市左營區大中一路 386 號
長庚醫院林口總院	桃園縣龜山鄉復興街 5 號	羅東博愛醫院	宜蘭縣羅東鎮南昌路 83 號
北市聯醫忠孝院區	台北市南港區同德路 87 號	高雄醫學大學附醫	高雄市三民區十全一路 100 號
新光紀念醫院	台北市士林區文昌路 95 號	長庚醫院高雄分院	高雄市鳥松區大埤路 123 號
成功大學附設醫院	台南市北區勝利路 138 號	中山醫學大學附醫	台中市南區建國北路一段 110 號
衛生署豐原醫院	台中市豐原區安康路 100 號	彰化基督教醫院	彰化市南校街 135 號
奇美醫院	台南市永康區中華路 901 號	中國醫藥大學附醫	台中市北區育德路 2 號
花蓮慈濟醫院	花蓮市中央路三段 707 號	三軍總醫院	台北市內湖區成功路 2 段 325 號
北市聯醫仁愛院區	台北市大安區仁愛路四段 10 號	台北國泰醫院	台北市大安區仁愛路四段 280 號
亞東醫院	新北市板橋區南雅路二段 21 號	台大醫院新竹分院	新竹市經國路一段 422 巷 25 號
台北馬偕醫院	台北市中山區中山北路二段 92 號	署立桃園醫院	桃園市中山路一段 1492 號
台北榮民總醫院	台北市北投區石牌路二段 201 號	天主教耕莘醫院	新北市新店區中正路 362 號
台北市立萬芳醫院	台北市文山區興隆路三段 111 號	台北醫學大學附醫	台北市信義區吳興街 252 號
羅東聖母醫院	蘭縣羅東鎮中正南路 160 號	長庚醫院基隆分院	基隆市麥金路 222 號
振興復健醫學中心	台北市北投區振興街 45 號	恩主公醫院	新北市三峽區復興路 399 號
壠新醫院	桃園縣平鎮市廣泰路 77 號	為恭紀念醫院	苗栗縣頭份鎮仁愛路 116 號
大甲光田綜合醫院	台中市大甲區經國路 321 號	童綜合醫院	台中市沙鹿區成功西街 8 號
嘉義基督教醫院	嘉義市忠孝路 539 號	聖馬爾定醫院	嘉義市大雅路二段 565 號
大林慈濟醫院	嘉義縣大林鎮民生路 2 號	長庚醫院嘉義分院	嘉義縣朴子市嘉朴路西段 6 號
新樓醫院	台南市東區東門路一段 57 號	高雄市立小港醫院	高雄市小港區山明路 482 號
國軍高雄總醫院	高雄市苓雅區中正一路 2 號	義大醫院	高雄市燕巢區角宿村義大路 1 號
台北慈濟醫院	新北市新店區建國路 289 號	敏盛醫院	桃園市三民路三段 106 號

「庫賈氏病 (Creutzfeldt-Jakob Disease, CJD)」病例複檢表

(本表由神經科專科醫師填寫)

醫院名稱： _____ 填表醫師姓名： _____ 填表日期： _____ 年 _____ 月 _____ 日

姓名		病歷號碼		身分證字號	
性別	<input type="checkbox"/> 男 <input type="checkbox"/> 女	職業		電話	
出生日期	_____年 _____月 _____日	發病日期	_____年 _____月 _____日	診斷日期	_____年 _____月 _____日
現在住址					
A. 以往病史及外科治療史 (請打 ✓)					
	神經外科手術 (含硬腦膜移植) Neurosurgical procedures (dura mater graft)			多發性腦梗塞症 Multiple cerebral infarcts	
	人體生長激素治療 Human growth hormone treatment			阿茲海默症 Alzheimer's disease	
	角膜移植 Corneal transplantation			惡性腫瘤 Cancer	
	輸血 Receive blood transfusion			家族中有其他 CJD 病患 Family history	
	輸用白蛋白或其他血液製劑 Albumin or other blood products transfusion			其他，請註明： _____	
	發病前十年內，曾接受過侵入性檢查，請註明： _____				
B. 前驅症狀 Prodromal symptoms (請打 ✓)					
	焦慮 Anxiety		頭痛 Headache		憂鬱 Depression
	頭暈 Dizziness, vertigo		睡眠障礙 Sleep disturbance		異樣感覺 Paresthesiae
	沒有食慾 Appetite disturbance		視力模糊 Blurred vision		健忘 Forgetfulness
	嗜眠 Lethargy		步態不穩 Unsteadiness		倦怠 Malaise
C. 發病情況 <input type="checkbox"/> 急性或突發症狀 (acute onset) <input type="checkbox"/> 逐漸發病 (gradual onset)					
D. 發病時症狀 Symptoms and signs at onset (請打 ✓)					
	認知功能障礙 Cognitive impairment		失語症 Aphasia		視野或視覺功能障礙 Visual field or cortical visual dysfunction

	複視及動眼異常 Diplopia, EOM problem		步態或肢體運動失調 Gait or limb ataxia		說話不流利 Dysarthria
	肌躍症 Myoclonus		其他不自主運動 Other dyskinesia		椎體束症狀 Pyramidal syndrome
	感覺異常 Sensory dysfunction		精神症狀 Psychiatric symptoms		失眠 Insomnia
	單側發病 Unilateral onset		其他（請註明）： _____		
E. 病程中出現的症狀 Symptoms and signs duration course (0=absent , 1=mild or equivocal , 2=severe or definite)					
	失智症 Dementia		肌躍症 Myoclonus		巴金森症候群 Parkinsonism
	啞症運動不能狀態 Akinetic mutism		失語症 Aphasia		失用症 Apraxia
	意識混亂 Confusion		視野或視覺功能障礙 Visual field or cortical visual dysfunction		複視及動眼異常 Diplopia, EOM problem
	步態或肢體運動失調 Gait or limb ataxia		說話不流利 Dysarthria		癲癇發作 Seizure
	其他不自主運動 Other dyskinesia		椎體束症狀 Pyramidal syndrome		感覺異常 Sensory dysfunction
	精神症狀 Psychiatric symptoms		失眠 Insomnia		其他（請註明）： _____
F. 檢查結果（請打 ✓）					
EEG(僅檢查一次)		結果： <input type="checkbox"/> slow wave activity <input type="checkbox"/> unilateral PSWC			
EEG(檢查兩次以上)		<input type="checkbox"/> bilateral PSWC <input type="checkbox"/> normal			
		<input type="checkbox"/> other (or atypical)			
其他檢查項目	是否有進行該項檢查？		其他檢查項目	是否有進行該項檢查？	
	是	否		是	否
CSF			CT		
MRI (only DWI)			Gene study		
MRI (complete data)			Brain biopsy		
Prion test			Autopsy		

「庫賈氏病 (Creutzfeldt-Jakob Disease, CJD)」病例調查表

R1. 基本資料	
R 1.1 填表者：單位	[]
職稱	[]
姓名	[]
R 1.2 填表日期	[]-[]-[](形式：日-月-年)
R 1.3 患者姓名	[]
R 1.4 醫院名稱	[]
R 1.5 患者病歷號碼	[]
R 1.6 性別	[] 男 [] 女 [] 不知道 / 無資料
R 1.7 出生日期	[]-[]-[](形式：日-月-年)
R 1.8 資料提供者	[] 配偶 [] 患者本身 [] 子女 [] 表兄弟姐妹或甥姪 [] 父母 [] 其他人 (請註明 []) [] 不知道 / 無資料

「庫賈氏病 (Creutzfeldt-Jakob Disease, CJD)」病例調查表

A1. 醫療紀錄			
A 1.3 資料來源	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	神經科醫師 (1)
	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	精神科醫師 (2)
	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	(神經)病理學家 (3)
	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	死亡證明書 (4)
	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	一般科醫師 (5)
	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	腦波部門 (6)
	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	親屬 (7)
	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	其他 (8)
	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	不知道 / 無資料 (88)
	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	不確定 (99)
A 1.4 通報日期	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	-[]-[]-[] (形式：日-月-年)
	<input type="checkbox"/>		不知道 / 無資料 (A11 8)
	<input type="checkbox"/>		不確定 (A11 9)
A 1.5 第一個症狀發生日期	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	-[]-[]-[] (形式：日-月-年)
	<input type="checkbox"/>		不知道 / 無資料 (A11 8)
	<input type="checkbox"/>		不確定 (A11 9)
A 1.6 臨床診斷日期	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	-[]-[]-[] (形式：日-月-年)
	<input type="checkbox"/>		不知道 / 無資料 (A11 8)
	<input type="checkbox"/>		不確定 (A11 9)
A 1.7 訪視時個案生命狀況	<input type="checkbox"/>		死亡 (0)
	<input type="checkbox"/>		存活 (1)
	<input type="checkbox"/>		不知道 / 無資料 (8)
	<input type="checkbox"/>		不確定 (9)
A 1.8 死亡日期	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	-[]-[]-[] (形式：日-月-年)
	<input type="checkbox"/>		不知道 / 無資料 (A11 8)
	<input type="checkbox"/>		不確定 (A11 9)

「庫賈氏病 (Creutzfeldt-Jakob Disease, CJD)」 病例調查表

A2. 發生開始 (onset) 之臨床表現 / 症狀

A 2.1 臨床表現

	(0) 無	(1) 有	(8) 無資料	(9) 不確定
A 2.1.1 急速進行性失智症	[]	[]	[]	[]
A 2.1.2 小腦症狀 / 徵候	[]	[]	[]	[]
A 2.1.3 視覺 / 動眼神經症狀 / 徵候	[]	[]	[]	[]
A 2.1.4 錐體徑症狀 / 徵候	[]	[]	[]	[]
A 2.1.5 錐體外徑症狀 / 徵候	[]	[]	[]	[]
A 2.1.6 癲癇發作	[]	[]	[]	[]
A 2.1.7 不隨意性運動	[]	[]	[]	[]
A 2.1.8 肌躍症 (Myoclonus)	[]	[]	[]	[]
A 2.1.9 頭痛	[]	[]	[]	[]
A 2.1.10 感覺神經症狀	[]	[]	[]	[]
A 2.1.11 暈眩	[]	[]	[]	[]
A 2.1.12 假性延髓 (pseudobulbar) 症狀	[]	[]	[]	[]
A 2.1.13 早發性神經性肌肉萎縮	[]	[]	[]	[]
A 2.1.14 運動不能性瘡啞 (Akinetic mutism)	[]	[]	[]	[]
A 2.1.15 其他。如果有，請註明於下題	[]	[]	[]	[]
A 2.1.15.1 請註明其他臨床表現	[]

A 2.2 臨床症狀

	(0) 無	(1) 有	(8) 無資料	(9) 不確定
A 2.2.1 步伐異常	[]	[]	[]	[]
A 2.2.2 言語障礙	[]	[]	[]	[]
A 2.2.3 視覺障礙	[]	[]	[]	[]
A 2.2.4 健忘症	[]	[]	[]	[]

「庫賈氏病 (Creutzfeldt-Jakob Disease, CJD)」 病例調查表

A3. 過程期間 (course) 之臨床表現 / 症狀

A 3.1 臨床表現

	(0)	(1)	(8)	(9)
	無	有	無資料	不確定
A 3.1.1 急速進行性失智症	[]	[]	[]	[]
A 3.1.2 小腦症狀 / 徵候	[]	[]	[]	[]
A 3.1.3 視覺 / 動眼神經症狀 / 徵候	[]	[]	[]	[]
A 3.1.4 錐體徑症狀 / 徵候	[]	[]	[]	[]
A 3.1.5 錐體外徑症狀 / 徵候	[]	[]	[]	[]
A 3.1.6 癲癇發作	[]	[]	[]	[]
A 3.1.7 不隨意性運動	[]	[]	[]	[]
A 3.1.8 肌躍症 (Myoclonus)	[]	[]	[]	[]
A 3.1.9 頭痛	[]	[]	[]	[]
A 3.1.10 感覺神經症狀	[]	[]	[]	[]
A 3.1.11 暈眩	[]	[]	[]	[]
A 3.1.12 假性延髓 (pseudobulbar) 症狀	[]	[]	[]	[]
A 3.1.13 早發性神經性肌肉萎縮	[]	[]	[]	[]
A 3.1.14 運動不能性瘖啞 (Akinetic mutism)	[]	[]	[]	[]
A 3.1.15 其他。如果有，請註明於下題	[]	[]	[]	[]
A 3.1.15.1 請註明其他臨床表現	[]	[]	[]	[]
A 3.2 臨床症狀	[]	[]	[]	[]

(0)	(1)	(8)	(9)
無	有	無資料	不確定

A 3.2.1 步伐異常	[]	[]	[]	[]
A 3.2.2 言語障礙	[]	[]	[]	[]
A 3.2.3 視覺障礙	[]	[]	[]	[]
A 3.2.4 健忘症	[]	[]	[]	[]

「庫賈氏病 (Creutzfeldt-Jakob Disease, CJD)」 病例調查表

		A4. 一般檢查				
		(0) 無	(1) 有	(7) 不適用此題	(8) 無資料	(9) 不確定
A 4.1	典型的腦波	[]	[]		[]	[]
A 4.2	電腦斷層攝影 (CT scan)	[]	[]		[]	[]
	如果有做，請回答以下問題：					
A 4.2.1	正常	[]	[]	[]	[]	[]
A 4.2.2	萎縮	[]	[]	[]	[]	[]
A 4.2.3	其他	[]	[]	[]	[]	[]
A 4.2.3.1	請註明	[]
A 4.3	磁共振影 (MRI)	[]	[]		[]	[]
	如果有做，請回答以下問題：					
A 4.3.1	正常	[]	[]	[]	[]	[]
A 4.3.2	萎縮	[]	[]	[]	[]	[]
A 4.3.3	其他	[]	[]	[]	[]	[]
A 4.3.3.1	請註明	[]
A 4.4	腦脊髓液 (CSF)	[]	[]		[]	[]
	如果有做，請回答以下問題：					
A 4.4.1	正常	[]	[]	[]	[]	[]
A 4.4.2	蛋白質含量過高，	[]	[]	[]	[]	[]
	如果有，請答下題					
A 4.4.2.1	其含量 (克 / 升) 為：	[]
A 4.4.3	其他，若有，請註明於下題	[]	[]	[]	[]	[]
A 4.4.3.1	請註明其他情形	[]
A 4.5	肝功能	[]	[]		[]	[]
	如果有做，請回答以下問題：	(0)	(1)	(7)	(8)	(9)
		正常	過高	不適用此題	無資料	不確定
A 4.5.1	Bilirubin (total)	[]	[]	[]	[]	[]
A 4.5.1.1	其含量 (μ mol/L)	[]	[]		[]	[]
A 4.5.2	GOT	[]	[]	[]	[]	[]
A 4.5.2.1	其含量 (IU/L)	[]	[]		[]	[]
A 4.5.3	GPT	[]	[]	[]	[]	[]
A 4.5.3.1	其含量 (IU/L)	[]	[]		[]	[]
A 4.5.4	ALP	[]	[]	[]	[]	[]
A 4.5.4.1	其含量 (IU/L)	[]	[]		[]	[]
A 4.5.5	γ -GTP	[]	[]	[]	[]	[]
A 4.5.5.1	其含量 (IU/L)	[]	[]		[]	[]

「庫賈氏病 (Creutzfeldt-Jakob Disease, CJD)」 病例調查表

A5. 神經病理學		(0)	(1)	(7)	(8)	(9)
		無	有	不適用此題	無資料	不確定
A 5.1	病理解剖 (Post mortem autopsy) 如果有做，請回答以下問題：	[]	[]		[]	[]
A 5.2*	確定 CJD 診斷	[]	[]	[]	[]	[]
A 5.3*	神經病理學的表現 (post mortem)：					
A 5.3.1	Neuron loss (神經元喪失)	[]	[]	[]	[]	[]
A 5.3.2	Gliosis (神經膠質過多)	[]	[]	[]	[]	[]
A 5.3.3	Spongiform change (海綿樣變化)	[]	[]	[]	[]	[]
A 5.3.4	Immunohistochemically positive 如果有，請回答以下二題：	[]	[]	[]	[]	[]
A 5.3.4.1	-immunostaining	[]	[]	[]	[]	[]
A 5.3.4.2	-Western blot test	[]	[]	[]	[]	[]
A 5.3.5	Scrapie associated fibrils	[]	[]	[]	[]	[]
A 5.3.6	Amyloid immunostaining	[]	[]	[]	[]	[]
A 5.4	Biopsy 如果有做，請回答以下的問題：	[]	[]		[]	[]
A 5.5*	確定 CJD 診斷	[]	[]	[]	[]	[]
A 5.6*	神經病理學的表現 (biopsy)	[]	[]	[]	[]	[]
A 5.6.1	Neuron loss (神經元喪失)	[]	[]	[]	[]	[]
A 5.6.2	Gliosis (神經膠質過多)	[]	[]	[]	[]	[]
A 5.6.3	Spongiform change (海綿樣變化)	[]	[]	[]	[]	[]
A 5.6.4	Immunohistochemically positive 如果有，請回答以下二題：	[]	[]	[]	[]	[]
A 5.6.4.1	-immunostaining	[]	[]	[]	[]	[]
A 5.6.4.2	-Western blot test	[]	[]	[]	[]	[]
A 5.6.5	Scrapie associated fibrils	[]	[]	[]	[]	[]
A 5.6.6	Amyloid immunostaining	[]	[]	[]	[]	[]

「庫賈氏病 (Creutzfeldt-Jakob Disease, CJD)」 病例調查表

A6. Prion protein gene analysis (Chrom 20)		(0)	(1)	(7)	(8)	(9)
		無	有	不適用此題	無資料	不確定
A 6.1	Prion protein gene analysis (Chrom 20) 如果有做，請回答以下的問題：	[]	[]		[]	[]
A 6.1.1*	Mutation present	[]	[]	[]	[]	[]
A 6.1.1.1	如果有，specify PRNP mutation	[]				
A 6.1.2*	Condon 129 polymorphism					
A 6.1.2.1	Met/Met	[]	[]	[]	[]	[]
A 6.1.2.2	Val/Val	[]	[]	[]	[]	[]
A 6.1.2.3	Met/Val	[]	[]	[]	[]	[]

A7. Creutzfeldt-Jakob disease 分類		(1)	(2)	(3)
		確定	可能	疑似
	(Definite) Probable Possible			
A 7	CJD 分類 (依據診斷標準)	[]	[]	[]

A8. 遺傳性庫賈氏病 Genetic Creutzfeldt-Jakob disease		(0)	(1)	(7)	(8)	(9)
		否	是	不適用此題	無資料	不確定
A 8	Genetic CJD 是，請回答以下的問題：	[]	[]		[]	[]
A 8.1*	確定或極可能 CJD 患者且其一等親中亦有確定或極可能病例	[]	[]	[]	[]	[]
A 8.2*	神精精神方面的異常且有特異性的 PrP 基因 (PRNP) 突變	[]	[]	[]	[]	[]

A9. 散發性庫賈氏病 Sporadic Creutzfeldt-Jakob disease		否	是	無資料	不確定
A 9	Sporadic CJD	[]	[]	[]	[]

A10. 醫源性庫賈氏病 Latrogenic Creutzfeldt-Jakob disease		否	是	無資料	不確定
A 10	Latrogenic CJD	[]	[]	[]	[]

「庫賈氏病 (Creutzfeldt-Jakob Disease, CJD)」 病例調查表

		R2. 醫療史				
		無	有	不適用此題	無資料	不確定
R 2.1	Surgery					
R 2.1.1	病患是否曾接受外科手術？	[]	[]		[]	[]
R 2.1.1.1	如果有，有幾次？	[]	[]			
	這次住院前是否曾接受手術	[]	[]	[]		
R 2.1.2	腦部手術	[]	[]	[]	[]	[]
R 2.1.2.1	如果有，第一次手術年齡	[]	[]	[]		
R 2.1.2.2	如果有，最近一次手術年齡	[]	[]	[]		
R 2.1.3	脊柱手術	[]	[]	[]	[]	[]
R 2.1.3.1	如果有，第一次手術年齡	[]	[]	[]		
R 2.1.3.2	如果有，最近一次手術年齡	[]	[]	[]		
R 2.1.4.	其他神經手術	[]	[]	[]	[]	[]
R 2.1.4.1	如果有，第一次手術年齡	[]	[]	[]		
R 2.1.4.2	如果有，最近一次手術年齡	[]	[]	[]		
R 2.1.5	眼部手術	[]	[]	[]	[]	[]
R 2.1.5.1	如果有，第一次手術年齡	[]	[]	[]		
R 2.1.5.2	如果有，最近一次手術年齡	[]	[]	[]		
R 2.1.6	耳部手術	[]	[]	[]	[]	[]
R 2.1.6.1	如果有，第一次手術年齡	[]	[]	[]		
R 2.1.6.2	如果有，最近一次手術年齡	[]	[]	[]		
R 2.1.7	扁桃腺切除術	[]	[]	[]	[]	[]
R 2.1.7.1	如果有，第一次手術年齡	[]	[]	[]		
R 2.1.7.2	如果有，最近一次手術年齡	[]	[]	[]		
R 2.1.8	闌尾切除術	[]	[]	[]	[]	[]
R 2.1.8.1	如果有，手術年齡	[]	[]	[]		
R 2.1.9	膽囊切除術	[]	[]	[]	[]	[]
R 2.1.9.1	如果有，手術年齡	[]	[]	[]		
R 2.1.10	胃腸道手術	[]	[]	[]	[]	[]
R 2.1.10.1	如果有，第一次手術年齡	[]	[]	[]		
R 2.1.10.2	如果有，最近一次手術年齡	[]	[]	[]		
R 2.1.11	婦科手術	[]	[]	[]	[]	[]
R 2.1.11.1	如果有，第一次手術年齡	[]	[]	[]		
R 2.1.11.2	如果有，最近一次手術年齡	[]	[]	[]		
R 2.1.12	其他手術	[]	[]	[]	[]	[]
R 2.1.12.1	如果有，第一次手術年齡	[]	[]	[]		
R 2.1.12.2	如果有，最近一次手術年齡	[]	[]	[]		
R 2.1.12.3	如果有，請問是那些手術	[]

「庫賈氏病 (Creutzfeldt-Jakob Disease, CJD)」病例調查表

		(0)	(1)	(8)	(9)	
		無	有	無資料	不確定	
R 2.2	是否曾接受下列處置？	[]	[]	[]	[]	
R 2.2.1	接受輸血或血液製劑	[]	[]	[]	[]	
R 2.2.2	如果有，輸血次數？	[]	[]	[]	[]	
R 2.2.2	如果有，第一次輸血年齡	[]	[]	[]	[]	
R 2.2.3	如果有，最近一次輸血年齡	[]	[]	[]	[]	
R 2.3	捐血	[]	[]	[]	[]	
R 2.3.1	如果有，捐血次數？	[]	[]	[]	[]	
R 2.3.2	如果有，第一次捐血年齡	[]	[]	[]	[]	
R 2.3.3	如果有，最近一次捐血年齡	[]	[]	[]	[]	
R 2.4	器官移植	[]	[]	[]	[]	
R 2.4.1	如果有，移植了那些器官	[]	[]	[]	[]	
		(0)	(1)	(7)	(8)	(9)
		無	有	不適用此題	無資料	不確定
R 2.5	是否曾接受過眼科或光學檢查？	[]	[]	[]	[]	[]
R 2.5.1	如果有，檢查次數？	[]	[]	[]	[]	[]
R 2.5.2	如果有，第一次檢查年齡	[]	[]	[]	[]	[]
R 2.5.3	如果有，最近一次檢查年齡	[]	[]	[]	[]	[]
R 2.6	是否有頭部受傷？	[]	[]	[]	[]	[]
	如果有，請問是那一種傷害	[]	[]	[]	[]	[]
R 2.6.1	* 第一次頭部外傷	[]	[]	[]	[]	[]
R 2.6.1.1	發生時的年齡	[]	[]	[]	[]	[]
R 2.6.1.2	當時有沒有失去意識？	[]	[]	[]	[]	[]
R 2.6.1.2.1	如果有，無意識的期間多長？(分)	[]	[]	[]	[]	[]
R 2.6.1.3	當時有沒有住院？	[]	[]	[]	[]	[]
R 2.6.2	若不只一次發生頭部受傷，請註明發生次數	[]	[]	[]	[]	[]
R 2.7	是否曾有黃疸病？	[]	[]	[]	[]	[]
R 2.7.1	如果有，第一次診斷時的年齡	[]	[]	[]	[]	[]
R 2.7.2	如果有，當時是否有住院	[]	[]	[]	[]	[]
R 2.8	是否曾有癲癇發作情形？	[]	[]	[]	[]	[]
R 2.8.1	如果有，第一次發作年齡	[]	[]	[]	[]	[]
R 2.8.2	如果有，當時有無接受藥物治療	[]	[]	[]	[]	[]

「庫賈氏病 (Creutzfeldt-Jakob Disease, CJD)」 病例調查表

	(0)	(1)	(7)	(8)	(9)
	無	有	不適用此題	無資料	不確定
R 2.9 是否曾看過精神科或心理門診	[]	[]		[]	[]
如果有，請註明	[]				[]
R 2.9.1 第一次看診年齡	[]	[]	[]		
R 2.9.2 最近一次看診年齡	[]	[]	[]		
R 2.9.3 總共治療了幾年	[]	[]	[]		
R 2.9.4 當時求診的原因是	[]	抑鬱症			(1)
	[]	精神疾病 (psychotic disease)			(2)
	[]	Nervous breakdown			(3)
	[]	其他			(4)
	[]	本題不適用			(7)
	[]	不知道 / 無資料			(8)
	[]	不確定			(9)
R 2.9.5 是否接受藥物	[]	[]	[]	[]	[]
R 2.9.6 電氣驚攣療法 (ECT)	[]	[]	[]	[]	[]
R 2.9.7 是否曾住院治療	[]	[]	[]	[]	[]
R 2.10 病毒感染					
	(0)	(1)	(8)	(9)	
	無	有	無資料	不確定	
R 2.10.1 是否曾得到過以下的疾病？					
Glandular fever (腺熱)	[]	[]	[]	[]	
R 2.10.1.1 如果有，第一次診斷年齡	[]	[]	[]		
R 2.10.2 Poliomyelitis (小兒麻痺症)	[]	[]	[]	[]	
R 2.10.2.1 如果有，第一次診斷年齡	[]	[]	[]		
R 2.10.3 Herpes Zoster (帶狀疱疹)	[]	[]	[]	[]	
R 2.10.3.1 如果有，第一次診斷年齡	[]	[]	[]		
R 2.10.4 Herpes Simplex (單純疱疹)	[]	[]	[]	[]	
R 2.10.4.1 如果有，第一次診斷年齡	[]	[]	[]		
R 2.11 慢性疾病					
	(0)	(1)	(8)	(9)	
	無	有	無資料	不確定	
R 2.11.1 是否曾有以下的疾病？					
類風濕性關節炎	[]	[]	[]	[]	
R 2.11.1.1 如果有，第一次診斷年齡	[]	[]	[]		
R 2.11.2 糖尿病	[]	[]	[]	[]	
R 2.11.2.1 如果有，第一次診斷年齡	[]	[]	[]		
R 2.11.3 過敏症	[]	[]	[]	[]	
R 2.11.3.1 如果有，第一次診斷年齡	[]	[]	[]		

「庫賈氏病 (Creutzfeldt-Jakob Disease, CJD)」 病例調查表

R 2.12 是否接受過針刺手術

		(0)	(1)	(8)	(9)	
是否曾接受以下檢查、治療或注射？		無	有	無資料	不確定	
R 2.12.1	肌電圖	[]	[]	[]	[]	
R 2.12.1.1	如果有，第一次作肌電圖年齡	[]	[]	[]	[]	
R 2.12.1.2	如果有，最近一次作肌電圖年齡	[]	[]	[]	[]	
R 2.12.1.3	如果有，請註明原因	[]	肌病變		(1)	
		[]	神經病變		(2)	
		[]	其他		(3)	
		[]	此題不適用		(7)	
		[]	不知道 / 無資料		(8)	
		[]	不確定		(9)	
R 2.12.2	腰椎穿刺	[]	[]	[]	[]	
R 2.12.2.1	如果有，第一次腰椎穿刺年齡	[]	[]	[]	[]	
R 2.12.2.2	如果有，最近一次腰椎穿刺年齡	[]	[]	[]	[]	
R 2.12.3	針灸	[]	[]	[]	[]	
R 2.12.3.1	如果有，第一次治療年齡	[]	[]	[]	[]	
R 2.12.3.2	如果有，最近一次治療年齡	[]	[]	[]	[]	
R 2.12.4	白喉、百日咳、小兒麻痺、破傷風、麻疹、德國麻疹以外的疫苗注射	(0)	(1)	(8)	(9)	
		無	有	無資料	不確定	
R 2.12.4.1	如果有，第一次注射疫苗年齡	[]	[]	[]	[]	
R 2.12.4.2	如果有，最近一次注射疫苗年齡	[]	[]	[]	[]	
R 2.12.5	荷爾蒙補充	(0)	(1)	(7)	(8)	(9)
		無	有	不適用此題	無資料	不確定
R 2.12.5.1	* 口服	[]	[]	[]	[]	[]
	如果有，請回答以下問題：	[]	[]	[]	[]	[]
R 2.12.5.1.1	最先服用了那些荷爾蒙？	[]				[]
R 2.12.5.1.2	然後又服用了那些荷爾蒙？	[]				[]
R 2.12.5.1.3	此外還有服用了那些荷爾蒙？	[]				[]
R 2.12.5.2	* 注射	[]	[]	[]	[]	[]
R 2.12.5.2.1	注射了那些荷爾蒙？	[]				[]
R 2.12.5.2.2	注射的原因是：	[]				[]
R 2.12.5.2.3	第一次注射治療的年齡	[]	[]	[]		
R 2.12.5.2.3	最近一次注射治療的年齡	[]	[]	[]		
R 2.12.6	除了荷爾蒙與疫苗之外還有沒有其他注射？	(0)	(1)	(8)	(9)	
		無	有	無資料	不確定	
R 2.12.6.1	如果有，請註明注射藥物	[]	[]	[]	[]	
R 2.12.7	刺青	[]	[]	[]	[]	
R 2.12.7.1	如果有，第一次接受年齡	[]	[]	[]		
R 2.12.7.2	如果有，最近一次接受年齡	[]	[]	[]		
R 2.12.8	穿耳洞	[]	[]	[]	[]	
R 2.12.8.1	如果有，穿刺了幾次	[]	[]			
R 2.12.8.2	如果有，第一次穿刺年齡	[]	[]			

「庫賈氏病 (Creutzfeldt-Jakob Disease, CJD)」病例調查表

R3 最近的疾病史		(0)	(1)	(8)	(9)
		無	有	無資料	不確定
R 3.1	最近一年內是否看過牙科醫師？	[]	[]	[]	[]
R 3.1.1	是，看診總次數	[]	[]		
R 3.2.	在此次住院前三個月是否有以下的情形發生？	(0)	(1)	(8)	(9)
		無	有	無資料	不確定
R 3.2.1	憂鬱	[]	[]	[]	[]
R 3.2.2	疲倦及虛脫	[]	[]	[]	[]
R 3.2.3	失眠	[]	[]	[]	[]
R 3.2.4	行為怪異	[]	[]	[]	[]
R 3.2.4.1	如果有，請註明：	[]
R 3.2.5	不正常出汗	[]	[]	[]	[]
R 3.2.6	飲食不正常	[]	[]	[]	[]
R 3.2.7	體重下降	[]	[]	[]	[]
R 3.2.8	體重增加	[]	[]	[]	[]
R 3.3	在此住院前三個月是否曾出現以下的症狀？	(0)	(1)	(8)	(9)
		無	有	無資料	不確定
R 3.3.1	咳嗽	[]	[]	[]	[]
R 3.3.2	感冒	[]	[]	[]	[]
R 3.3.3	流行性感冒及發燒	[]	[]	[]	[]
R 3.3.4	腹瀉	[]	[]	[]	[]
R 3.3.5	其他前驅疾病	[]	[]	[]	[]
R 3.3.5.1	如果有，請註明疾病名稱	[]

「庫賈氏病 (Creutzfeldt-Jakob Disease, CJD)」 病例調查表

R4 中毒					
		(0)	(1)	(8)	(9)
		無	有	無資料	不確定
R 4.1	發病之前是否曾有吸菸的習慣？ 若有吸菸，請回答以下問題：	[]	[]	[]	[]
R 4.1.1	吸菸的狀況	[]	[]	[]	[]
		[]	[]	[]	[]
		[]	[]	[]	[]
		[]	[]	[]	[]
R 4.1.2	平均每日吸菸多少支？	[]	[]	[]	[]
R 4.1.3	開始吸煙的年齡：	[]	[]	[]	[]
R 4.1.4	已吸菸多少年？	[]	[]	[]	[]
		無	有	無資料	不確定
R 4.2	發病之前是否曾有飲酒的習慣？ 若有飲酒，請回答以下問題：	[]	[]	[]	[]
R 4.2.1	飲酒的狀況	[]	[]	[]	[]
		[]	[]	[]	[]
		[]	[]	[]	[]
		[]	[]	[]	[]
R 4.2.2	平均每週飲酒多少單位？	[]	[]	[]	[]
R 4.2.3	開始飲酒的年齡：	[]	[]	[]	[]
R 4.2.4	已飲酒多少年？	[]	[]	[]	[]

「庫賈氏病 (Creutzfeldt-Jakob Disease, CJD)」 病例調查表

R5 出生及居住地區		鄉村	都市	無資料	不確定
R 5.1	出生地點	[]	[]	[]	[]
R 5.2	診斷地點	[]	[]	[]	[]
R 5.3	病人是否搬離其出生地？	[]	[]	[]	[]
R 5.4	病人是否曾居住鄉村地區？	[]	[]	[]	[]
R 5.5	病人是否曾至國外旅遊？	[]	[]	[]	[]
R 5.5.1	若曾至國外旅遊，則旅遊過多少次？	[]			
R 5.5.2	請填寫曾前往過的地區：	無	有	不適用	無資料 不確定
R 5.5.2.1	歐洲	[]	[]	[]	[]
R 5.5.2.2	亞洲	[]	[]	[]	[]
R 5.5.2.3	非洲	[]	[]	[]	[]
R 5.5.2.4	北美	[]	[]	[]	[]
R 5.5.2.5	南美	[]	[]	[]	[]
R 5.5.2.6	澳洲	[]	[]	[]	[]
R 5.5.2.7	紐西蘭	[]	[]	[]	[]
R 5.6	病人自 1985 年後是否到以下國家旅遊？	無	有	不適用	無資料 不確定
R 5.6.1	英國	[]	[]	[]	[]
R 5.6.1.1	若有，曾去過幾次？	[]			
R 5.6.2	美國	[]	[]	[]	[]
R 5.6.2.1	若有，曾去過幾次？	[]			
R 5.6.3	法國	[]	[]	[]	[]
R 5.6.3.1	若有，曾去過幾次？	[]			
R 5.6.4	德國	[]	[]	[]	[]
R 5.6.4.1	若有，曾去過幾次？	[]			
R 5.6.5	義大利	[]	[]	[]	[]
R 5.6.5.1	若有，曾去過幾次？	[]			
R 5.6.6	荷蘭	[]	[]	[]	[]
R 5.6.6.1	若有，曾去過幾次？	[]			
R 5.6.7	比利時	[]	[]	[]	[]
R 5.6.7.1	若有，曾去過幾次？	[]			
R 5.6.8	西班牙	[]	[]	[]	[]
R 5.6.8.1	若有，曾去過幾次？	[]			
R 5.6.9	瑞士	[]	[]	[]	[]
R 5.6.9.1	若有，曾去過幾次？	[]			
R 5.7	病人是否經常在國內旅遊？	[]	[]	[]	[]
R 5.7.1	若有，則其旅遊的主要目的為：	[]	渡假	[]	[]
		[]	工作	[]	[]
		[]	與家人出遊	[]	[]
		[]	其他目的	[]	[]
		[]	不適用此題	[]	[]
		[]	無資料	[]	[]
		[]	不確定	[]	[]
R 5.7.2	若有其他目的，請說明：	[]			[]

「庫賈氏病 (Creutzfeldt-Jakob Disease, CJD)」病例調查表

R6 婚姻狀況及教育程度					
R 6.1	教育程度	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
		<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
		<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
		<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
R 6.2	婚姻狀況	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
		<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
		<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
		<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
		<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
		<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
		<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
		<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
R 6.3	是否有過一次以上的婚姻	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
R 6.3.1	若有，則次數為多少？	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
R 6.4	病人是否曾接觸過嚴重癡呆的病患？	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
R 6.4.1	病人是否照顧過該名癡呆的病患？	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

「庫賈氏病 (Creutzfeldt-Jakob Disease, CJD)」 病例調查表

R7 職業						
R 7.1	暴露於病患（或人體）組織的經驗	無	有	不適用	無資料	不確定
R 7.1.1	病人的組織是否有暴露於人體組織的機會？	[]	[]		[]	[]
	如果有，病人是否曾經擔任以下工作？	[]	[]	[]	[]	[]
R 7.1.1.1	內科醫生	[]	[]	[]	[]	[]
R 7.1.1.1.1	從事此工作幾年？	[]				
R 7.1.1.2	神經病理工作	[]	[]	[]	[]	[]
R 7.1.1.2.1	從事此工作幾年？	[]				
R 7.1.1.3	護士	[]	[]	[]	[]	[]
R 7.1.1.3.1	從事此工作幾年？	[]				
R 7.1.1.4	實驗室製藥人員	[]	[]	[]	[]	[]
R 7.1.1.4.1	從事此工作幾年？	[]				
R 7.1.1.5	實驗室研究人員	[]	[]	[]	[]	[]
R 7.1.1.5.1	從事此工作幾年？	[]				
R 7.1.1.6	牙醫師（或牙醫助理）	[]	[]	[]	[]	[]
R 7.1.1.6.1	從事此工作幾年？	[]				
R 7.1.1.7	物理治療師	[]	[]	[]	[]	[]
R 7.1.1.7.1	從事此工作幾年？	[]				
R 7.1.1.8	急救人員	[]	[]	[]	[]	[]
R 7.1.1.8.1	從事此工作幾年？	[]				
R 7.1.1.9	其他可能接觸到 CJD 病患的職業	[]	[]	[]	[]	[]
R 7.1.1.9.1	是何種職業？	[]
R 7.1.1.9.2	從事此工作幾年？	[]				
R 7.2	暴露於動物或動物製品的經驗	無	有	不適用	無資料	不確定
R 7.2.1	是否曾暴露於動物或動物製品 病人是否曾經擔任以下工作？	[]	[]		[]	[]
R 7.2.1.1	屠夫	[]	[]	[]	[]	[]
R 7.2.1.1.1	作此工作多少年？	[]
R 7.2.1.2	在屠宰廠工作	[]	[]	[]	[]	[]
R 7.2.1.2.1	作此工作多少年？	[]
R 7.2.1.3	獸醫師	[]	[]	[]	[]	[]
R 7.2.1.3.1	作此工作多少年？	[]
R 7.2.1.4	肉類 / 食物處理者	[]	[]	[]	[]	[]
R 7.2.1.4.1	作此工作多少年？	[]
R 7.2.1.5	皮革處理者	[]	[]	[]	[]	[]
R 7.2.1.5.1	作此工作多少年？	[]				

「庫賈氏病 (Creutzfeldt-Jakob Disease, CJD)」病例調查表

		無	有	不適用	無資料	不確定
R 7.2.1.6	在農場工作	[]	[]	[]	[]	[]
	是否曾飼養以下動物？					
R 7.2.1.6.1	養乳牛	[]	[]	[]	[]	[]
R 7.2.1.6.1.1	作此工作多少年？	[]				
R 7.2.1.6.2	養羊	[]	[]	[]	[]	[]
R 7.2.1.6.2.1	作此工作多少年？	[]				
R 7.2.1.6.3	養豬	[]	[]	[]	[]	[]
R 7.2.1.6.3.1	作此工作多少年？	[]				
R 7.2.1.6.4	養馬	[]	[]	[]	[]	[]
R 7.2.1.6.4.1	作此工作多少年？	[]				
R 7.2.1.6.5	養其他牲畜	[]	[]	[]	[]	[]
R 7.2.1.6.5.1	作此工作多少年？	[]				
R 7.2.1.6.6	養貂 (MINK)	[]	[]	[]	[]	[]
R 7.2.1.6.6.1	作此工作多少年？	[]				
R 7.2.1.6.7	養雪貂 (FERRETS)	[]	[]	[]	[]	[]
R 7.2.1.6.7.1	作此工作多少年？	[]				
R 7.2.1.6.8	養其他的有毛動物	[]	[]	[]	[]	[]
R 7.2.1.6.8.1	作此工作多少年？	[]				
R 7.2.1.6.9	養鹿 / 麋鹿	[]	[]	[]	[]	[]
R 7.2.1.6.9.1	作此工作多少年？	[]				
R 7.2.1.6.10	其他職業暴露	[]	[]	[]	[]	[]
R 7.2.1.6.10.1	請說明是何種職業	[]
R 7.2.1.6.10.2	作此工作多少年？	[]				
R 7.3	其他職業	無	有	無資料	不確定	
R 7.3.1	家庭管理	[]	[]	[]	[]	
R 7.3.1.1	作此工作多少年？	[]				
R 7.3.2	辦公室工作	[]	[]	[]	[]	
R 7.3.2.1	作此工作多少年	[]				
R 7.3.3	神職工作	[]	[]	[]	[]	
R 7.3.3.1	作此工作多少年？	[]				

「庫賈氏病 (Creutzfeldt-Jakob Disease, CJD)」 病例調查表

R 8 動物暴露經驗					
R 8.1	除工作上的接觸以外，是否曾經與以下動物接觸？	無	有	無資料	不確定
R 8.1.1	牛	[]	[]	[]	[]
R 8.1.1.1	開始暴露的年齡	[]			
R 8.1.1.2	暴露了多少年？	[]			
R 8.1.2	羊	[]	[]	[]	[]
R 8.1.2.1	開始暴露的年齡	[]			
R 8.1.2.2	暴露了多少年？	[]			
R 8.1.3	馬	[]	[]	[]	[]
R 8.1.3.1	開始暴露的年齡	[]			
R 8.1.3.2	暴露了多少年？	[]			
R 8.1.4	豬	[]	[]	[]	[]
R 8.1.4.1	開始暴露的年齡	[]			
R 8.1.4.2	暴露了多少年？	[]			
R 8.1.5	狗	[]	[]	[]	[]
R 8.1.5.1	開始暴露的年齡	[]			
R 8.1.5.2	暴露了多少年？	[]			
R 8.1.6	貓	[]	[]	[]	[]
R 8.1.6.1	開始暴露的年齡	[]			
R 8.1.6.2	暴露了多少年？	[]			
R 8.1.7	雪貂	[]	[]	[]	[]
R 8.1.7.1	開始暴露的年齡	[]			
R 8.1.7.2	暴露了多少年？	[]			
R 8.1.8	貂	[]	[]	[]	[]
R 8.1.8.1	開始暴露的年齡	[]			
R 8.1.8.2	暴露了多少年？	[]			
R 8.1.9	其他有毛動物	[]	[]	[]	[]
R 8.1.9.1	開始暴露的年齡	[]			
R 8.1.9.2	暴露了多少年？	[]			
R 8.1.10	嚙齒動物	[]	[]	[]	[]
R 8.1.10.1	開始暴露的年齡	[]			
R 8.1.10.2	暴露了多少年？	[]			
R 8.1.11	鹿 / 糜鹿	[]	[]	[]	[]
R 8.1.11.1	開始暴露的年齡	[]			
R 8.1.11.2	暴露了多少年？	[]			

「庫賈氏病 (Creutzfeldt-Jakob Disease, CJD)」 病例調查表

R 8.2 遭動物咬傷的經驗

R 8.2.1 病人是否曾被動物咬傷過？ 無 有 無資料 不確定
 [] [] [] []

R 8.2.1.1 若有，則被咬傷過幾次？ []

請寫下被何種動物咬傷：

R 8.2.1.2	R 8.2.1.3					R 8.2.1.4	
	是否被該動物咬傷？					第一次被咬傷的年齡	遭咬傷的次數
	無	有	不適用	無資料	不確定		
牛							
羊							
馬							
豬							
狗							
貓							
雪貂							
其他有毛動物							
齧齒動物							
鹿 / 麋鹿							

R 8.3 與動物的接觸經驗 無 有 無資料 不確定

R 8.3 病人除正常穿衣之外，是否曾有接觸皮革或毛皮的經驗？ [] [] [] []

R 8.3.1 若有，第一次接觸時的年齡為 []

R 8.3.2 接觸了幾年？ []

R 8.4 病人是否曾居住於農場中或曾在農場中工作？ [] [] [] []

R 8.4.1 在農場居住或工作了幾年？ []

R 8.5 病人現在是否仍住在農場中？ [] [] [] []

「庫賈氏病 (Creutzfeldt-Jakob Disease, CJD)」 病例調查表

病人是否曾接觸過以下東西？		無	有	不適用此題	無資料	不確定
R 8.6	肥料	[]	[]		[]	[]
R 8.6.1.1	人工肥料	[]	[]	[]	[]	[]
R 8.6.1.2	動物肥料	[]	[]	[]	[]	[]
R 8.6.1.3	第一次接觸時的年齡	[]				
R 8.6.1.4	最後一次接觸時的年齡	[]				
R 8.7	骨粉	[]	[]	[]	[]	[]
R 8.7.1	第一次接觸時的年齡	[]				
R 8.7.2	最後一次接觸時的年齡	[]				
R 8.8	動物蹄或腳	[]	[]	[]	[]	[]
R 8.8.1	第一次接觸時的年齡	[]				
R 8.8.2	最後一次接觸時的年齡	[]				
R 8.9	乾燥的血液	[]	[]	[]	[]	[]
R 8.9.1	第一次接觸時的年齡	[]				
R 8.9.2	最後一次接觸時的年齡	[]				
		無	有	不適用	無資料	不確定
R 8.10	病人是否曾是養過寵物？	[]	[]		[]	[]
	所飼養的寵物為：					
R 8.10.1	貓	[]	[]	[]	[]	[]
R 8.10.1.1	開始飼養的年齡	[]				
R 8.10.2	狗	[]	[]	[]	[]	[]
R 8.10.2.1	開始飼養的年齡	[]				
R 8.10.3	兔子	[]	[]	[]	[]	[]
R 8.10.3.1	開始飼養的年齡	[]				
R 8.10.4	嚙齒類	[]	[]	[]	[]	[]
R 8.10.4.1	開始飼養的年齡	[]				
R 8.10.5	鳥	[]	[]	[]	[]	[]
R 8.10.5.1	開始飼養的年齡	[]				
R 8.10.6	魚	[]	[]	[]	[]	[]
R 8.10.6.1	開始飼養的年齡	[]				
R 8.10.7	蛇	[]	[]	[]	[]	[]
R 8.10.7.1	開始飼養的年齡	[]				
R 8.10.8	其他動物	[]	[]	[]	[]	[]
R 8.10.8.1	為何種動物	[]				[]
R 8.10.8.2	開始飼養的年齡	[]				
R 8.10.9	所飼養的寵物否睡在屋內？	[] 總是		[] 不適用此題		
		[] 常常		[] 無資料		
		[] 偶爾		[] 不確定		
		[] 從不				
R 8.10.10	是否與寵物同睡在床上？	[] 總是		[] 不適用此題		
		[] 常常		[] 無資料		
		[] 偶爾		[] 不確定		
		[] 從不				

「庫賈氏病 (Creutzfeldt-Jakob Disease, CJD)」 病例調查表

R 9. 飲食

R 9.1 1985 年之前食用魚或肉的習慣

食用的頻率

	從不 食用	每年 少於 1 次	每年 數次	每月 至少 1 次	每週 至少 1 次	每天 1 次	無資料	不確定
R 9.1.1 羊肉								
R 9.1.2 豬肉 / 培根 / 火腿								
R 9.1.3 牛肉								
R 9.1.4 小牛肉								
R 9.1.5								
捕獲之鳥獸肉 (venison)								
R 9.1.6 家禽肉								
R 9.1.7 魚								
R 9.1.8 甲殼類								

R 9.2 1985 年之後的飲食習慣

食用的頻率

	從不 食用	每年 少於 1 次	每年 數次	每月 至少 1 次	每週 至少 1 次	每天 1 次	無資料	不確定
R 9.2.1 羊肉								
R 9.2.2 豬肉 / 培根 / 火腿								
R 9.2.3 牛肉								
R 9.2.4 小牛肉								
R 9.2.5								
捕獲之鳥獸肉 (venison)								
R 9.2.6 家禽肉								
R 9.2.7 魚								
R 9.2.8 甲殼類								

「庫賈氏病 (Creutzfeldt-Jakob Disease, CJD)」病例調查表

R 9.3 1985 年之前食用動物食品之經驗

請回答 1985 年之前是否食用以下動物食品：

	無	有	無資料	不確定
R 9.3.1 香腸	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
R 9.3.1.1 主要以何種動物為來源？	R 9.3.1.2 食用的頻率為：			
<input type="checkbox"/> 羊	<input type="checkbox"/> 每年不到一次			
<input type="checkbox"/> 牛	<input type="checkbox"/> 每年數次			
<input type="checkbox"/> 馬	<input type="checkbox"/> 每月至少一次			
<input type="checkbox"/> 豬	<input type="checkbox"/> 每週至少一次			
<input type="checkbox"/> 家禽	<input type="checkbox"/> 每天一次			
<input type="checkbox"/> 其他	<input type="checkbox"/> 不適用此題			
<input type="checkbox"/> 不適用此題	<input type="checkbox"/> 無資料			
<input type="checkbox"/> 無資料	<input type="checkbox"/> 不確定			
<input type="checkbox"/> 不確定				

	無	有	無資料	不確定
R 9.3.2 生肉	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
R 9.3.2.1 主要以何種動物為來源？	R 9.3.2.2 食用的頻率為：			
<input type="checkbox"/> 羊	<input type="checkbox"/> 每年不到一次			
<input type="checkbox"/> 牛	<input type="checkbox"/> 每年數次			
<input type="checkbox"/> 馬	<input type="checkbox"/> 每月至少一次			
<input type="checkbox"/> 豬	<input type="checkbox"/> 每週至少一次			
<input type="checkbox"/> 家禽	<input type="checkbox"/> 每天一次			
<input type="checkbox"/> 其他	<input type="checkbox"/> 不適用此題			
<input type="checkbox"/> 不適用此題	<input type="checkbox"/> 無資料			
<input type="checkbox"/> 無資料	<input type="checkbox"/> 不確定			
<input type="checkbox"/> 不確定				

	無	有	無資料	不確定
R 9.3.3 生魚	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
R 9.3.3.1 食用的頻率為：				
<input type="checkbox"/> 每年不到一次	<input type="checkbox"/> 每天一次			
<input type="checkbox"/> 牛每年數次	<input type="checkbox"/> 不適用此題			
<input type="checkbox"/> 每月至少一次	<input type="checkbox"/> 無資料			
<input type="checkbox"/> 每週至少一次	<input type="checkbox"/> 不確定			

「庫賈氏病 (Creutzfeldt-Jakob Disease, CJD)」 病例調查表

	無	有	無資料	不確定
R 9.3.4 動物血液製品	[]	[]	[]	[]
R 9.3.4.1 主要以何種動物為來源？	R 9.3.4.2 食用的頻率為：			
[] 羊	[]	[] 每年不到一次		
[] 牛	[]	[] 每年數次		
[] 馬	[]	[] 每月至少一次		
[] 豬	[]	[] 每週至少一次		
[] 家禽	[]	[] 每天一次		
[] 其他	[]	[] 不適用此題		
[] 不適用此題	[]	[] 無資料		
[] 無資料	[]	[] 不確定		
[] 不確定				
R 9.3.5 胃	[]	[]	[]	[]
R 9.3.5.1 主要以何種動物為來源？	R 9.3.5.2 食用的頻率為：			
[] 羊	[]	[] 每年不到一次		
[] 牛	[]	[] 每年數次		
[] 馬	[]	[] 每月至少一次		
[] 豬	[]	[] 每週至少一次		
[] 家禽	[]	[] 每天一次		
[] 其他	[]	[] 不適用此題		
[] 不適用此題	[]	[] 無資料		
[] 無資料	[]	[] 不確定		
[] 不確定				
R 9.3.6 腎臟	[]	[]	[]	[]
R 9.3.6.1 主要以何種動物為來源？	R 9.3.6.2 食用的頻率為：			
[] 羊	[]	[] 每年不到一次		
[] 牛	[]	[] 每年數次		
[] 馬	[]	[] 每月至少一次		
[] 豬	[]	[] 每週至少一次		
[] 家禽	[]	[] 每天一次		
[] 其他	[]	[] 不適用此題		
[] 不適用此題	[]	[] 無資料		
[] 無資料	[]	[] 不確定		
[] 不確定				

「庫賈氏病 (Creutzfeldt-Jakob Disease, CJD)」 病例調查表

	無	有	無資料	不確定
R 9.3.7 肝臟	[]	[]	[]	[]
R 9.3.7.1 主要以何種動物為來源？	R 9.3.7.2 食用的頻率為：			
[] 羊	[] 每年不到一次			
[] 牛	[] 每年數次			
[] 馬	[] 每月至少一次			
[] 豬	[] 每週至少一次			
[] 家禽	[] 每天一次			
[] 其他	[] 不適用此題			
[] 不適用此題	[] 無資料			
[] 無資料	[] 不確定			
[] 不確定				

	無	有	無資料	不確定
R 9.3.8 腦	[]	[]	[]	[]
R 9.3.8.1 主要以何種動物為來源？	R 9.3.8.2 食用的頻率為：			
[] 羊	[] 每年不到一次			
[] 牛	[] 每年數次			
[] 馬	[] 每月至少一次			
[] 豬	[] 每週至少一次			
[] 家禽	[] 每天一次			
[] 其他	[] 不適用此題			
[] 不適用此題	[] 無資料			
[] 無資料	[] 不確定			
[] 不確定				

	無	有	無資料	不確定
R 9.3.9 眼睛	[]	[]	[]	[]
R 9.3.9.1 主要以何種動物為來源？	R 9.3.9.2 食用的頻率為：			
[] 羊	[] 每年不到一次			
[] 牛	[] 每年數次			
[] 馬	[] 每月至少一次			
[] 豬	[] 每週至少一次			
[] 家禽	[] 每天一次			
[] 其他	[] 不適用此題			
[] 不適用此題	[] 無資料			
[] 無資料	[] 不確定			
[] 不確定				

「庫賈氏病 (Creutzfeldt-Jakob Disease, CJD)」 病例調查表

	無	有	無資料	不確定
R 9.3.10 乳汁	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
R 9.3.10.1 主要以何種動物為來源？	R 9.3.10.2 食用的頻率為：			
<input type="checkbox"/> 羊	<input type="checkbox"/> 每年不到一次			
<input type="checkbox"/> 牛	<input type="checkbox"/> 每年數次			
<input type="checkbox"/> 馬	<input type="checkbox"/> 每月至少一次			
<input type="checkbox"/> 豬	<input type="checkbox"/> 每週至少一次			
<input type="checkbox"/> 家禽	<input type="checkbox"/> 每天一次			
<input type="checkbox"/> 其他	<input type="checkbox"/> 不適用此題			
<input type="checkbox"/> 不適用此題	<input type="checkbox"/> 無資料			
<input type="checkbox"/> 無資料	<input type="checkbox"/> 不確定			
<input type="checkbox"/> 不確定				

	無	有	無資料	不確定
R 9.3.11 乳酪	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
R 9.3.11.1 主要以何種動物為來源？	R 9.3.11.2 食用的頻率為：			
<input type="checkbox"/> 羊	<input type="checkbox"/> 每年不到一次			
<input type="checkbox"/> 牛	<input type="checkbox"/> 每年數次			
<input type="checkbox"/> 馬	<input type="checkbox"/> 每月至少一次			
<input type="checkbox"/> 豬	<input type="checkbox"/> 每週至少一次			
<input type="checkbox"/> 家禽	<input type="checkbox"/> 每天一次			
<input type="checkbox"/> 其他	<input type="checkbox"/> 不適用此題			
<input type="checkbox"/> 不適用此題	<input type="checkbox"/> 無資料			
<input type="checkbox"/> 無資料	<input type="checkbox"/> 不確定			
<input type="checkbox"/> 不確定				

R 9.4 1985 年之後食用動物食品之經驗

請回答 1985 年之後是否食用以下動物食品：

	無	有	無資料	不確定
R 9.4.1 香腸	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
R 9.4.1.1 主要以何種動物為來源？	R 9.4.1.2 食用的頻率為：			
<input type="checkbox"/> 羊	<input type="checkbox"/> 每年不到一次			
<input type="checkbox"/> 牛	<input type="checkbox"/> 每年數次			
<input type="checkbox"/> 馬	<input type="checkbox"/> 每月至少一次			
<input type="checkbox"/> 豬	<input type="checkbox"/> 每週至少一次			
<input type="checkbox"/> 家禽	<input type="checkbox"/> 每天一次			
<input type="checkbox"/> 其他	<input type="checkbox"/> 不適用此題			
<input type="checkbox"/> 不適用此題	<input type="checkbox"/> 無資料			
<input type="checkbox"/> 無資料	<input type="checkbox"/> 不確定			
<input type="checkbox"/> 不確定				

「庫賈氏病 (Creutzfeldt-Jakob Disease, CJD)」 病例調查表

	無	有	無資料	不確定
R 9.4.2 生肉	[]	[]	[]	[]
R 9.4.2.1 主要以何種動物為來源？	R 9.4.2.2 食用的頻率為：			
[] 羊	[]	[]	[]	[]
[] 牛	[]	[]	[]	[]
[] 馬	[]	[]	[]	[]
[] 豬	[]	[]	[]	[]
[] 家禽	[]	[]	[]	[]
[] 其他	[]	[]	[]	[]
[] 不適用此題	[]	[]	[]	[]
[] 無資料	[]	[]	[]	[]
[] 不確定	[]	[]	[]	[]

	無	有	無資料	不確定
R 9.4.3 生魚	[]	[]	[]	[]
R 9.4.3.1 食用的頻率為：	[]	[]	[]	[]
[] 每年不到一次	[]	[]	[]	[]
[] 每年數次	[]	[]	[]	[]
[] 每月至少一次	[]	[]	[]	[]
[] 每週至少一次	[]	[]	[]	[]

	無	有	無資料	不確定
R 9.4.4 動物血液製品	[]	[]	[]	[]
R 9.4.4.1 主要以何種動物為來源？	R 9.4.4.2 食用的頻率為：			
[] 羊	[]	[]	[]	[]
[] 牛	[]	[]	[]	[]
[] 馬	[]	[]	[]	[]
[] 豬	[]	[]	[]	[]
[] 家禽	[]	[]	[]	[]
[] 其他	[]	[]	[]	[]
[] 不適用此題	[]	[]	[]	[]
[] 無資料	[]	[]	[]	[]
[] 不確定	[]	[]	[]	[]

「庫賈氏病 (Creutzfeldt-Jakob Disease, CJD)」病例調查表

	無	有	無資料	不確定
R 9.4.5 胃	[]	[]	[]	[]
R 9.4.5.1 主要以何種動物為來源？	R 9.4.5.2 食用的頻率為：			
[] 羊	[]	[] 每年不到一次		
[] 牛	[]	[] 每年數次		
[] 馬	[]	[] 每月至少一次		
[] 豬	[]	[] 每週至少一次		
[] 家禽	[]	[] 每天一次		
[] 其他	[]	[] 不適用此題		
[] 不適用此題	[]	[] 無資料		
[] 無資料	[]	[] 不確定		
[] 不確定				

	無	有	無資料	不確定
R 9.4.6 腎臟	[]	[]	[]	[]
R 9.4.6.1 主要以何種動物為來源？	R 9.4.6.2 食用的頻率為：			
[] 羊	[]	[] 每年不到一次		
[] 牛	[]	[] 每年數次		
[] 馬	[]	[] 每月至少一次		
[] 豬	[]	[] 每週至少一次		
[] 家禽	[]	[] 每天一次		
[] 其他	[]	[] 不適用此題		
[] 不適用此題	[]	[] 無資料		
[] 無資料	[]	[] 不確定		
[] 不確定				

	無	有	無資料	不確定
R 9.4.7 肝臟	[]	[]	[]	[]
R 9.4.7.1 主要以何種動物為來源？	R 9.4.7.2 食用的頻率為：			
[] 羊	[]	[] 每年不到一次		
[] 牛	[]	[] 每年數次		
[] 馬	[]	[] 每月至少一次		
[] 豬	[]	[] 每週至少一次		
[] 家禽	[]	[] 每天一次		
[] 其他	[]	[] 不適用此題		
[] 不適用此題	[]	[] 無資料		
[] 無資料	[]	[] 不確定		
[] 不確定				

「庫賈氏病 (Creutzfeldt-Jakob Disease, CJD)」 病例調查表

	無	有	無資料	不確定
R 9.4.8 腦	[]	[]	[]	[]
R 9.4.8.1 主要以何種動物為來源？	R 9.4.8.2 食用的頻率為：			
[] 羊	[] 每年不到一次			
[] 牛	[] 每年數次			
[] 馬	[] 每月至少一次			
[] 豬	[] 每週至少一次			
[] 家禽	[] 每天一次			
[] 其他	[] 不適用此題			
[] 不適用此題	[] 無資料			
[] 無資料	[] 不確定			
[] 不確定				

	無	有	無資料	不確定
R 9.4.9 眼睛	[]	[]	[]	[]
R 9.4.9.1 主要以何種動物為來源？	R 9.4.9.2 食用的頻率為：			
[] 羊	[] 每年不到一次			
[] 牛	[] 每年數次			
[] 馬	[] 每月至少一次			
[] 豬	[] 每週至少一次			
[] 家禽	[] 每天一次			
[] 其他	[] 不適用此題			
[] 不適用此題	[] 無資料			
[] 無資料	[] 不確定			
[] 不確定				

	無	有	無資料	不確定
R 9.4.10 乳汁	[]	[]	[]	[]
R 9.4.10.1 主要以何種動物為來源？	R 9.4.10.2 食用的頻率為：			
[] 羊	[] 每年不到一次			
[] 牛	[] 每年數次			
[] 馬	[] 每月至少一次			
[] 豬	[] 每週至少一次			
[] 家禽	[] 每天一次			
[] 其他	[] 不適用此題			
[] 不適用此題	[] 無資料			
[] 無資料	[] 不確定			
[] 不確定				

「庫賈氏病 (Creutzfeldt-Jakob Disease, CJD)」病例調查表

	無	有	無資料	不確定
R 9.4.11 乳酪	[]	[]	[]	[]
R 9.4.11.1 主要以何種動物為來源？	R 9.4.11.2 食用的頻率為：			
[] 羊	[] 每年不到一次	[] 每年數次	[] 每月至少一次	[] 每週至少一次
[] 牛	[] 每天一次	[] 不適用此題	[] 無資料	[] 不確定
[] 馬				
[] 豬				
[] 家禽				
[] 其他				
[] 不適用此題				
[] 無資料				
[] 不確定				

	無	有	不適用	無資料	不確定
R 9.5 病人是否吃素？	[]	[]		[]	[]
R 9.5.1 若是吃素，從前是否曾吃過葷食？	[]	[]	[]	[]	[]
R 9.6 關於飲食，是否有所禁忌，或有個人特別偏好？	[]	[]			
R 9.6.1 不攝食鹽類	[]	[]	[]	[]	[]
R 9.6.2 不攝食糖類	[]	[]	[]	[]	[]
R 9.6.3 不攝食穀蛋白 (GLUTEN)	[]	[]	[]	[]	[]
R 9.6.4 不攝食油脂	[]	[]	[]	[]	[]
R 9.6.5 限制食用氨基酸	[]	[]	[]	[]	[]
R 9.6.6 其他限制	[]	[]	[]	[]	[]
R 9.6.6.1 若有其他限制，請說明：	[]

「庫賈氏病 (Creutzfeldt-Jakob Disease, CJD)」 病例調查表

F1. 家族史																							
F 1.3 親屬	F1.4			F1.5	F1.6	F1.7	F1.8				F1.9	F1.10	F1.11			F1.12	F1.13	F1.14			F1.15	F1.16	
	目前是否仍活著			如果仍活著 目前年齡	死亡 年齡	性別	是否有CJD				診斷 年齡	病程 (月)	是否有失智症			診斷 年齡	病程 (月)	是否有 Parkinsons' disease			診斷 年齡	病程 (月)	
	否	是	無資料				不確定	否	是	無資料			不確定	否	是			無資料	不確定	否			是
父																							
母																							
祖父																							
外祖父																							
祖母																							
外祖母																							
兄弟姊妹1																							
兄弟姊妹2																							
兄弟姊妹3																							
兄弟姊妹4																							
兄弟姊妹5																							
兄弟姊妹6																							
兄弟姊妹7																							
兄弟姊妹8																							
兄弟姊妹9																							
兄弟姊妹10																							
兄弟姊妹11																							
兄弟姊妹12																							

30-30

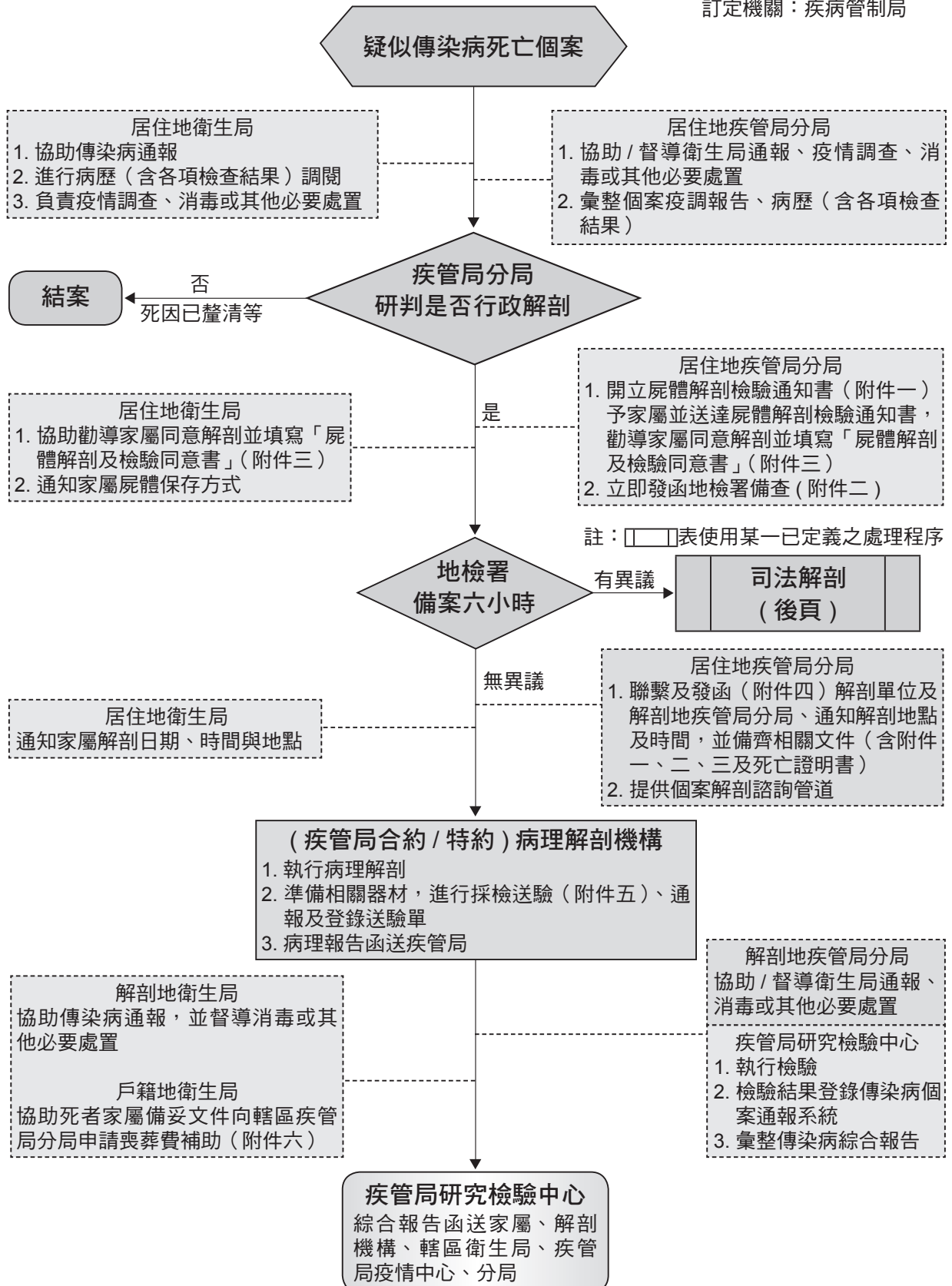
附錄二、疑似傳染病死亡個案解剖處理流程

附錄二之一

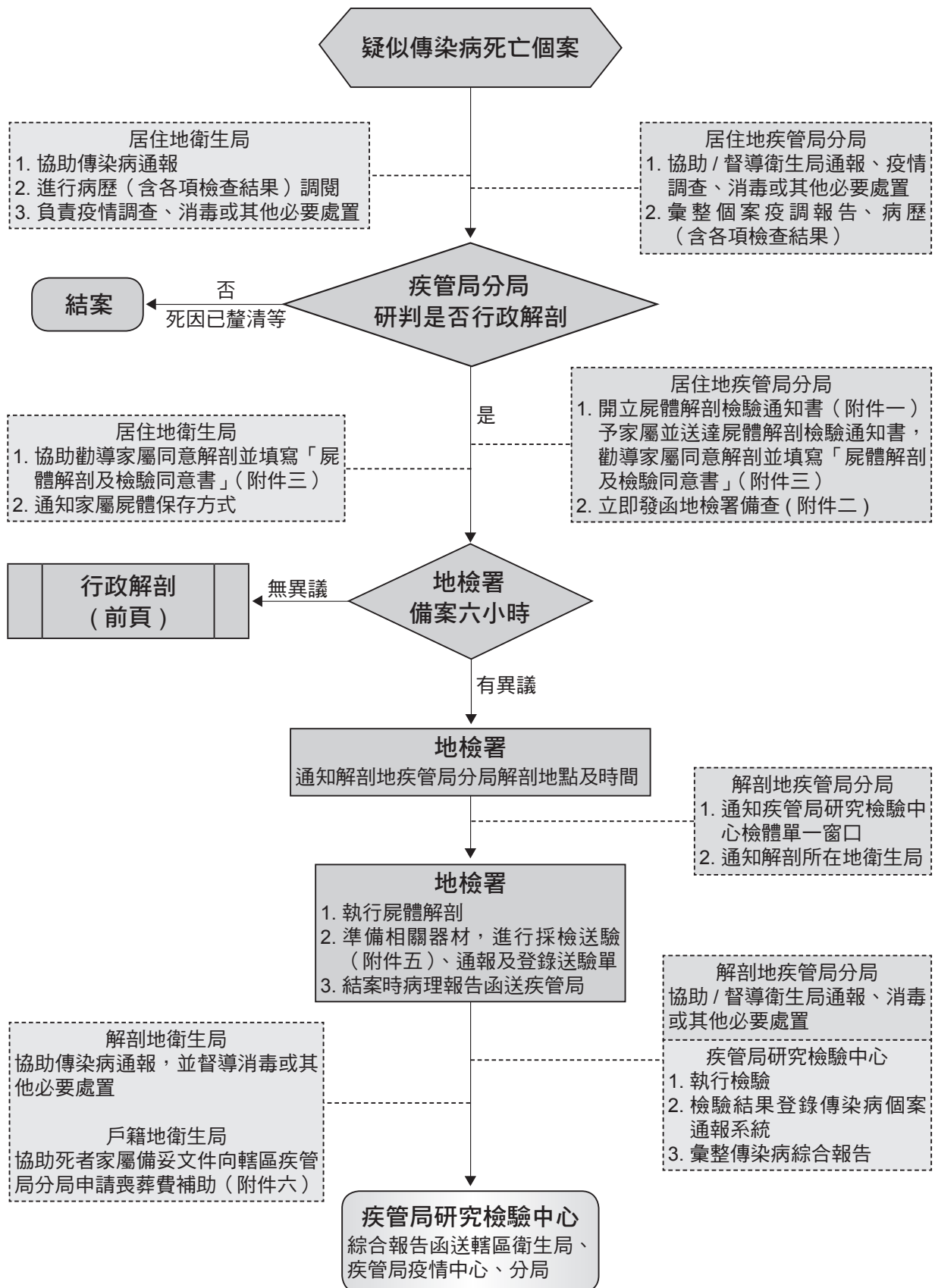
疑似傳染病死亡個案行政解剖處理流程及分工

訂定日期：99年9月30日

訂定機關：疾病管制局



疑似傳染病死亡個案司法解剖處理流程及分工



疑似傳染病死亡個案解剖處理流程說明

訂定日期：99年9月30日
訂定機關：疾病管制局

- 一、依據傳染病防治法（第三十九條及第五十條）、傳染病防治法施行細則（第三條、第十三條、第十四條、第十五條及第十六條）及解剖屍體條例（第三條第一項第七款、第四條及第六條）規定辦理。
- 二、當接獲疑似傳染病死亡個案後，個案居住地之衛生局應協助傳染病通報、進行病歷（含各項檢查結果）調閱、負責疫情調查（填寫疫調單）、消毒及其他必要處置。個案居住地之疾病管制局（下稱疾管局）分局應研判個案是否需進行行政解剖以瞭解傳染病病因或控制流行疫情，並協助 / 督導轄區衛生局各項防疫作為。
- 三、若研判需進行行政解剖，則由疾管局分局開立及送達「（疑似）傳染病屍體病理解剖檢驗通知書（附件一）」正本予家屬，勸導家屬同意屍體解剖及填寫「屍體解剖及檢驗同意書」（附件三），並立即發函「屍體解剖檢驗報告書（附件二）」送當地地方法院檢察署（地檢署）備案 6 小時；居住地之衛生局通知家屬屍體保存方式（疑似流行性腦脊髓膜炎病例屍體不需冰藏，應 24 小時內執行解剖，其他冰藏）。
- 四、若當地地檢署無異議時，進行行政解剖流程。
 - （一）由疾管局研究檢驗中心建置之合約 / 特約病理解剖機構執行解剖，居住地之疾管局分局需聯繫及發函（附件四）解剖機構及解剖地之疾管局分局，確認解剖執行地點，並備齊相關文件 [含附件一、附件二、附件三及死亡證明書（或屍體相驗證明書）]。居住地之衛生局通知家屬解剖日期、時間及地點。
 - （二）合約 / 特約病理解剖機構之病理解剖醫師於解剖後，應依疑似傳染病項目採集相關檢體（附件五），送疾管局研究檢驗中心進行傳染病檢驗，而病理報告，應於完成後函送疾管局研究檢驗中心，並依疾管局訂定之標準，向疾管局研究檢驗中心申請相關經費核銷。
 - （三）有關傳染病檢驗報告，可至疾管局傳染病個案通報系統查詢。綜合報告則由疾管局研究檢驗中心函送家屬、解剖機構、轄區衛生局、轄區分局及疾管局疫情中心。
 - （四）有關屍體解剖喪葬費用補助，依屍體解剖喪葬費用補助標準，由戶籍地之衛生局協助死者家屬備妥申請喪葬補助費用所需文件（附件六），向戶籍地之疾管局分局申請。
- 五、若當地地檢署有異議時，進行司法解剖流程。

地檢署準備採檢及送驗相關器材，執行檢體採檢、送驗、新增疾病項目通報及登錄送驗單，通知解剖地疾管局分局解剖地點及時間。結案時將病理報告函送疾管局以進行綜合研判。解剖地衛生局協助傳染病通報，並督導消毒或其他必要處置。關於喪葬補助費之申請同前項辦理。
- 六、當接獲司法相驗疑似傳染病死亡個案，則中央及地方衛生單位配合司法單位，依疑似傳染病死亡個案司法相驗配合事項辦理。
- 七、疾管局研究檢驗中心檢體單一窗口（02-2653-1335 或 02-27850513 轉 805）及聯絡人：
朱志良技正（電話：02-2785-0513 轉 313、電子郵件：clju@cdc.gov.tw）
何秉聖醫師（電話：02-2785-0513 轉 520、電子郵件：vincentbsh@cdc.gov.tw）
鄧華真科長（電話：02-2653-1075、電子郵件：hjteng@cdc.gov.tw）

疑似傳染病死亡個案司法相驗配合事項

- 一、依據傳染病防治法第 39 條規定，並於 99 年 3 月 9 日衛署疾管研檢字第 0990004079 號函知法務部法醫研究所「法醫於檢驗屍體，發現傳染病或疑似傳染病時，請依傳染病防治法規定辦理通報、採檢、及送驗等相關事宜」及 99 年 9 月 20 日衛署疾管監字第 0990019384 號函請法務部辦理傳染病通報事宜。
- 二、法醫師應通報解剖地之疾管局分局（各分局聯絡人或防疫專線 1922），分局需立即聯絡解剖地之衛生局（進行後續防疫作為）及疾管局研究檢驗中心（執行傳染病檢驗）。

各分局聯絡人如下：

第一分局邱冠霆助理研究員（02-2395-9825 轉 5025；ktchiu414@cdc.gov.tw）

第二分局李和欣專員（03-398-2789 轉 124；hslee@cdc.gov.tw）

第三分局張素徽護理師（04-24739940 轉 208；csh60@cdc.gov.tw）

第四分局林建生技正（06-2696211 轉 216；lcs@cdc.gov.tw）

第五分局莊美芳護士（07-5570025 轉 620；ch1490@cdc.gov.tw）

第六分局劉明經技士（03-8223106 轉 210、03-8242256；liugem@cdc.gov.tw）

- 三、解剖執行單位（地檢署或法醫研究所）應備齊常見法定傳染病採檢器材、送驗器材及「防疫檢體採檢手冊」，並於解剖後依通報疾病項目選擇適當檢體（如附件五），遵照標準作業流程採檢，送疾病管制局研究檢驗中心進行檢驗。

附件一

行政院衛生署
疾病管制局

(疑似)傳染病屍體病理解剖檢驗通知書

送達時間： 年 月 日 時 分
簽收人簽章：

受文者：					(家屬)
副本收受者：					(衛生局)、本局研究檢驗中心
個案姓名	出生年月日	性別	職業	身分證統一編號	
死亡證明書字號	死亡日期	家屬聯絡電話	個案地址		
			家屬地址		
解剖或檢驗原因					
	(戳記)				
	中 華 民 國	年	月	日	

註：依據傳染病防治法第五十條及解剖屍體條例第三條第一項規定辦理。

行政院
衛生署 疾病管制局第 分局屍體解剖檢驗報告書

發文日期： 年 月 日
發文字號：衛署疾管 局字第 號
送達時間： 年 月 日 時 分 簽章

受文者： 地方法院檢察署

副本收受者：

門診住院號	姓 名	出生年月日	性 別	籍 貫
死亡日期	死亡證明書字號	身分證統一編號	職業或服務機構或職級	
屍體來源	解剖或剖驗原因	死 前 臆 斷	死者指紋或相片	

敬請 備查

註：依據傳染病防治法第五十條及解剖屍體條例第四條規定辦理。

屍體解剖及檢驗同意書

立同意書人為瞭解死亡原因，同意 _____ 君
(身分證字號： _____) 之遺體，由 貴局依
傳染病防治法第五十條規定進行解剖及檢驗。

此致

疾病管制局

立同意書人：

簽名或蓋章：

身分證字號：

與個案關係：

戶籍地址：

中 華 民 國 年 月 日

行政院衛生署疾病管制局 函（範本）

地址：
承辦人：
電話：
電子信箱：

發文日期：中華民國 年 月 日
發文字號：衛署疾管 號
速別：速件
密等及解密條件或保密期限：普通
附件：

主旨：本局為釐清疑似傳染病死亡個案○○○之死亡原因，惠請協助解剖事宜，請 查照。

說明：

- 一、依傳染病防治法第五十條辦理。
- 二、旨揭案件之解剖預定於本（ ）年 月 日於（地點） 實施，若有變更，另行電話通知。
- 三、本案惠請提供解剖病理相關報告函送本局。
- 四、有關屍體縫合費用 1,500 元，由本局支付。（若為合約機構 / 醫師，則由合約給付）
- 五、若該案進入司法程序則依法務部相關規定辦理。

正本：法務部法醫研究所（或疾管局合約病理解剖機構 / 特約病理解剖醫師）
副本：本局研究檢驗中心、轄區衛生局

疑似傳染病死亡個案屍體解剖採檢種類建議及規範

項目	檢體種類	運送條件	採檢目的	採檢時機	採檢規定	注意事項
炭疽病	血液：抗凝固全血 (含Heparin採血管)	低溫	病原體檢測。	儘可能於最短時間內解剖採檢；採檢時，應避免檢體相互污染。	1.不同器 官之檢 別分別 裝入氣 密容器 內。 2.每種 器依通 報疾病 數分裝 氣密容 器，組 織大小 約1cm ×1cm。 3.通報 疾病應 註檢體 明驗檢 體。	檢體採 檢應由 法醫/ 病理解 剖醫師 執行， 並穿戴 個人適 當防護 裝備。
	鼻咽分泌物、膿液					
	組織：肺臟、腦、腦膜、皮膚、消 化道、淋巴腺、脾臟					
鼠疫	血液：血清 抗凝固全血(含EDTA或 Heparin)	低溫 常溫				
	組織：肺臟、淋巴腺、腎臟、心臟 、皮膚病灶	低溫				
白喉	組織：咽喉偽黏膜、皮膚潰瘍	低溫				
傷寒、 副傷寒	血液：全血(嗜氧培養血瓶)	常溫				
	糞便：Cary-Blair(輸送培養管)	低溫				
	組織：小腸、闌尾、腸繫膜淋巴腺 、胰臟、肝臟、心臟	低溫				
肉毒桿 菌中毒	血液：血清(至少10cc)	低溫				
	糞便(至少25g)					
	組織：大腸、迴腸、小腸、闌尾、 腸黏膜、腸內容物					
霍亂	糞便：Cary-Blair(輸送培養管)	低溫				
	組織：小腸					
痢疾	糞便：Cary-Blair(輸送培養管)	低溫				
	組織：大腸、迴腸					
腸道出 血性大 腸桿菌 感染症	糞便	低溫				
	組織：升結腸、腎臟					
退伍軍 人病	血液：血清	低溫				
	尿液、呼吸道分泌物					
	組織：肺臟					
百日咳	鼻咽拭子	低溫				
猩紅熱	鼻咽拭子	低溫				
	組織：扁桃腺、咽喉、皮膚病灶、 心臟瓣膜、心臟、腎臟、腦 膜					

項目	檢體種類	運送條件	採檢目的	採檢時機	採檢規定	注意事項
侵襲性 b型嗜 血桿菌 感染症	血液：全血（嗜氧培養血瓶）	常溫	原體 檢測。	儘可 能於 最短 時間 內解 剖採 檢； 採檢 時， 應避 免檢 體相 互污 染。	1.不 同器 官之 體分 別裝 入氣 密容 器內。 2.每 種器 官依 通疾 病數 分裝 氣密 容器 ，組 織大 小約 1cm ×1cm。 3.通 報疾 病應 註明 需檢 驗。	檢體 採檢 應由 法醫 /病 理解 剖醫 師執 行， 並穿 戴個 人適 當防 護裝 備。
	組織：腦膜、羊膜	低溫				
流行性 腦脊髓 膜炎	血液：全血（嗜氧培養血瓶）	常溫				
萊姆病	血液：血清	低溫				
	組織：皮膚病灶、心臟、淋巴腺、 肝臟、脾臟					
鉤端螺 旋體感 染症	血液：血清及抗凝固全血 （含EDTA）	低溫				
	尿液					
	組織：肝臟、腎臟、心臟					
小兒麻 痺症 急性肢 體無力 麻痺症	血液：血清	低溫				
	組織：脊髓、腦、腦膜、及其他 CNS組織					
麻疹	血液：抗凝固全血（含EDTA或 Heparin）	低溫				
	組織：皮膚、肺臟、腦膜、腦					
德國麻 疹 先天性 德國麻 疹	血液：血清	低溫				
	組織：胎盤、肺臟、心臟瓣膜、皮 膚病灶、腦					
腮腺炎	血液：血清	低溫				
	組織：耳下腺、睪丸、卵巢					
病毒性 肝炎	血液：血清	低溫				
	組織：肝臟					
後天免 疫缺乏 症候群	血液：血清	低溫				
	組織：全身有病灶之臟器					
狂犬病	血液：血清	低溫				
	組織：腦（尤其是海馬迴、腦幹、 小腦、視丘、脊髓）、心臟 、唾液腺					
流感併 發重症	咽喉拭子	低溫				
	組織：肺臟、心臟					

項目	檢體種類	運送條件	採檢目的	採檢時機	採檢規定	注意事項
腸病毒重症	血液：血清 組織：腦幹、肺臟、心臟、及其他有病灶之臟器	低溫	原體檢測。	儘可能於最短時間內解剖採檢；採檢時，應避免檢體相互污染。	1.不同器官體分別裝入氣密容器內。 2.每種器官依疾病數分裝氣密容器，組織大小約1cm×1cm。 3.通報疾病應註明檢驗。	檢體採檢應由法醫/病理解剖醫師執行，並穿戴適當防護裝備。
日本腦炎	血液：血清 組織：腦膜、腦、脊髓	低溫				
登革熱	血液：血清 組織：肝臟、肺臟、腎臟、淋巴腺、腦	低溫				
黃熱病	血液：血清 組織：肝臟、肺臟、腎臟、淋巴腺	低溫				
漢他病毒出血熱	血液：血清 組織：肝臟、肺臟、腎臟、淋巴腺	低溫				
恙蟲病	血液：血清 組織：皮膚病灶、心臟、肝臟、肺臟、腦	低溫				
阿米巴痢疾	糞便 組織：大腸、闌尾、肝臟	低溫				
瘧疾	血液：抗凝固全血(含EDTA) 組織：肝臟、脾臟、腦	低溫				
梅毒	血液：血清 組織：脊髓	低溫				
弓形蟲感染症	血液：血清及抗凝固全血(含EDTA) 組織：腦	低溫				
肺結核	組織：肺臟	低溫				
金黃色葡萄球菌	糞便 組織：腦、腦膜、呼吸道、消化道、皮膚、病灶處等	低溫				
隱球菌	組織：腦、脊髓	低溫				
庫賈氏病	組織：腦、腦髓、脊髓、眼、扁桃腺、肌肉、脾臟	低溫				

疑似傳染病死亡個案屍體解剖採檢檢體依下列手冊採集：

1. 行政院衛生署疾病管制局 - 疑似傳染病死亡病理解剖作業參考手冊。94 年 4 月出版。
2. 行政院衛生署疾病管制局 - 防疫檢體採檢手冊。98 年 11 月出版。

(疑似) 傳染病致死屍體解剖喪葬費用補助申請書

解剖 個案 基本 資料	姓 名		出 生 期	民國 年 月 日	性別	<input type="checkbox"/> 男 <input type="checkbox"/> 女
	身 分 證 統 一 編 號		戶 籍 地 址			
	電 話 (含區域號碼)	()	生前最近 居 住 地			
請 求 權 人	與 個 案 關 係		申請資格	<input type="checkbox"/> 法定繼承人 <input type="checkbox"/> 法定代理人 <input type="checkbox"/> 其他 (請註明) _____		
	姓 名		出 生 日 期	民國 年 月 日	性別	<input type="checkbox"/> 男 <input type="checkbox"/> 女
	身 分 證 統 一 編 號		戶 籍 地 址			
	電 話 (含區域號碼)	()	通 訊 地 址 (現 住)			
	簽 章		備 註			
檢 具 文 件 資 料	<input type="checkbox"/> 個案死亡證明書 (或屍體相驗證明書) 正本 <input type="checkbox"/> 戶籍證明文件 (請註明證明請求權人與死者關係文件) <input type="checkbox"/> (疑似) 傳染病屍體解剖通知書正本 <input type="checkbox"/> 其他 (請註明) <input type="checkbox"/> 切結書 <input type="checkbox"/> 黏貼憑證及領據 <input type="checkbox"/> 補助款指定匯入之戶名銀行帳號存摺正面影本 <input type="checkbox"/> 其他中央主管機關指定文件 (請註明) _____					左列文件，如具備者，請於 <input type="checkbox"/> 打✓
申 請 日 期	中華民國 年 月 日					

切結書

立切結書人 _____ 係因傳染病或疑似傳染病致死並經中央
主管機關施行病理解剖檢驗者 _____ 之法定繼承人及代表
請領人，為請領「屍體解剖喪葬費用補助」，願據實陳明，本人與死亡者
之關係，並已辦妥其喪葬之事實。如有冒領、偽造、變造證件、單據等情
事，將退還所領喪葬補助費用。

本人切結之事項如有不實，同意無條件撤銷補助權利，並願接受法律制
裁，恐口無憑，特立此切結書。

謹致

行政院衛生署

立切結書人（簽章）：

護照號碼：

身分證統一編號：

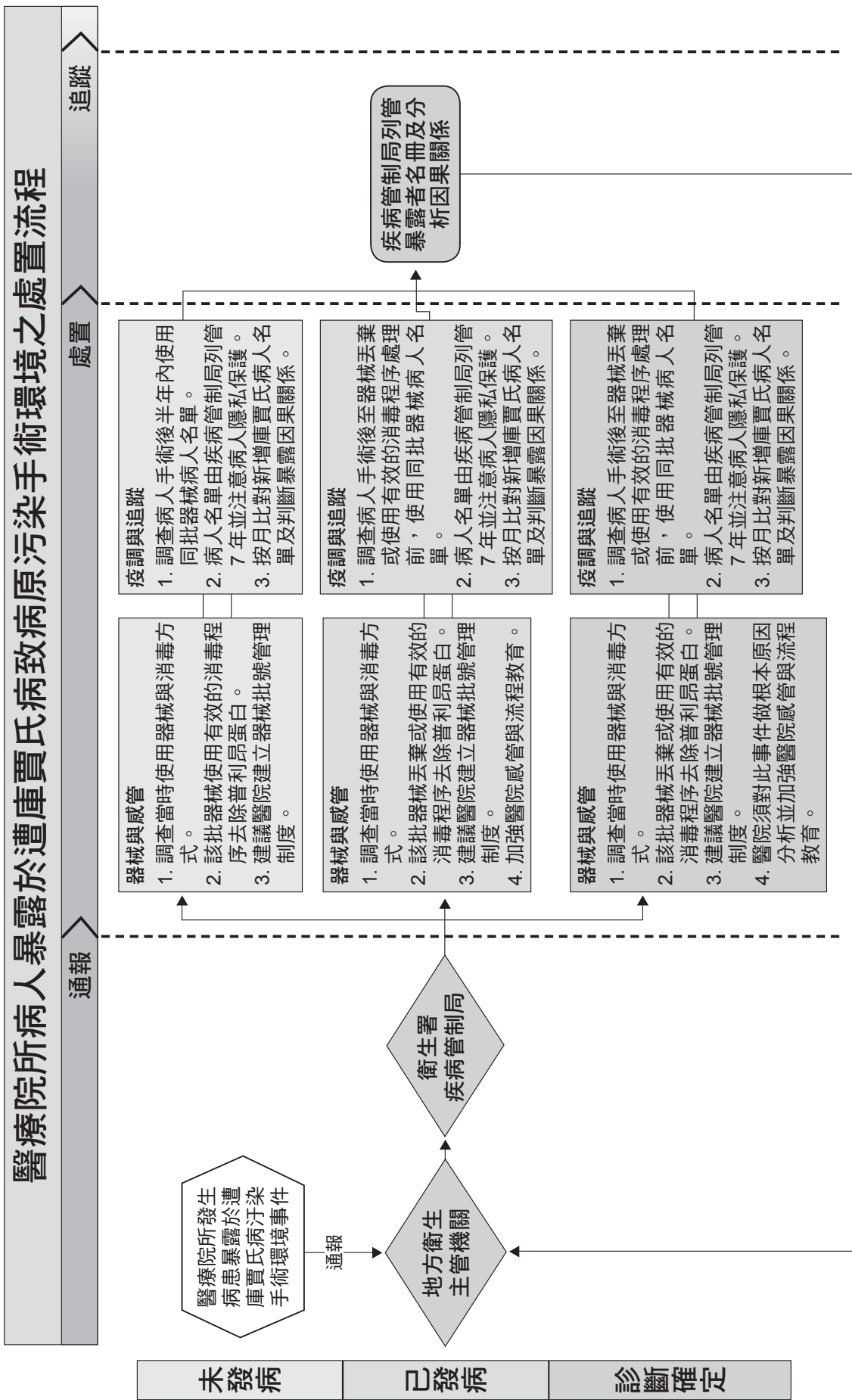
戶籍地址：

通訊地址：

聯絡電話：

中 華 民 國 年 月 日

附錄三、醫療院所病人暴露於遭庫賈氏病致病原污染手術環境之處置流程



※ 有效的普利昂蛋白汙染消毒方法包括：

1. 134°C以上，持續1小時以上的高壓蒸氣消毒法。

2. 使用5.0%次氯酸鈉 (NaOCl) 或1N~2N的氫氧化鈉 (NaOH) 作用1小時。

詳細消毒方法可參考「庫賈氏病及其他人類傳播性海綿樣腦症感管制與病例通報指引手冊」相關內容。

2012/08/28

庫賈氏病及其他人類傳播性海綿樣腦症感染管制與病例通報
指引手冊=Creutzfeldt-Jakob Disease and Other Human
Transmissible Spongiform Encephalopathies-Guideline on
Patient Management and Infection Control / 行政院衛生署
疾病管制局, 臺灣神經學學會庫賈氏病工作小組編著.--
第3版.-- 臺北市 : 衛生署疾管局, 2013.05
面 ; 公分.-- (防疫學苑系列 ; 042)
ISBN 978-986-03-6619-8 (平裝)

1.傳染性疾病防制 2.傳染性疾病

412.45

102007258

防疫學苑系列 042

書名：庫賈氏病及其他人類傳播性海綿樣腦症感染管制與病例通報指引手冊
Creutzfeldt-Jakob Disease and Other human Transmissible Spongiform Encephalopathies-
Guideline on Patient Management and Infection Control

編者：行政院衛生署疾病管制局、臺灣神經學學會庫賈氏病工作小組

出版機關：行政院衛生署疾病管制局

地址：臺北市中正區林森南路6號

電話：(02)2395-9825

網址：www.cdc.gov.tw

印刷：天山彩色印刷有限公司

地址：新北市中和區中正路1194巷19號1樓

電話：(02)2226-9626

出版年月：2013年5月

版次：第3版

定價：新台幣300元

展售處：

基隆	五南文化海洋書坊	地址：(202)基隆市中正區北寧路二號	電話：(02)2463-6590
台北	國家書店松江門市	地址：(104)台北市中山區松江路209號1樓	電話：(02)2518-0207
	五南文化台大店	地址：(100)台北市中正區羅斯福路四段160號	電話：(02)2368-3380
	誠品信義旗艦店	地址：(110)台北市信義區松高路11號	電話：(02)8789-3388
	五南文化台大法學店	地址：(100)台北市中正區銅山街1號	電話：(02)3322-4985
台中	五南文化台中總店	地址：(400)台中市中區中山路6號	電話：(04)2226-0330
	逢甲店	地址：(407)台中市西屯區河南路二段240號	電話：(04)2705-5800
雲林	五南文化環球書坊	地址：(640)雲林縣斗六市鎮南路1221號	電話：(05)534-8939
高雄	五南文化高雄店	地址：(800)高雄市新興區中山一路290號	電話：(07)235-1960
屏東	五南文化屏東店	地址：(900)屏東市中山路42-6號	電話：(08)732-4020

網路書店：國家網路書店

網址：<http://www.govbooks.com.tw>

五南網路書店

網址：<http://www.wunanbooks.com.tw/>

誠品網路書店

網址：<http://www.eslitebooks.com/>

博客來網路書店

網址：<http://www.books.com.tw/>

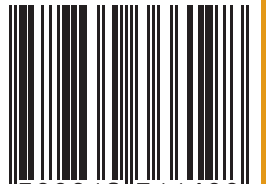
GPN：1010200808

ISBN：978-986-03-6619-8 (平裝)



防疫視同作戰 · 團結專精實幹
疫情通報及諮詢專線：1922
網址：<http://www.cdc.gov.tw>

ISBN: 978-986-03-6619-8



9 789860 366198

GPN:1010200808
定價:新台幣300元