

國內外新知

醫源性之 Creutzfeldt-Jakob Disease (CJD)

編輯部

對於 CJD 之傳染途徑仍是一團謎，如今已知它可能的傳染物質是一種叫做 prion 之 protein 而非我們耳熟能詳的 virus、*Rickettsiae*、*Chlamydiae*、fungi 或 bacteria 等。Prion 是一種蛋白質，簡稱為 PrP (prion protein)，又名可傳染性海綿狀腦病變因子 (transmissible spongiform encephalopathy agents；TSEAs)。它不像一般微生物有著獨特的遺傳物質例如去氧核糖核苷酸或核糖核苷酸 (DNA，RNA)。根據分子生物學家之研究，控制 PrP 製造之基因 (*PrnP* gene) 乃在人類第二十對染色體上。

以前曾經有過角膜移植、注射屍體身上腦下垂體萃取之生長激素及移植硬腦膜等而得到 CJD 之病人，分別在美國、歐洲、日本等地被發現。從移植物質到發病潛伏期約為 50 個月。但最長之一例是注射生長激素的病人，其潛伏期則長達 23 年之久，其發病之臨床症狀則以步態不穩及定向力缺失 (mental disorientation) 為主，少見痴呆等症狀，但發病末期偶爾可見。偶發性個案其發病年紀則較大，且以痴呆為主要症狀，罕見步態不穩等症狀。對於這一類的傳染物直接中樞傳染 (例如硬腦膜移植)，比起由口食入之傳

染性要大的多，且這類傳染因子不會引起中樞的發炎及一連串免疫反應，也不能從一般細菌或活細胞等培養基培養出這類傳染病因子，而唯一可行之診斷途徑為腦組織之切片及免疫組織染色法。

此類因子對傳統之氟馬林、酒精類、雙氧水具有抗藥性，學者們對於此類因子之消毒提出了許多方法，以 autoclave (121 °C，1 小時)，1N 之 NaOH (20 °C，1 小時)，次氯酸鈉 2 % Sodium hypochlorite (20 °C，1 小時) 之方法較有效，但無一能保證完全隔絕傳染，唯有用自己身上之組織做為移植之物質方能消除此一傳染途徑。

此類病患有很高之死亡率，無有效之治療方法或藥物。

〔譯者評〕至今至少有七種海綿狀腦病變之疾病，動物身上有四種：scrapie、bovine spongiform encephalopathy (俗稱狂牛病；mad cow disease)、transmissible mink encephalopathy、chronic wasting disease (鹿身上的慢性耗弱性疾病)。人類身上有三種分別是：CJD，Kuru 及 Gerstmann-Sträussler syndrome。CJD 大致上可分為三類：(1) 家族型 (2) 偶發型 (sporadic) (3) 醫源型 (iatrogenic)。

第四屆的預防醫學國際會議曾對此 PrP 做深入之探討及動物模式的探究，但所有的資料都來自患有 Scrapie 之老鼠所做的研究，故在人類身上的 PrP 可能有不同的特性，這是尚未探索的一部份。（吳丁樹摘評）

參考文獻

1. Dominique D: How to limit the spread of Creutzfeldt-Jakob disease. *Infect Control Hosp Epidemiol* 1996;17: 521-8.
2. Wientjens DPWM, Davanipour Z, Hofman A, et al: Risk factors for Creutzfeldt-Jakob disease: A reanalysis of case-control studies, *Neurology* 1996;46:1287-91.
3. Shoze Y, Tadashi A, Yuzo E, et al: Creutzfeldt-Jakob disease transmitted by a cadaveric dura mater graft. *Neurosurgery* 1994;34:740-4.