

計畫編號：ZE097003

行政院衛生署疾病管制局九十九年度委託計畫

臺灣庫賈氏病及人類傳播性海綿樣腦症之通報監測、實驗室診斷及教育訓練計畫

The surveillance system of Creutzfeldt-Jacob disease and human spongiform encephalopathy and study of new diagnostic and therapeutic methods in Taiwan

研究報告

執行機構：臺灣神經學學會

執行期間：99年1月1日至99年12月31日

本研究報告僅供參考，不代表衛生署疾病管制局意見

摘要

庫賈氏病 (Creutzfeldt-Jacob Disease, CJD) 是人類傳播性海綿樣腦症的一種，病程極短且死亡率極高，發生率約為每百萬人口 0.5~1 名病例。此病的病因有四種模式：(1) 突發性：其發生率約為百萬分之一，發病原因不明；(2) 遺傳性：此病有部分為家族顯性遺傳；(3) 醫源性：由於各種醫療行為所造成的感染；(4) 新型庫賈氏病：英國於 1996 年首次在 Lancet 發表新型庫賈氏病 (variant CJD, vCJD) 的病例，並指出此病與牛海綿樣腦症有關。由於牛海綿樣腦症廣發生於歐盟各國、美加地區及日本，引發全球對自疫區進口牛肉的安全性產生疑慮，而各國對狂牛病的因應措施除了透過限制自疫區進口牛肉或相關製品外，也十分重視 CJD 的發生情形，尤其是 vCJD 的發生。至 2010 年 10 月止，世界各國因新類型庫賈氏病死亡病例：英國 174 例，法國 25 例、愛爾蘭共和國 4 例、義大利 2 例、美國 3 例、加拿大 1 例、沙烏地阿拉伯 1 例、日本 1 例、荷蘭 3 例、葡萄牙 2 例、西班牙 5 例（其中三例為世界首見之群聚感染）。2003 年 12 月，美國農業部證實在華盛頓州爆發狂牛症的牛隻，2006 年 3 月美國官方又證實發現第三起；於本年度(2010 年)OIE 統計出狂牛症的牛隻分別於英國 6 例、奧地利 1 例、加拿大 1 例、法國 4 例、愛爾蘭 1 例、荷蘭 1 例、波蘭 1 例等。

台灣與許多列為狂牛病疫區的國家，如美加、英國、日本等，來往密切，因此有極高出現新型庫賈氏病之風險，必須緊密監控庫賈氏病的發生情形。日本與美國已發表第一例之牛海綿樣腦症，預計將有本土性新型庫賈氏病會在日本及美國出現。WHO 在 1996 年 4 月就已呼籲世界各國應針對 CJD 進行監視，並建議採行歐盟通報系統所使用的問卷調查法，以利國際間比較。

衛生署為了解國內 CJD，於八十四年八月「研商庫賈氏病相關事宜會議」，成立 CJD 病患通報系統，進行流行病監視比對之用。分別於八十六年、八十七年度進行「庫賈氏病監視及相關防治措施」計畫，八十九年度國家疾病管制局成立之後，於該年度起每年繼續委託台灣神經學會繼續監測人類傳播性海綿樣腦症，衛生署並於九十六年九月公告庫賈氏病為第四類法定傳染病。於今年所完成之報告發現：截至 2010 年 10 月 30 日為止，今年度接獲通報 54 例，由庫賈氏病諮詢委員會確認之病人共有 21 例：包括男性 11 人，女性 10 人。累計全國已通報之病人共有 431 人，由庫賈氏病諮詢委員會確認之病人共有 248 人：包括男性 119 人，女性 129 人，男女比率為 1:1.08。年齡 50 歲以上發病病人佔 93.4%，並無新型庫賈氏病之發現。年發生率民國 83~99 年發生率在百萬分之 0.30~1.00 間，雖未超過預期的發生率，近十年來卻有逐漸上昇之趨勢；與世界各國資料比較下仍無偏高；地區分佈無群集現象。在通報研究方面發現，除了臨床表現要件外，腦電圖、脊髓液 14-3-3 蛋白及核磁共振掃瞄的 DWI 發現最敏感之診斷方法，但最後仍需腦切片配合 prion 蛋白之免疫化學染色與西方墨點診斷。我們在治療研究發現，至目前為止仍未有有效之療法，包括 Quinacrine 並未有效停止病程之進行。

關鍵詞：庫賈氏病 (Creutzfeldt-Jacob Disease, CJD)、新類型庫賈氏病 (variant CJD, vCJD)、通報系統(Surveillance system)