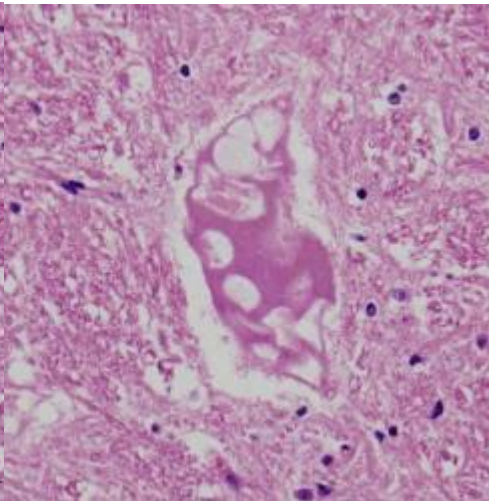
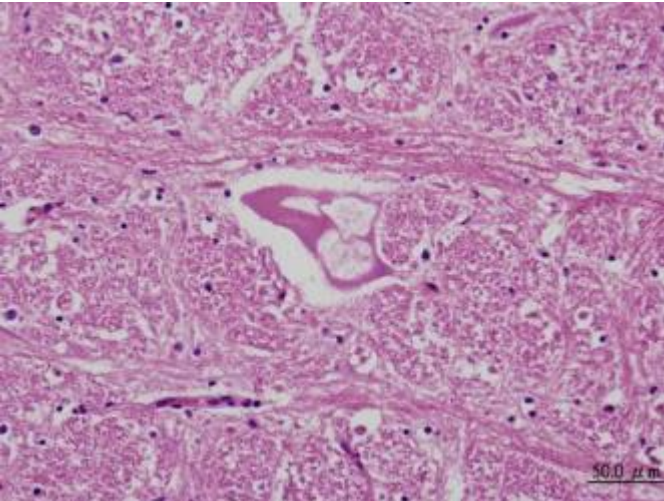




牛海綿狀腦病 (BSE) 簡介





- 狂牛症的學名為牛海綿狀腦病，染病的牛隻腦部會出現似海綿狀的空泡樣病變，臨床上出現嚴重的神經紊亂症狀。
- 牛海綿狀腦病不僅是動物的疾病，也會傳染給人，是重要的食安問題。

致命殺手~

CULTURE, EXECUTIVE YUAN



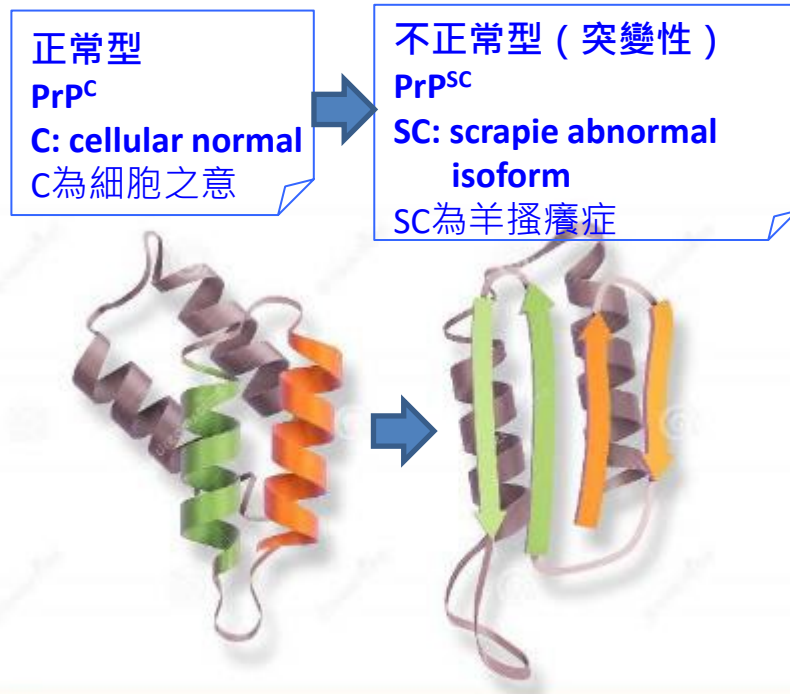
Dr. Stanley Prusiner (史坦利·普魯希納)

顛覆傳統生命繁衍所依循之孟德爾定律~

蛋白質

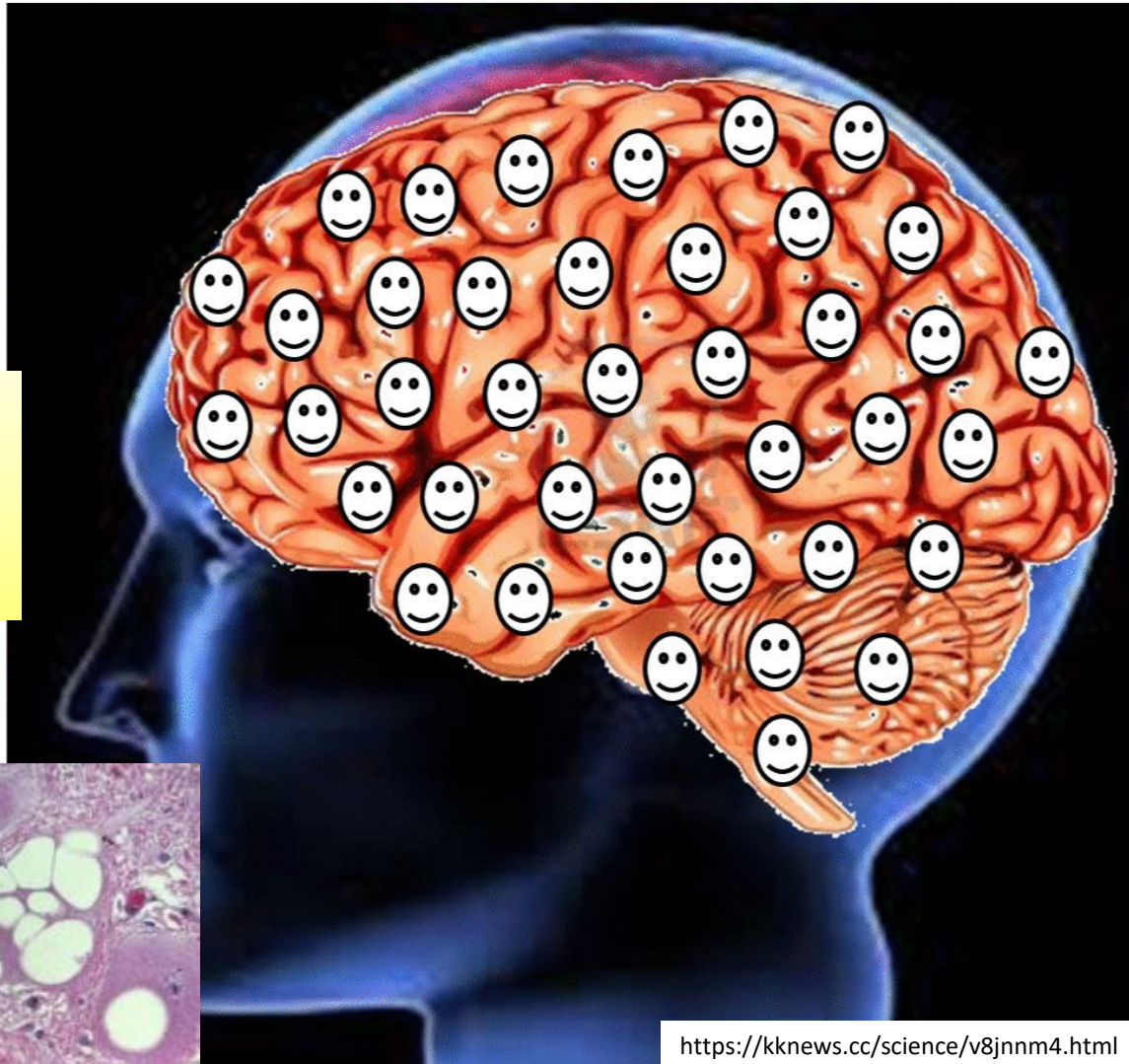
變性後具有致病力-變性普里昂蛋白質(Prion protein)

- 源自動物體內所擁有之細胞表面蛋白質 **PrP^C**。
- 不具核酸(DNA、RNA)但卻能增殖及感染力。
- PrP^C微立體結構改變，造成此異構後具傳染力之變性蛋白質 **PrP^{Sc}**。
- 具抗熱性、耐化學處理，及不易用蛋白酵素分解。

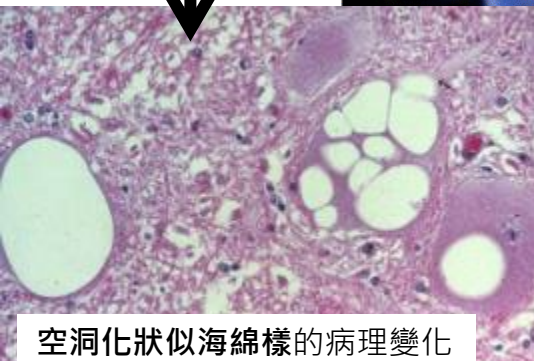




Prion 致病的機制—PrP^{Sc}有多壞？



PrP^{Sc}堆積
並造成細
胞破裂



空洞化狀似海綿樣的病理變化

狂牛症的起因 - 違反大自然法則



人類為了降低成本及提高牛肉品質之一己私利，以動物性飼料餵食原本只吃素的牛隻，違反大自然法則。

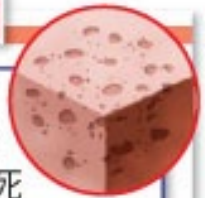


<https://ipetgroup.com/article/VYyBmAUI647.html>

狂羊症影響示意圖



1 變異性蛋白質侵入羊腦，腦神經細胞大量死亡，出現海綿狀的空洞。



2 牛隻吃下由病羊骨粉做成的飼料，罹患狂牛症。

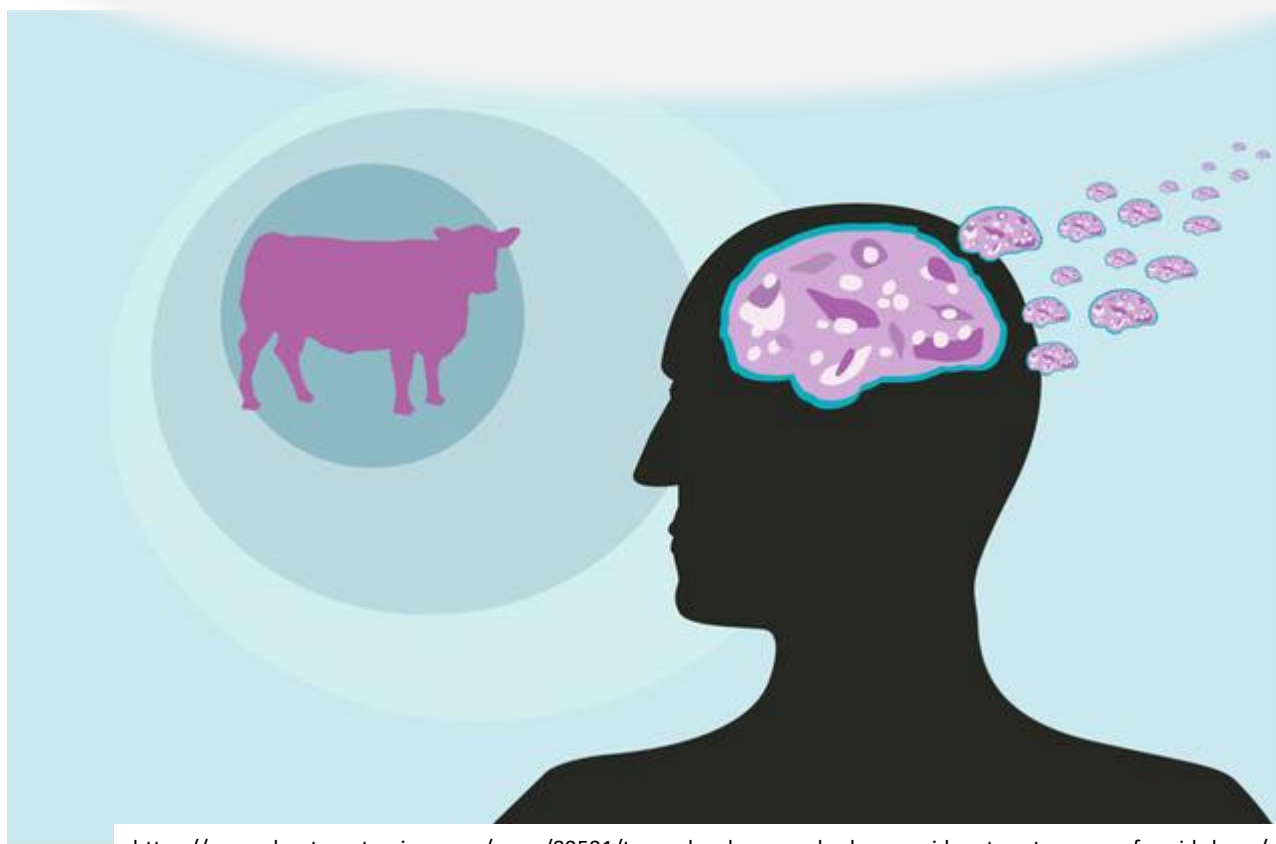
3 人類吃下病牛腦部、骨髓、內臟等含有變異蛋白質部位而染病。



資料來源：《蘋果》資料室

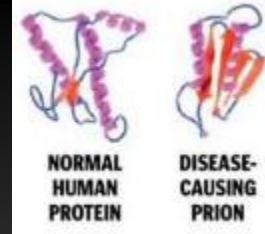


並非只有牛才會得 “狂牛病”



<https://www.drugtargetreview.com/news/89591/team-develops-cerebral-organoid-system-to-screen-for-cjd-drugs/>

人類及動物海綿狀腦病



動物

綿羊搔癢症
(Scrapie)

1700s

傳播性貂腦病
(Transmissible mink encephalopathy, TME)

1947

鹿慢性消耗病
(Chronic wasting disease, CWD)

1967

牛海綿狀腦病
(Bovine spongiform encephalopathy, BSE)

1986

動物園海綿狀腦病

(Zoo spongiform Encephalopathy)

1988

貓海綿狀腦病
(Feline spongiform Encephalopathy)

1990

1700

1921

1936

1947

1957

1967

1986

1994

庫賈氏病
(Creutzfeldt-Jakob disease, CJD)

1921

吉斯曼-史特斯勒-先克症候群
Gerstmann-Sträussler-Scheinker disease (GSSD)

1936

庫魯病
(Kuru)

1957

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

1986

新變型庫賈氏病
(New variant of CJD, nv CJD)

1994

人類



傳播性海綿狀腦病

Transmissible spongiform encephalopathies; TSE

□具有共同的臨床及病理特徵：

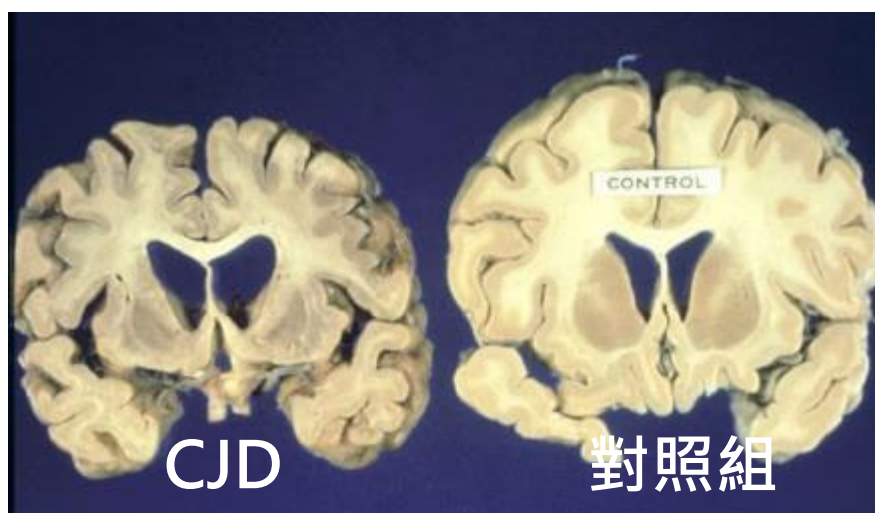
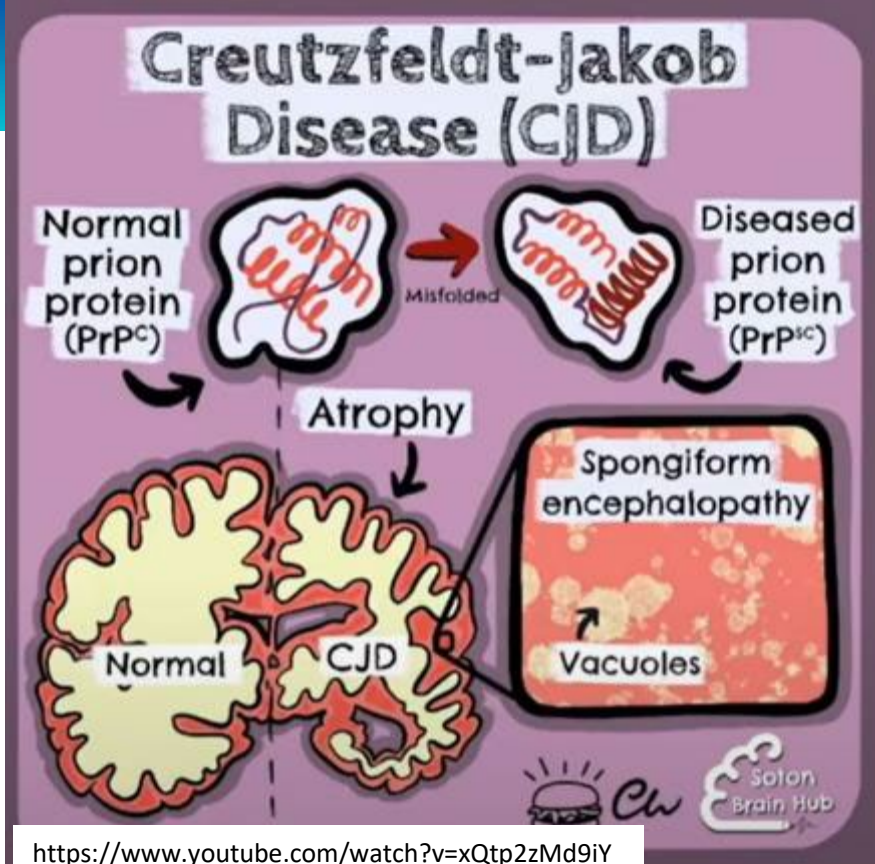
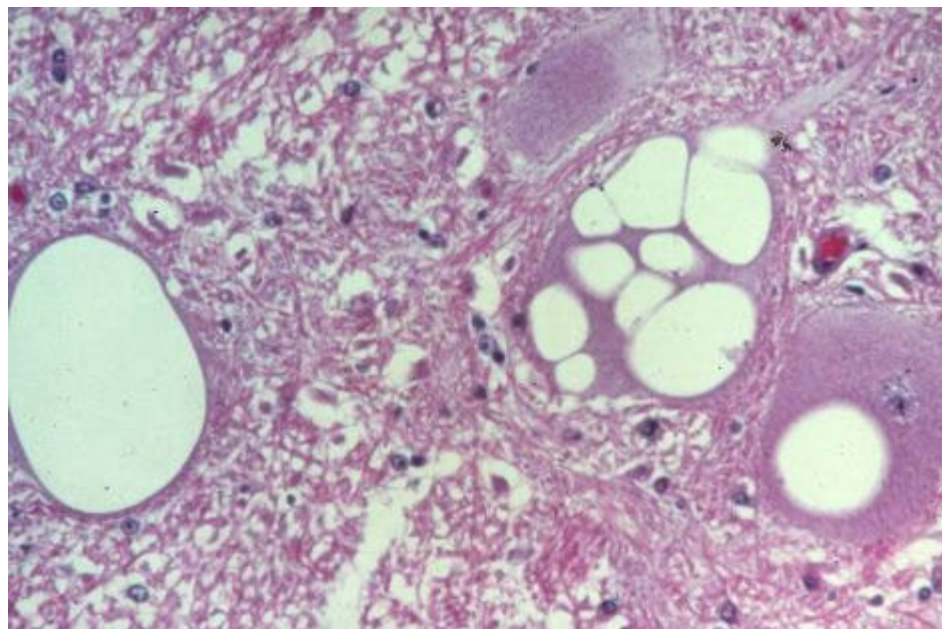
□引起行為、知覺、心智改變及四肢不協調的退行性致死性神經系統疾病。

□潛伏期由幾個月到數十年。

□病原普里昂具傳染性，可以以人工接種或基因突變傳至後代。

□組織病理學出現非炎症性神經元及神經氈(Neuropil)的空泡變性，神經元消失，神經膠質細胞增生(Gliosis)及類澱粉癥(Amyloid plaques)。

人的傳播性海綿狀腦病





傳播性海綿狀腦病

Transmissible spongiform encephalopathies; TSE

動物	人
綿羊搔癢症，1700s Scrapie	庫賈氏病，1921 Creutzfeldt-Jakob disease (CJD)
傳播性貂腦病，1947 Transmissible mink encephalopathy	Gerstamann-Sträussler-Scheinker disease (GSSD)，1936
鹿慢性消耗性病，1967 Chronic wasting disease	庫魯病，1957 Kuru
牛海綿狀腦病，1986 Bovine spongiform encephalopathy	致死性家族性失眠症，1986 Fatal familial insomnia
動物園海綿狀腦病，1988 Zoo spongiform encephalopathy	新型庫賈氏病，1994 New variant CJD (vCJD)
貓海綿狀腦病，1990 Feline spongiform encephalopathy	



庫魯病

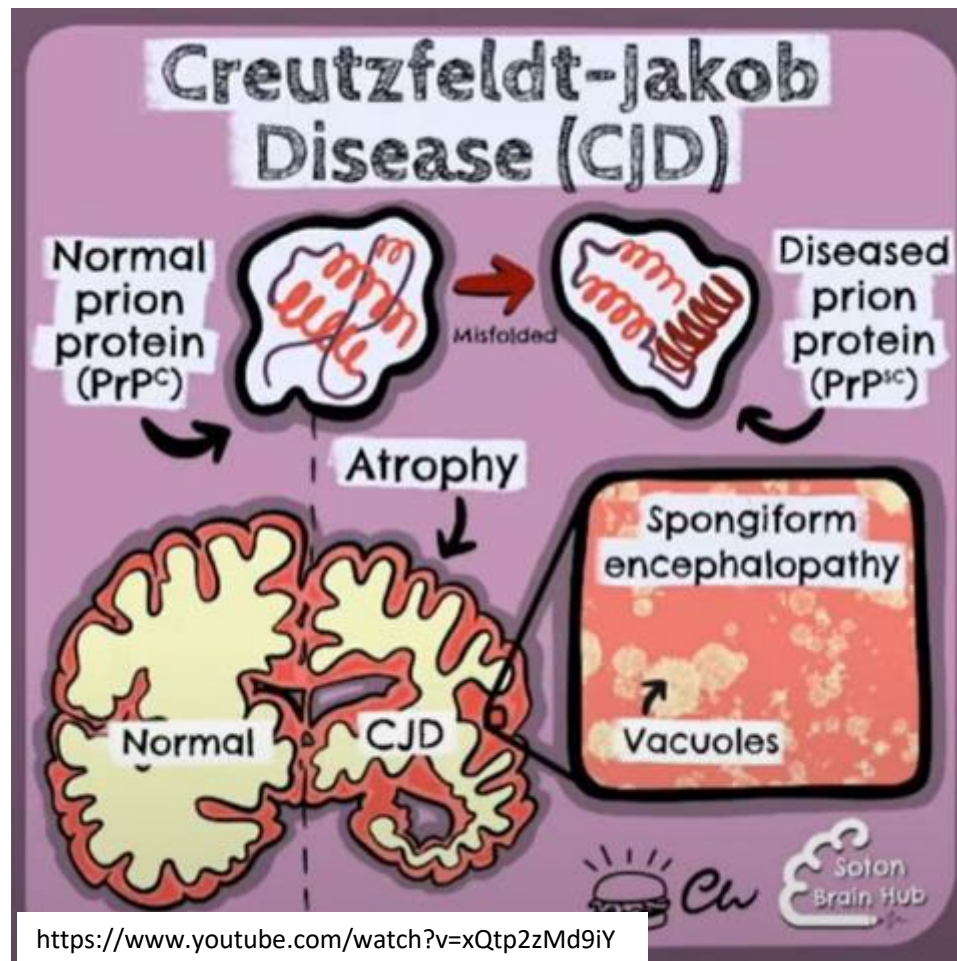
- 1950年代，新幾內亞，發生一個怪病，稱為「**庫魯 Kuru**」。
- 推測與當地原住民在為過世同胞舉行儀式時，將死者遺體分食的風俗習慣（儀式性同類相食）有關。
- Dr. Gajdusek和Dr. Zigas將庫魯感染者的腦脊髓液注射進黑猩猩與猴子腦部，注射2年後兩種動物皆發病。





庫賈氏病CJD

- ❑ 庫茲德-賈克氏病 (Creutzfeldt-Jakob disease) ，簡稱庫賈氏病(CJD)。
- ❑ 1920年代發現CJD，發生於50~75 歲，發生率百萬分之一。
- ❑ 症狀:記憶喪失及混淆、慢性癡呆、不自主動作、失明、喪失腦部語言能力。
- ❑ 具傳染力，因腦部手術與眼角膜手術等而感染。





新型庫賈氏病(vCJD)

- 最早發現於1996年的**英國**。
- 新型庫賈氏症的症狀與庫賈氏症類似，從臨床上難以辨識二者的差異。
- 最早是在 1994~1997年間，英國發現15名腦組織有空泡海綿狀病變的患者，法國有1名，他們起初都被認為是得了庫賈氏症，不過這些患者有許多特點與典型庫賈氏症不同，例如**發病年齡小**，介於 12~52 歲，又無家族遺傳病史，也沒有接受器官移植、輸血等。
- 症狀：如憂鬱、焦慮及幻覺，慢慢地會出現走路不穩、行動困難，以及出現一些無法自主的肢體動作，最後終致智力衰退，精神障礙等癡呆症狀，多數患者在發病後一年內死亡。



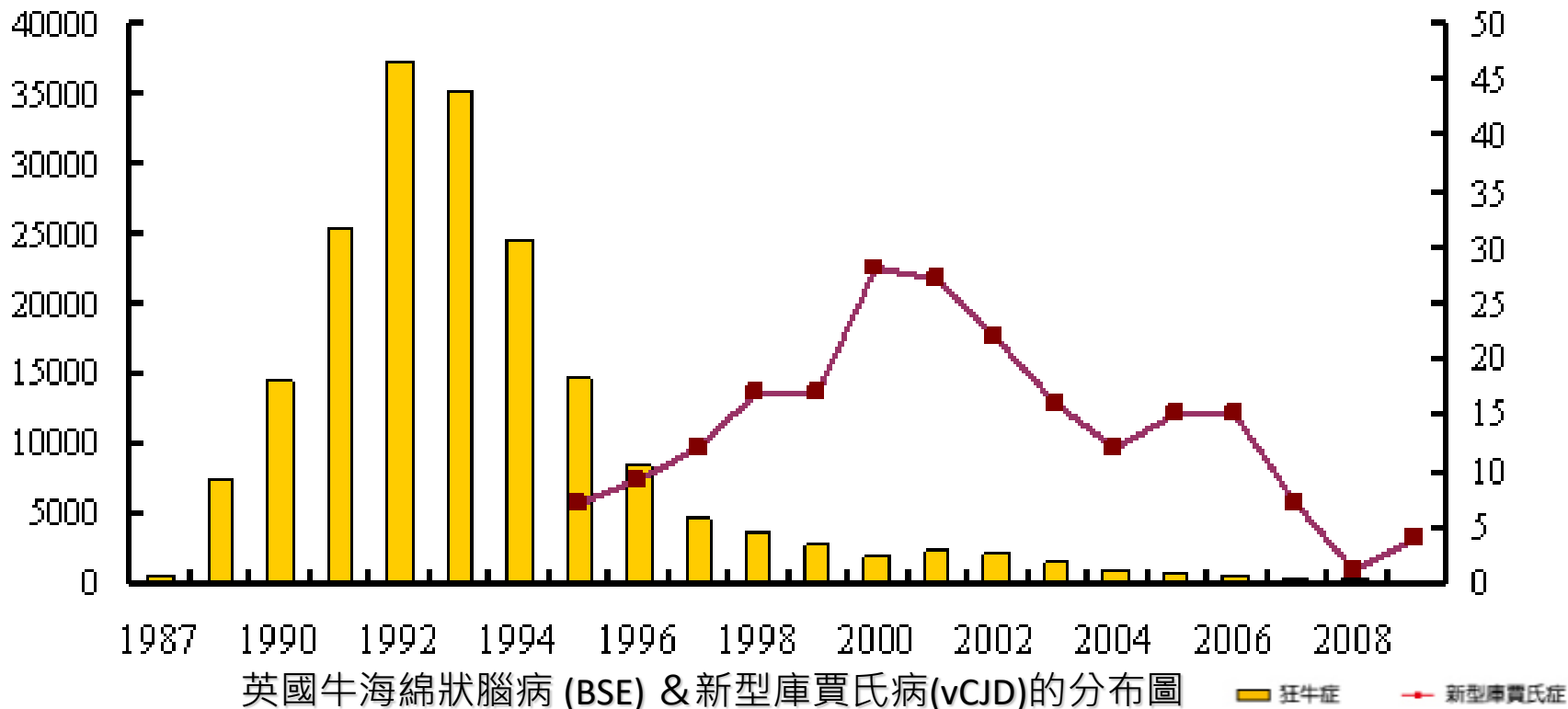
庫賈氏病(CJD)與 新型庫賈氏病(vCJD)的比較

	CJD	vCJD
平均發病年齡	65歲	29歲
發病至死亡	6-18月	9-35月
感染方式	散發型、遺傳型、醫源型	與BSE有關
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
病原分佈	腦組織	腦及淋巴組織 類澱粉癍更多
發病區域	全球	BSE疫區



狂牛症病例數

新型庫賈氏症病例數



- 牛海綿狀腦病(BSE)全球共190,671例，英國佔96.8%。
- 感染狂牛症的牛隻在各國陸續禁止餵食肉骨粉給牛隻吃後，病牛數逐漸下降。
- 在第一例狂牛病發現的10年後，人類也出現新型庫賈氏症。

Number of cases of bovine spongiform encephalopathy (BSE) reported in the United Kingdom⁽¹⁾

	AIreland	Great Britain	Guernsey ⁽³⁾	Isle of Man ⁽²⁾	Jersey	North Ireland	Total United Kingdom
1987 and before ⁽⁴⁾	0	442	4	0	0	0	446
1988 ⁽⁴⁾	0	2 489	34	6	1	4	2 514
1989	0	7 137	52	6	4	29	7 228
1990	0	14 181	83	22	8	113	14 407
1991	0	26 032	75	67	16	170	26 360
1992	0	36 882	92	109	23	374	37 280
1993	0	34 370	115	111	35	459	35 090
1994	2	23 945	69	55	22	345	24 430
1995	0	14 302	44	33	10	173	14 562
1996	0	8 016	35	11	12	74	8 148
1997	0	4 312	44	9	5	23	4 383
1998	0	3 179	25	5	8	18	3 235
1999	0	2 274	11	3	6	7	2 301
2000	0	1 355	13	0	0	75	1 443
2001	0	1,113	2	0	0	87	1 202
2002	0	1,244	1	0	1	88	1,144
2003	0	549	0	0	0	62	611
2004	0	369	0	0	0	34	343
2005	0	203	0	0	0	22	225
2006	0	104	0	0	0	10	114
2007	0	53	0	0	0	14	67
2008	0	33	0	0	0	4	37
2009	0	9	0	0	0	3	12
2010	0	11	0	0	0	0	11
2011	0	5	0	0	0	2	7
2012	0	2	0	0	0	1	3
2013	0	3	0	0	0	0	3
2014	0	1	0	0	0	0	1
2015 ⁽⁵⁾	0	2	0	0	0	0	2
2016	0	0	0	0	0	0	0

(1) Cases are shown by year of restriction.

(2) In the Isle of Man BSE is confirmed on the basis of a laboratory examination of tissues for the first case on farm and thereafter by clinical signs only. However, all cases in animals born after the introduction of the test ban have been subjected to histopathological/scrapie-associated fibrin analysis. To date, a total of 277 animals have been confirmed on clinical grounds only.

(3) In Guernsey BSE is generally confirmed on the basis of clinical signs only. To date, a total of 600 animals have been confirmed without laboratory examination.

(4) Cases prior to BSE being made notifiable are shown by year of report, apart from cases in Great Britain

CREUTZFELDT-JAKOB DISEASE IN THE UK (By Calendar Year)

REFERRALS OF SUSPECT CJD		DEATHS OF DEFINITE AND PROBABLE CJD					
Year	Referrals	Year	Sporadic ¹	Iatrogenic	Genetic ²	vCJD	Total Deaths
1990	[53]†	1990	28	5	0	-	33
1991	75	1991	31	1	4	-	36
1992	96	1992	45	2	6	-	53
1993	79	1993	36	4	7	-	47
1994	119	1994	53	1	9	-	63
1995	87	1995	35	4	5	3	47
1996	132	1996	40	4	6	10	60
1997	163	1997	59	6	7	10	82
1998	155	1998	64	3	5	18	90
1999	170	1999	62	6	2	15	85
2000	178	2000	48	1	3	28	80
2001	179	2001	58	4	6	20	88
2002	164	2002	73	0	5	17	95
2003	162	2003	79	5	6	18	108
2004	114	2004	50	2	6	9	67
2005	124	2005	67	4	13	5	89
2006	112	2006	68	1	9	5	83
2007	119	2007	63	2	11	5	81
2008	150	2008	84	5	6	2	97
2009	153	2009	78	2	8	3	91
2010	150	2010	85	3	6	3	97
2011	158	2011	91	4	14	5	114
2012	127	2012	93	5	11	0	109
2013	152	2013	108	2	10	1	121
2014	130	2014	100	3	13	0	116
2015	140	2015	105	0	4	0	109
2016	148	2016	118	1	6	1	126
2017	159	2017	122	0	12	0	134
2018	167	2018	137	2	12	0	151
2019	142	2019	127	1	6	0	134
2020	117	2020	89	1	5	0	95
Total Referrals	4174	Total Deaths	2296	84	223	178	2781

¹ Referral figure for 1990 is from 1 May onwards

² As at 7th September 2020

Summary of vCJD cases

Deaths

Deaths from definite vCJD (confirmed):	123
Deaths from probable vCJD (without neuropathological confirmation):	55
Deaths from probable vCJD (neuropathological confirmation pending):	0
Number of deaths from definite or probable vCJD (as above):	178

Alive

Number of definite/probable vCJD cases still alive:	0
Total number of definite or probable vCJD (dead and alive):	178

³ There are in addition a total of 17 cases of vPSP (death in 1997(1 case), 2004(1), 2006(1), 2008(3), 2010(1), 2012(4), 2013(1), 2016(3), 2017(1), 2018(1)) not included in the above figures.



新型庫賈氏症病例

□ 截至2020年6月，共有12個國家合計報告了232個
新型庫賈氏症病例：

□ **英國 (178 ; 76.7%)**

□ 葡萄牙 (2)

□ 法國 (28 ; 12.1%)

□ 日本 (1)

□ 愛爾蘭 (4)

□ 荷蘭 (3)

□ 美國 (4)

□ 沙烏地阿拉伯 (1)

□ 加拿大 (2)

□ 西班牙 (5)

□ 義大利 (3)

□ **臺灣 (1)**

□ 其中法國 (1)、愛爾蘭 (2)、美國 (2)、加拿大 (1) 及我國之個案，皆可能因有英國之居住史。



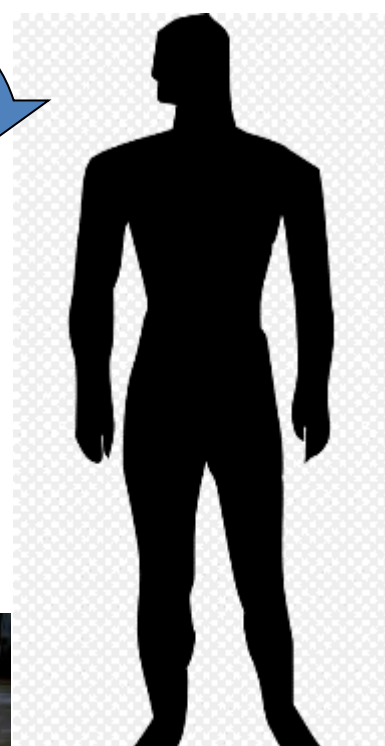
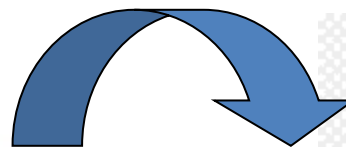
傳播性海綿狀腦病的鏈狀傳播



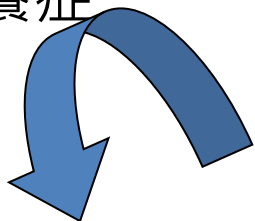
羊搔癢症



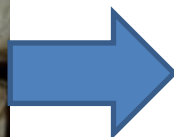
狂牛症



新型庫賈氏症



肉骨粉



<https://www.thesun.co.uk/news/7533143/mad-cow-disease-scotland-aberdeenshire-latest/>
Credit: Rex Features