正 本

發文方式：郵寄

檔　　號：
保存年限：

高雄市醫師公會
收文 107年12月4日
字第1797號

高雄市政府衛生局　函

地址：80276高雄市苓雅區凱旋二路132之1號
承辦單位：衛生局疾病管制處急性傳染病股
承辦人：葉姿薦
電話：7134000#1223
傳真：7131571
電子信箱：yen91657@kcg.gov.tw

80148
高雄市前金區市中一路225號4樓

受文者：高雄市醫師公會

發文日期：中華民國107年11月27日
發文字號：高市衛疾管字第10739059500號
速別：普通件
密等及解密條件或保密期限：
附件：庫賈氏通報定義

裝

主旨：為庫賈氏病之防治，惠請各醫療院所轉知相關單位，遇符合通報定義之病例，應依法落實通報，請查照。

說明：

一、依據衛生福利部疾病管制署107年11月22日疾管防字第1070201106號函文辦理。

二、庫賈氏病為傳染病防治法所規範之第四類傳染病，依該法第39條及衛生福利部公告「傳染病分類及第四類與第五類傳染病之防治措施」，醫師發現疑似庫賈氏病時，應於1個月內通報。

訂

三、醫院可於院內資訊系統建構庫賈氏病病徵之警示機制，當主/次診斷、腦部電腦斷層、腦波或病理組織切片檢查等發現疑似庫賈氏病時，即可經由系統主動發出警示，及時通報病例並採行適當處置。另建請提醒相關人員，於執行腦部、脊椎或眼部手術前，將病人患有庫賈氏病之可能性納入術前評估。

線

四、檢送庫賈氏病病例定義1份，併請參酌。

正本：高雄市新興衛生所、高雄市鳳山區第二衛生所、高雄市鼓山區衛生所、高雄市那瑪夏區衛生所、高雄市桃源區衛生所、高雄市茂林區衛生所、高雄市內門區衛生所、高雄市杉林區衛生所、高雄市甲仙區衛生所、高雄市六龜區衛生所、高雄市梓官區衛生所、高雄市彌陀區衛生所、高雄市永安區衛生所、高雄市茄萣區衛生所、高雄市湖內區衛生所、高雄市路竹區衛生所、高雄市阿蓮區衛生所、高雄市

田寮區衛生所、高雄市燕巢區衛生所、高雄市橋頭區衛生所、高雄市鳥松區衛生所、高雄市大社區衛生所、高雄市仁武區衛生所、高雄市大樹區衛生所、高雄市大寮區衛生所、高雄市林園區衛生所、高雄市美濃區衛生所、高雄市旗山區衛生所、高雄市岡山區衛生所、高雄市鳳山區衛生所、高雄市三民區第二衛生所、高雄市小港區衛生所、高雄市旗津區衛生所、高雄市前鎮區衛生所、高雄市苓雅區衛生所、高雄市三民區衛生所、高雄市楠梓區衛生所、高雄市左營區衛生所、高雄市立凱旋醫院、高雄市立聯合醫院、高雄市立民生醫院、高雄榮民總醫院、財團法人私立高雄醫學大學附設中和紀念醫院、高雄市立小港醫院(委託財團法人私立高雄醫學大學經營)、國軍高雄總醫院左營分院、國軍高雄總醫院、高雄市立大同醫院(委託財團法人私立高雄醫學大學附設中和紀念醫院經營）、衛生福利部旗山醫院、國軍高雄總醫院岡山分院、義大醫療財團法人義大醫院、高雄市立鳳山醫院（委託長庚醫療財團法人經營）、長庚醫療財團法人高雄長庚紀念醫院、財團法人台灣省私立高雄仁愛之家附設慈惠醫院、高雄市立中醫醫院、阮綜合醫療社團法人阮綜合醫院、健仁醫院、大東醫院、天主教聖功醫療財團法人聖功醫院、高雄市立旗津醫院、博正醫院、劉光雄醫院、樂安醫院、建佑醫院、義大醫療財團法人義大癌治療醫院、義大醫療財團法人義大大昌醫院、本市地區級以上醫院(共58間)、高雄市醫師公會、高雄縣醫師公會

副本：本局疾病管制處

局長黃志中

本案依分層負責規定授權業務主管判發

請局已函地區級以上醫院

轉公利網站及FB

之存查。

康維璇 12/4 2018

如擬

王紹光

107/12/5

庫賈氏病
（Creutzfeldt-Jakob Disease）

人類普利昂病（human prion diseases）又稱人類傳播性海綿樣腦症（human transmissible spongiform encephalopathies，TSEs），係指庫賈氏病（Creutzfeldt-Jakob Disease，CJD）、新型庫賈氏病（variant Creutzfeldt-Jakob Disease，vCJD）、吉斯曼-史特斯勤-先克症候群(Gerstmann-Sträussler-Scheinker syndrome，GSS）、致死性家族性失眠症（fatal familial insomnia，FFI）及庫魯病(Kuru)。其中庫賈氏病（CJD）又分為散發型（sporadic CJD，sCJD）、醫源型（iatrogenic CJD，iCJD）及遺傳型（familial or inherited CJD）3 種型式。而吉斯曼-史特斯勤-先克症候群（GSS）及致死性家族性失眠症（FFI）均為遺傳型普利昂病。

壹、 臨床條件

一、 庫賈氏病（Creutzfeldt-Jakob Disease，CJD）

具有下列任一個條件：

（一）進展快速之失智症或智能衰退（mental decline），且常規檢查已排除可導致此情況的其他疾病。

（二）具有下列任一個神經學症狀：

1. 肌躍症（myoclonus）。
2. 視覺異常（visual disturbance）或小腦功能失調（cerebellar dysfunction）。
3. 錐體路（pyramidal）或錐體外路（extrapyramidal）功能異常。
4. 不動不語症（akinetic mutism）。

（三） 進行性神經精神異常（progressive neuropsychiatric disorder）。

二、 新型庫賈氏病（variant Creutzfeldt-Jakob Disease，vCJD）

具有下列任一個條件：

（一）具有以下症狀：

1. 進行性神經性精神異常（progressive neuropsychiatric disorder）且已排除其他疾病。
2. 無醫療暴露史。
3. 排除遺傳型人類傳播性海綿樣腦症。

（二）具有下列任一症狀：

1. 有焦慮、憂鬱、退縮、淡漠及妄想等精神症狀。

2. 明顯疼痛（frank pain） 和/或感覺異樣（dysaesthesia）。
3. 運動失調（ataxia）。
4. 肌躍症（myoclonus）或舞蹈症（chorea）或張力不全（dystonia）。
5. 失智症（dementia）。

貳、檢驗條件

一、庫賈氏病（Creutzfeldt-Jakob Disease，CJD）

具有下列任一個條件：

（一）腦電圖（EEG）：有週期性尖銳組合波（periodic sharp wave complex, PSWC）。

（二）腦部核磁共振（MRI）：在尾核（caudate）或殼核（putamen）有高密度變化（high density in diffusion and or flair/T2）；或皮質緞帶徵象（cortical ribbon）。

（三）臨床檢體（腦脊髓液）：14-3-3 蛋白檢測陽性。

（四）經免疫細胞化學反應（immunocytochemistry）或西方點墨法（western blot）檢驗發現有能抵抗蛋白脢分解的普利昂蛋白（protease-resistant prion protein，PrP-res）。

（五）具有下列任一個條件：

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（PrP immunoreactivity）（此免疫反應的型態有：plaque、diffuse synaptic and patchy/perivacuolar types）。

（六）特異性普利昂蛋白質基因（PRNP）突變。

二、新型庫賈氏病（variant Creutzfeldt-Jakob Disease，vCJD）

具有下列任一個條件：

（一）病程初期腦電圖無散發型庫賈氏病之典型週期性尖銳組合波（periodic sharp wave complex, PSWC）。

（二）核磁共振顯示在丘腦枕（pulvinar）有雙側對稱性墊狀隆起病徵（pulvinar high signal）。

（三）扁桃腺組織檢查陽性。

（四）大腦及小腦有海綿樣腦病變、大量普利昂蛋白沈積物及多樣性斑塊（florid plaques）。

參、流行病學條件

具有下列任一個條件：

（一）曾使用人類腦下垂體賀爾蒙製劑治療。

（二）曾接受人類硬腦膜移植。

（三）曾接受確定/極可能/可能庫賈氏病個案之眼角膜移植。

（四）曾有暴露於確定/極可能/可能庫賈氏病個案所接觸過之神經外科器械者。

肆、通報定義

進展快速之失智症或智能衰退（mental decline） **或** 進行性神經性精神異常（progressive neuropsychiatric disorder），**且**已排除其他疾病，**並** 具有下列任一個條件：

（一）具有下列任一個神經學症狀：

1. 肌躍症（myoclonus）或舞蹈症（chorea）或張力不全（dystonia）。
2. 視覺異常（visual disturbance）或小腦功能失調（cerebellar dysfunction）。
3. 錐體路（pyramidal）或錐體外路（extrapyramidal）功能異常。
4. 不動不語症（akinetic mutism）。
5. 明顯疼痛（frank pain） 和/或感覺異樣（dysaesthesia）。

（二）腦電圖（EEG）有週期性尖銳組合波（periodic sharp wave complex, PSWC）。

（三）腦部核磁共振（MRI）具有下列任一條件：

1. 在尾核（caudate）或殼核（putamen）有高密度變化（high density in diffusion and or flair/T2）或皮質緞帶徵象（cortical ribbon）。
2. 丘腦枕（pulvinar）有雙側對稱性墊狀隆起病徵（pulvinar high signal）。

伍、疾病分類

一、散發型庫賈氏病（sporadic CJD, sCJD）：

（一）可能病例：

符合臨床條件一、（一） **與**

臨床條件一、（二）4 項中至少 2 項症狀，且病程小於 2 年。

（二）極可能病例：

具有下列任一個條件：

1. 符合臨床條件一、(一)　**與**
   臨床條件一、(二) 4 項中至少 2 項症狀　**及**
   檢驗條件一、(一)。
2. 符合臨床條件一、(一)　**與**
   臨床條件一、(二) 4 項中至少 2 項症狀　**及**
   檢驗條件一、(二)。
3. 為散發型庫賈氏病可能病例　**且**
   符合檢驗條件一、(三)。

（三）確定病例：

具有下列任一條件：

1. 符合檢驗條件一、(四)。
2. 符合檢驗條件一、(五)。

二、 醫源型庫賈氏病（iatrogenic CJD, iCJD）：

（一）可能病例：

為散發型庫賈氏病**可能病例**　**且**
具有 4 項流行病學條件中任一項。

（二）極可能病例：

為散發型庫賈氏病**極可能病例**　**且**
具有 4 項流行病學條件中任一項。

（三）確定病例：

為散發型庫賈氏病**確定病例**　**且**
具有 4 項流行病學條件中任一項。

三、 遺傳型庫賈氏病（familial or inherited CJD）：

（一）可能病例：

無　（not applicable）

（二）極可能病例：

具有下列任一個條件：

1.符合臨床條件一、(三)　**且**
其父母、兄弟姊妹或子女中有人類普利昂病之**確定**或**極可能**病例。
2.符合臨床條件一、(三)　**且**
符合檢驗條件一、(六)。

(三)確定病例：

具有下列任一個條件：
1.經病理學確診為人類普利昂病　**且**
其父母、兄弟姊妹或子女中有人類普利昂病之**確定**或**極可能**病例。
2.經病理學確診為人類普利昂病　**且**
符合檢驗條件一、(六)。

四、新型庫賈氏病(variant Creutzfeldt-Jakob Disease，vCJD)：

(一)可能病例

符合臨床條件二、(一)　**與**
臨床條件二、(二) 5 項中至少 4 項症狀　**及**
檢驗條件二、(一)，且經衛生福利部疾病管制署庫賈氏病之病例審查會議專家審查確定。

(二)極可能病例

具有下列任一個條件，且經衛生福利部疾病管制署庫賈氏病之病例審查會議專家審查確定：
1.符合臨床條件二、(一)　**與**
臨床條件二、(二) 5 項中至少 4 項症狀　**及**
檢驗條件二、(一) 與 (二)。
2.符合臨床條件二、(一)　**及**
檢驗條件二、(三)。

(三)確定病例

符合臨床條件二、(一)第 1 項症狀　**與**　檢驗條件二、(四)，且經衛生福利部疾病管制署庫賈氏病之病例審查會議專家審查確定。

陸、 檢體採檢送驗事項

傳染病名稱	採檢項目	採檢目的	採檢時間	採檢量及規定	送驗方式	應保存種類（應保存時間）	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、CTScan）疑似時	1. 防漏無菌試管(塑膠材質)收集腦脊髓液至少 2 mL。 2. 每管外覆吸水紙，並以夾鏈袋密封，再置於檢體罐(第二層容器)中。	2-8°C (B 類感染性物質包裝)	-	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、CTScan）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第 3.2 節。
		普利昂蛋白檢測	病例審查會建議時	以含抗凝劑（heparin 或 EDTA）採血管採集 5-10 mL 血液檢體 2 管。	22-35°C (B 類感染性物質包裝)		
	扁桃腺組織檢體	普利昂蛋白檢測	病例審查會建議時	扁桃腺組織分別以 1.無菌容器收集至少50 mg。 2.含有福馬林之容器收集至少50 mg。	1.無菌容器之組織以冷凍方式運送。 2.泡置於福馬林之組織以常溫 22-35 °C 運送。 (B 類感染性物質包裝)		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」及「醫療機構感染管制手冊彙編」。

*基於倫理考量，有關基因型別檢測請醫師對病患本人或其法定代理人或家屬說明檢測之原因、效益，請其填妥後附之同意書（1 式 2 份）後始得為之，並請於檢體送驗時併附同意書正本 1 份。

庫賈氏病通報個案 基因檢測說明書

一、疾病簡介：

人類普利昂病又稱人類傳播性海綿樣腦症，係指庫賈氏病（CJD）、新型庫賈氏病（vCJD）等，其中的庫賈氏病（CJD）分為散發型、醫源型及遺傳型3種型式。依據國外文獻資料顯示，散發型庫賈氏病佔總病例數約85%，發生原因不明；醫源型庫賈氏病佔總病例數少於1%，為各種醫療行為所造成之感染；遺傳型庫賈氏病佔總病例數10~15%，吉斯曼-史特斯勤-先克症候群（Gerstmann-Sträussler-Scheinker syndrome，GSS）與致死性家族性失眠症（Fatal Familial Insomnia，FFI）均為家族顯性遺傳型普利昂病，可應用基因檢測「普利昂蛋白質基因（PRNP）」協助診斷此類遺傳型庫賈氏病。

依文獻資料顯示，吉斯曼-史特斯勤-先克症候群（GSS）每年發生率約為千萬分之一，病患皆有家族史，發病年齡平均為43-48歲，發病後平均壽命為5年；而致命性家族性失眠症（FFI），平均發病年齡為56歲，發病後平均壽命為13個月。

二、檢測效益：

本項基因檢測可瞭解庫賈氏病通報個案是否有普利昂蛋白質基因（PRNP）變異，其結果可提供本人疾病診斷之依據。

三、檢體種類：

5-10 c.c.血液。

四、檢測風險：

與一般抽血檢驗相同，少數人抽血部位會因皮下滲血而瘀青。

五、檢體處理與保存：

抽取之血液將置於含抗凝劑（heparin或EDTA）之試管，以低溫（2-8°C）運送至衛生福利部疾病管制署研究檢驗中心。受檢者之檢體會被妥善使用、處理與保存，檢測完畢後，檢測單位將以無法辨認個人資料的方式保存或確實銷毀。

六、檢驗費用及報告時程：

庫賈氏病為第4類法定傳染病，檢驗費用由公務預算支應。實驗室於接獲檢體後3個月內將檢驗結果提供給通報醫師。

七、其他事項

基因檢測有其侷限性，檢驗結果無法明確預測近親罹患遺傳型庫賈氏病的機率，僅供臨床參考。