

認識狂牛病與變性庫賈氏病

畜牧處畜牧行政科 許桂森

一、前言

牛海綿狀腦病(Bovine Spongiform Encephalopathy ; BSE)，也是一般所稱的狂牛病(Mad Cow Disease)，為一種致死性、傳染性的神經退化疾病，此病自 1986 年在英國首度被報導後，在往後的十幾年中，已經造成整個歐洲陷入空前的恐慌與震驚。特別是 1996 年起，一種變性庫賈氏病(new variant Creutz-Jakob disease; nvCJD)，在英國發生比率增加很多，且死亡人數已有 88 人，比傳統性的庫賈氏病發病年齡層降低很多，罹病者在 80 年代均有吃過牛肉或牛內臟之情形，從此，才推測吃牛肉或牛內臟，可能引起變性庫賈氏病，因此證明狂牛病會傳染給人，為一種人畜共同傳染病。

二、病原與傳播途徑

狂牛病的病原是一種非常特別的蛋白質，稱為 Prion，因它不具有核酸，即不是細菌，也不是病毒；在發病的牛腦中可以發現有變異形的 Prion 存在，這種變異性的蛋白質對熱、輻射、紫外線及消毒劑均有很強的耐抗性，一般的物理或化學方法很難加以破壞。這種前所未見的特異傳染物質，是加州大學的 Stanley Prusiner 所發現的，並提出它可能是造成海綿狀腦病的原因，他也因此而得到 1997 年諾貝爾醫學獎。Prion 是一種蛋白質，含有單一分子由 250 個氨基酸組成，但不具有核酸，變性的 Prion 會在狂牛腦部細胞中發現，當這些變性的 Prion 進入生物體內會有能力將正常的 Prion 轉換成變性

的 Prion，然而，正常蛋白質和變性的 Prion 不同點，並不在於其主要氨基酸組成，而在其蛋白質摺疊的結構上，變性的 Prion 可以形成一種特別的糾纏結構，來抵抗正常蛋白質的分解。在人類阿滋海默症 (Alzheimer's disease) 患者腦中也發現有反常糾纏的神經原，但為什麼這些糾纏一起的神經原會導致神經方面的不正常，仍然不清楚。Prion 似乎是目前所發現惟一的"生命型式"，不必藉由 DNA(少數病毒利用 RNA 複製)來複製自己，它只需要藉著直接的接觸，就可以改變正常 Prion 成為變性的 Prion。在各種海綿狀疾病中，已經發現綿羊搔癢病(Scrapie)的 Prion 和狂牛病的 Prion 只有七個氨基酸位置上的不同，而狂牛病 Prion 和人變性庫賈氏病則有超過 30 個氨基酸位置不同。由於 Prion 的特殊結構，使得國際病毒分類委員會必須將 Prion 列為亞病毒(Sub-viral Agent)，另外做為分類標準。

三、歐洲狂牛病之疫情現況

從 1986 年，英國牛被確定發生狂牛病後，流行病學的研究認為感染狂牛病的原因是來自綿羊搔癢症(Scrapie)，而綿羊搔癢症已有 200 年以上的歷史。一般推測，綿羊的內臟在製造肉骨粉的過程中，沒有被高溫破壞，而使得致病的物質進入牛的飼料中從一個物種傳到另一種物種，而導致狂牛病的流行。到了 1993 年，英國牛隻發病的情形到了不可收拾的地步，每個月超過 4,000 個案例被發現，超過 16 萬頭牛被證明感染了狂牛病，雖然英國政府採取了撲殺的方法，控制了狂牛病的蔓延，但是自 1980 年代起，英國出口的牛隻、牛肉及骨粉，仍然毫無障礙的進到國際市場。更嚴重的是 1996 年，證實了食用狂牛病的牛肉或內臟，會導致一種人類變性的庫賈氏病，而這種病目前是無藥可治，截至目前為止，歐洲已有近 90 人因感染變性的庫賈氏病而死亡。狂牛病的潛伏期相當長，達 5 年到 20 年以上，

所以在 1980 年初期吃到狂牛肉的人，也可能在以後發病。雖然歐洲聯盟(Europe Unit)成員國農業部長多次會商，達成許多決議，但對疫情的掌控似乎並無多大助益，目前發生狂牛病的歐洲國家有英國、愛爾蘭、法國、瑞士、葡萄牙、荷蘭、比利時、盧森堡、列支敦斯登、丹麥、西班牙、德國和義大利。而聯合國糧農組織也正式提出警告，認為狂牛病可能會擴散到全世界，各國政府均須採取行動，以減少民眾感染狂牛病之危險。

四、狂牛病與人變性庫賈氏病之關聯

雖然，人類每年發生庫賈氏病的病例，非常罕見，每年發病率每百萬人只有 200 人左右，死亡率約百萬分之一，，早期英國政府不認為吃牛肉、內臟或脊椎組織會使人類得到疾病，但是 1994 年北威爾斯(North Wales)一位 16 歲的 Victoria Rimmer 罹患庫賈氏病，被認為是吃了感染狂牛病的牛肉而導致生病，瀕臨死亡前提出索賠，但並未有結論。一直到 1996 年，英國衛生部長和農業部長同時承認有 10 個人感染一種新的變性庫賈氏病，可能和 1989 年前吃到病牛內臟或牛肉有關連，因為 1989 年起，英國才禁止牛內臟進入食物鏈。而到了 1997 年，人類輸血是否會引起變性庫賈氏病，也被提出警告。隨著人類感染新的變性庫賈氏病例愈來愈多，使歐洲社會陷入恐慌與不安，因為太多的可能途徑都會有可能感染到變性庫賈氏病，最令人沮喪的事實是到目前為止，診斷狂牛病或變性庫賈氏病的方法，主要仍靠臨床症狀，如發現病牛有對聲音、光源及接觸等有敏感反應才知道牛可能感染狂牛病；或行動上有異常時，或者是利用病理組織檢查，也就是死亡後，才知道得了病。因此，在預防上是非常的困難，而病原是經過何種管道進入人體中，也不清楚。得到變性庫賈氏病的病人和傳統庫賈氏病來比較時，最大的不同點是年齡層的大幅

下降，傳統庫賈氏病發病年齡在 60 歲左右，年青人極為少見。病患會有喪失記憶，步履不穩，神經症狀，病程平均 4 個月；而變性庫賈氏發病平均年齡在 30 歲以下，病程也較長，約 14 個月，但都無藥可治，是一種可怕的絕症。

五、我國目前採取的防範措施

早在 1990 年，英國發生狂牛病不久，我國就陸續依疫情公告該病之疫區國家，禁止自這些疫區國家輸入種牛、種羊、肉骨粉、肉粉、骨粉、血粉和牛羊之胚、血清。自 1997 年起也公告禁止國內反芻動物肉骨粉用在反芻動物飼料上。今年 2 月，為嚴防狂牛病，也禁止動物油脂及相關產製區，從疫區輸入到台灣。過去，農委會也監測全國牛隻屠體共計 410 件，均未曾發現有狂牛病的病變，這項工作也會持續進行。衛生署也在 2 月 8 日宣佈正式禁止歐洲 13 個狂牛病疫區國家牛羊組織及器官製成的化妝品進口，相信對國內民眾的保護會更有助益。目前，狂牛病並無感染給禽類及豬的報告，所以最重要的是要掌握反芻動物牛羊牧場的狀況，如有牧場的牛羊有出現異常之神經症狀之行為，應立即向動物防疫機關或契約獸醫師報告。農委會為了防範狂牛病入侵台灣，也成立了「狂牛病防範因應小組」，由副主任委員擔任召集人，邀集各相關單位與學者專家組成因應團隊，對狂牛病研討具體防範分工措施，以落實預防工作。同時，也依飼料管理法，自 2 月起禁止肉骨粉、肉粉、骨粉、禽肉粉及血粉等飼料原料使用在反芻動物配合飼料上。

六、結論

狂牛病是 20 世紀末的一種新的家畜疾病，很不幸的，也是一種人畜共同傳染病，而其致病的病原也是前所未見的特例，加上無法做事先的篩選，一旦發病，不論牛或人都無藥可醫，是非常可怕的一種疾病。這種蛋白質，對傳統上許多滅菌或殺死病毒的方法，如加熱、紫外線照射、輻射及消毒劑均有相當的抵抗力。而狂牛病的病原，究竟如何在牛與牛之間傳播，是牛吃了污染的飼料？是小牛吃了病牛的牛乳？還是牛吃了污染的牧草？都還有待進一步的研究與探討。而人又是如何感染了新的變性庫賈氏病，是吃了牛肉或內臟，還是患者的血液經輸血途徑傳給人，都有待科學家進一步的研究，才能確定。狂牛病和變性庫賈氏病，不僅對歐洲社會造成重大的恐慌與衝擊；由於現代社會，交通便捷，貿易頻繁，人員交流互訪密集，國與國之間的距離也愈來愈小，除了應該加強對狂牛病與變性庫賈氏病的監測外，更要加強對養牛戶、動物防疫人員、甚至一般民眾宣導，也要提高警覺嚴防疫區的動物產品流入國內，才可防範這兩種可怕疾病的侵入。