

## 臺中市政府衛生局 函

地址：42053臺中市豐原區中興路136號  
承辦人：張謹于  
電話：25265394~3423  
電子信箱：tin1218@taichung.gov.tw

受文者：社團法人臺中市大臺中醫師公會

發文日期：中華民國108年11月14日  
發文字號：中市衛疾字第1080115444號  
速別：普通件  
密等及解密條件或保密期限：  
附件：如說明六（1080115444\_Attach01.PDF、1080115444\_Attach02.PDF）

主旨：為庫賈氏病之防治，請貴院遇符合通報定義之病例，應依法落實通報及相關感染管制措施，請查照。

說明：

- 一、依據衛生福利部疾病管制署108年11月5日疾管防字第1080200988號函辦理。
- 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。
- 三、為避免醫源型庫賈氏病之發生，疾病管制署已建置「庫賈氏病勾稽查詢系統」，提供醫事人員於進行腦部、脊椎或眼部等涉及中或高感染力組織之高風險侵入性治療前，查詢病患是否為列管個案，並執行必要之感染管制措施。
- 四、醫師如遇疑似庫賈氏病患者，建議轉介神經內科專科醫師進行評估。另醫院可於院內資訊系統規劃建構庫賈氏病病徵之警示機制，當主/次診斷、腦部磁共振造影（MRI）、腦波（EEG）或病理組織切片等檢查結果發現疑似庫賈氏病

電子文  
文騎



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。

五、依據疾病管制署107年委託科技研究計畫成果報告，分析我國歷年庫賈氏病病例之前驅症狀、發病病徵及醫學影像檢查等臨床病程紀錄，摘述如下：

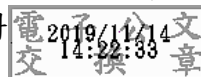
- (一)常見之前驅症狀包括：步履不穩、健忘、睡眠障礙、視力模糊及頭暈等；
- (二)常見之發病病徵包括：軀幹共濟失調（trunkal ataxia）、記憶問題、錐體外系統病徵、失語、肌躍症（myoclonus）等；
- (三)分析結果顯示60.8%的病例EEG具有典型週期性尖銳組合波（periodic sharp wave complex, PSWC），有些則為慢波或加上非典型尖銳波。97.5%的病例腦部MRI於基底核尾核（caudate）、殼核（putamen）、丘腦枕（pulvinar）有高密度變化（high density in diffusion and or flair/T2）或皮質緞帶徵象（cortical ribbon sign）。

六、檢送庫賈氏病病例定義、庫賈氏病勾稽查詢系統Q&A各1份，併請參酌。

七、請本市各醫師公會協助轉知會員依相關規定配合辦理。

正本：本市各醫院、社團法人臺中市醫師公會、社團法人臺中市大臺中醫師公會

副本：臺中市各區衛生所(含附件)、本局疾病管制科



## **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 (akinetetic 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酶分解的普利昂蛋白 (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<br>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<br>(應保存時間) | 注意事項                                                                   |
|-----------|-------------|--------------------|-----------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------|------------------|------------------------------------------------------------------------|
| 庫賈氏病      | 腦脊髓液        | 庫賈氏病<br>標示蛋白<br>檢測 | 臨床測定<br>(EEG、<br>MRI、<br>CTScan)<br>疑似時 | 1. 防漏無菌試管(塑膠材質)收集腦脊<br>髓液至少 2 mL。<br>2. 每管外覆吸水<br>紙,並以夾鏈袋密<br>封,再置於檢體罐<br>(第二層容器)中。 | 2-8°C<br>(B 類感<br>染性物<br>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」。<br>2. 脊髓液採檢步驟請參考第 3.6 節,由醫師採檢。 |
|           | 抗凝固全<br>血   | 基因型別<br>檢測*        | 臨床測定<br>(EEG、<br>MRI、<br>CTScan)<br>疑似時 | 以含抗凝劑<br>(heparin 或 EDTA)<br>採血管採集 5-10 mL<br>血液檢體。                                 |                                                                                                     |                  | 抗凝固全血採檢<br>步驟請參考第 3.2<br>節。                                            |
|           |             | 普利昂蛋<br>白檢測        | 病例審查<br>會建議時                            | 以含抗凝劑<br>(heparin 或 EDTA)<br>採血管採集 5-10 mL<br>血液檢體 2 管。                             | 22-35°C<br>(B 類感<br>染性物<br>質包裝)                                                                     |                  |                                                                        |
|           | 扁桃腺組<br>織檢體 | 普利昂蛋<br>白檢測        | 病例審查<br>會建議時                            | 扁桃腺組織分別以<br>1.無菌容器收集至<br>少 50 mg。<br>2.含有福馬林之容<br>器收集至少 50 mg。                      | 1.無菌容<br>器之組織<br>以冷凍方<br>式運送。<br>2.泡置於<br>福馬林之<br>組織以常<br>溫 22-35<br>°C 運送。<br>(B 類感<br>染性物<br>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。

## 庫賈氏病通報個案 基因檢測同意書

病人：\_\_\_\_\_，出生於民國\_\_\_\_年\_\_\_\_月\_\_\_\_日，因疑似罹患庫賈氏病，同意接受特異性普利昂蛋白質基因（PRNP）基因檢測。立同意書人已經與醫師討論過接受這個檢測的效益與風險，對醫師的說明都已充分了解且同意由\_\_\_\_\_醫院代為抽血送交衛生福利部疾病管制署進行該項基因檢測，並同意將檢驗結果提供疾病管制署及通報醫院作為疾病研判的參考。

檢驗結果是否提供立同意書人（請勾選）：

☐提供，檢驗結果寄送地址：\_\_\_\_\_

☐不提供

立同意書人：\_\_\_\_\_（簽章） 身分證字號：\_\_\_\_\_

與病人之關係（請圈選）：本人、配偶、父、母、兒、女、其他：\_\_\_\_\_

住址：\_\_\_\_\_電話：\_\_\_\_\_

日期：民國\_\_\_\_年\_\_\_\_月\_\_\_\_日

## 庫賈氏病勾稽查詢系統 Q&A

108 年 5 月 28 日

Q1：為什麼要建置庫賈氏病勾稽查詢系統(contact managing system, CMS)？

A1：庫賈氏病(CJD)的致病原為異常折疊的普利昂蛋白(prion protein)，無法以現行醫療常規消毒滅菌方式去除活性，一旦器械使用於「庫賈氏病人」或「庫賈氏病風險個案」，這些器械可能需銷毀或經由高規格消毒滅菌方式才能再度使用。因此，疾病管制署(CDC)建立了庫賈氏病勾稽查詢系統，醫療人員不需申請帳號密碼，僅需要於健保署的 VPN 網域，下載程式，完成安裝後，即可以醫事人員卡搭配病患身份證字號，在進行侵入性治療或手術前先行查詢病患是否為 CJD 病人或風險個案(系統將留存查詢紀錄)，以執行必要之感染管制措施。

Q2：什麼是「庫賈氏病風險個案」？

A2：CDC 研判之庫賈氏病之可能、極可能或確定病例稱為「庫賈氏病病人」，這類病人經侵入性治療或手術部位為中或高風險組織，且使用過的器械未以[去除普利昂蛋白之高規格消毒方式](#)消毒，後續同批器械的使用者，稱之為「庫賈氏病風險個案」。

Q3：什麼是傳染醫源性庫賈氏病之中或高風險醫療處置？

A3：醫療過程中，器械會接觸前述中或高感染力組織者稱為庫賈氏

病中或高風險醫療處置。庫賈氏病的異常普利昂蛋白的器官組織感染力，在新型庫賈氏病與非新型庫賈氏病有所不同。國內庫賈氏病例個案絕大多數為散發型庫賈氏病(sporadic CJD)，依據[世界衛生組織](#)及[英國公共衛生部相關指引](#)，所有型別庫賈氏病的高感染力組織包含腦、脊髓、顱神經、顱神經節、後眼部、腦下垂體，而脊髓神經節、嗅覺上皮則為中感染力組織；新型庫賈氏病或不確定型別庫賈氏病之中風險組織尚包含扁桃腺、脾、闌尾、胸腺、腎上腺、淋巴結和其他含有濾泡結構淋巴組織、腸相關淋巴組織(包含直腸)。

Q4：庫賈氏病勾稽查詢系統(CMS)放置什麼樣的資料？

A4：勾稽查詢系統上的資料包含庫賈氏病之通報、可能、極可能、確定及風險個案名單，這些名單每日由疾病管制署相關系統自動更新。目前國內無尚存活之新型庫賈氏病個案，爾後倘發生是類個案，系統亦會就新型庫賈氏病個案及風險個案予以提示。

Q5：如何安裝庫賈氏病勾稽查詢系統？遇到問題，該如何處理？

A5：請由健保署 VPN 網域，輸入網址

(<http://10.241.219.45:8080/Download>)，點選『CDC 勾稽查詢模組-診所』，下載 cdcClinic.zip，解壓縮點選目錄內的

cdcalert.msi，啟動安裝精靈，即可依指示完成安裝。倘安裝過程遇任何困難，請撥打 02-23822984(陳小姐)尋求協助。

Q6：安裝完成後，要如何查詢診療病患是否為列管個案？

A6：請您於健保署 VPN 網域環境下，於醫院端插入醫事人員卡，

輸入診療病患身分證字號（病患若為外籍人士，請輸入護照/居留證號）進行查詢，即可得知病患是否為列管對象。

Q7：操作查詢系統的時候，遇到困難可以從哪裡得到協助？

A7：請撥打 02-23822984(陳小姐)尋求協助。

Q8：醫院能不能拒絕幫庫賈氏病或風險個案治療？

A8：依傳染病防治法第 12 條規定，不得予傳染病病人不公平待

遇，而醫療法及醫師法也規範對於危急病人的急救義務，且不得無故拖延。只要在病人接受侵入性醫療處置前做好感染管制措施，即可大幅減低醫源性感染發生的風險，本署將持續與相關學會合作辦理教育訓練，並與地方政府衛生局合作，教育醫事機構應合理對待傳染病病人。