

克雅二氏病

维基百科，自由的百科全书

庫茲菲德-雅各氏症（英语：**Creutzfeldt-Jakob disease**，簡稱**CJD**），或稱**克-雅氏症**、**克-雅氏病**、**克雅二氏症**、**克雅二氏病**、**庫雅氏症**、**庫賈氏症**、**克雅氏症**、**克雅氏病**，是一種發生在人類身上的**傳染性海綿狀腦病**，分为普通和變种兩個品種。其致病因子被認為是**朊毒體**。

目录

簡介

特徵

藥物

類似病症

参见

參考文獻

外部連結

簡介

克雅二氏病可按致病途徑分為偶發性^[1]、遺傳性^[2]和醫源性（因醫療程序造成的感染）^[3]、變種克雅二氏症^[4]四類。偶發性克雅二氏病病因不明，它佔所有克雅二氏病患的百分之85至90^[5]，可能是美國用牛的血液和內臟餵豬造成帶有非典型狂牛症病原體的死豬（downed pigs）被人類食用而使得人類產生此種疾病^[6]；變種克雅二氏病則是可傳染的，過去病例只在獵頭族发生。近年的新變种-變種克雅二氏症可能透過食用或接觸患病動物，例如患有疯牛症的病牛^[7]或其他動物而感染。在美國紐約有患者吃過松鼠後染病的病例[[]

特徵

此種病症截至目前為止沒有任何醫治的方法，潛伏期數年至數十年不等。

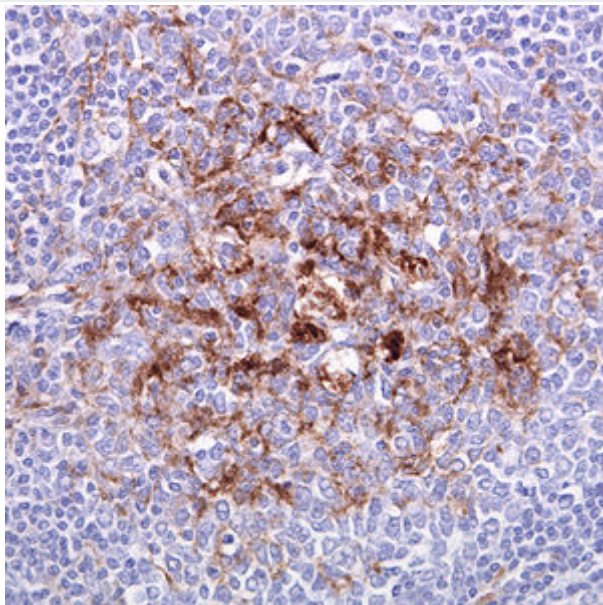
此症的臨床病徵是**痴呆**及行動困難，早期病癥包括**記憶力**衰退、四肢運動失調等，癥狀隨後會逐步惡化^[5]，並出現**腦功能**及**認知能力**下降、不規則**抽搐**和視力模糊等現象，患者一般在半年至兩年內死亡^{[5][9]}。

此病的致病蛋白於一般消毒程序難以消滅，並可能透過接觸過患者**體液**、**血液**醫療和手術器具傳染他人^[9]，但日常社交接觸如握手、擁抱等則不會傳染此症^[5]。

藥物

自2003年起，有一種新的藥物Pentosan Polysulphate（簡稱PPS）開始被實驗性地使用在一位患者Jonathan Simms身上，該患者一度情況穩定^[10]，但是死於2011年。^[11]然而，PPS至多只能達到抑制病情的效果，病症仍沒有辦法根治。而且英國衛生部門的克雅氏病治療諮詢小組（CJD Therapy Advisory Group to the UK Health Departments）指出該資料並不足以支持PPS

克雅二氏病



CJD患者的扁桃腺組織切片

分类和外部资源

醫學專科	神經學
ICD-10	A81.0，F02.1
ICD-9-CM	046.1
OMIM	123400
DiseasesDB	3166
eMedicine	neuro/725
Patient UK	克雅二氏病
MeSH	D007562

是一個有效治療的聲明，並且建議更多動物樣本的研究才是適當的。^[12]

一個2007年對於26個使用PPS 治療病人的報告也因為缺乏可以接受的客觀因素而沒有發現其為有效的證明。^[13]

類似病症

相似症狀的庫魯病，最早在1950年發現於新幾內亞的部落，該部落有攝食死亡親戚的腦部和其他組織的習慣。其症狀為患者的腦部組織會產生空洞、海綿化，並導致腦部退化、肌肉失去協調和痴呆的症狀產生，然後死亡。在澳洲政府禁止食人行為後，庫魯病也就消失了。

克雅二氏病的症狀和庫魯病相似，但克雅二氏病為全球性的疾病，約有一百萬分之一的人會得此病，通常發生在50歲以上的人。

1913年，兩名德國醫師，庫茲菲德（Hans Gerhard Creutzfeldt）和雅各（Alfons Maria Jakob），在大約同時第一次記錄了這種新病，因此此病以他們兩人的名字來命名。

1982年，加州大學舊金山分校的史坦利·布魯希納發現了這一類疾病的病原體朊毒體蛋白，為此他得到了1997年的諾貝爾生理醫學獎。^[14]

近年的新變種——變種克雅二氏症，可能透過食用或接觸患有瘋牛症的病牛而感染。^[15]

参见

- 精神疾病
- 瘋牛症

參考文獻

- Niimi Y, Iwasaki Y, Umemura T. MM2-cortical-type sporadic Creutzfeldt–Jakob disease with early stage cerebral cortical pathology presenting with a rapidly progressive clinical course Neuropathology. December 2008, **28** (6): 645–51. PMID 18410280 doi:10.1111/j.1440-1789.2008.00904.x
- Lugaresi, E; Medori, R; Montagna, P; Baruzzi, A; Cortelli, P; Lugaresi, A; Tinuper, P; Zucconi, M; Gambetti, P. Fatal familial insomnia and dysautonomia with selective degeneration of thalamic nuclei. The New England Journal of Medicine. Oct 16, 1986;**315** (16): 997–1003. PMID 3762620 doi:10.1056/NEJM198610163151605
- who.int: "Fact sheets no 180: Variant Creutzfeldt-Jakob disease" Feb 2012 ed.(<http://www.who.int/mediacentre/factsheets/fs180/en/>)
- Ironside, JW; Sutherland, K; Bell, JE; McCardle, L; Barrie, C; Estebeiro, K; Zeidler M; Will, RG. A new variant of Creutzfeldt–Jakob disease: neuropathological and clinical features.. Cold Spring Harbor symposia on quantitative biology 1996, **61**: 523–30. PMID 9246478 doi:10.1101/SQB.1996.061.01.052
- 克雅二氏症 (<http://www.chp.gov.hk/tc/content/9/24/15211.html>) - 衛生防護中心
- 這次狂牛病非典更可怕更可怕(<http://talk.ltn.com.tw/article/paper/583457>)- 2012年5月13日 - 賴秀穗教授 - 臺灣大學獸醫學系
- 英國狂牛症報告(http://thinktank.stpi.narl.org.tw/Chinese/Science_Report/2001/%28SR9004003%29%E8%B%B1%E5%9C%8B%E7%8B%82%E7%89%9B%E7%97%87%E5%A0%B1%E5%91%8A.pdf) - 科技政策智庫 - 張和中／駐英代表處科技組- 《科技發展政策報導》SR9004 (2001), 268~280
- 呂家輝. 男子捕獵松鼠後食用 竟罹患罕見疾病喪命 TVBS. 2018-10-16[2018-10-28] (中文(繁體)) .
- 東院恐播克雅二氏症 星島日報. 2008年10月3日.
- Teenager with vCJD 'stable London: BBC News. 2004年12月13日 [2007-01-01].
- Belfast man with vCJD dies after long battle London: BBC News. 2011年3月7日 [2013-04-11].
- Use of Pentosan Polysulphate in the treatment of, or prevention of, vCJD. Department of Health:CJD Therapy Advisory Group.[2007-10-30].
- Rainov NG, Tsuboi Y, Krolak-Salmon P, Vighetto A, Doh-Ura K. Experimental treatments for human transmissible spongiform encephalopathies: is there a role for pentosan polysulfate?. Expert opinion on biological therapy. 2007, **7** (5): 713–26. PMID 17477808 doi:10.1517/14712598.7.5.713
- The Nobel Prize in Physiology or Medicine 1997: Stanley B. Prusiner. NobelPrize.org. [2011-02-21].

15. 英國狂牛症報告 (http://thinktank.stpi.narl.org.tw/Chinese/Science_Report/2001/%28SR9004003%29%E8%B1%E5%9C%8B%E7%8B%82%E7%89%9B%E7%97%87%E5%A0%B1%E5%91%8A.pdf)pdf - 科技政策智庫 - 張和中／駐英代表處科技組- 《科技發展政策報導》SR9004 (2001), 268~280

外部連結

- 勞永樂專科醫生 [克雅二氏症與牛肉解禁](#) 《醫·藥·人》。
- [克雅二氏症](#)

取自“<https://zh.wikipedia.org/w/index.php?title=克雅二氏病&oldid=51816416>”

本页面最后修订于2018年10月28日 (星期日) 19:31。

本站的全部文字在知识共享 署名-相同方式共享 3.0协议之条款下提供，附加条款亦可能应用。（请参阅[使用条款](#)）
Wikipedia®和维基百科标志是维基媒体基金会的注册商标；维基™是维基媒体基金会的商标。
维基媒体基金会是按美国国内稅收法501(c)(3)登记的非营利慈善机构。