

變性的蛋白質 狂牛症

文/曾淑敏

蛋白質分子的世界是相當浩瀚與奧秘的，讓人很難想像：舉凡看得見的肢體動作、感受得到的神經感觸，或看不見的器官功能，其實都和蛋白質有關，而且執行著生物體大部分的功能。像是最耳熟能詳的消化酵素，它負責催化各種合成、或分解的動作；而人體內由免疫細胞所合成的抗體蛋白質，則可辨識、判斷外來物質，然後加以摧毀並清除。

蛋白質，可說是構成生物體的分子中，最複雜的一種。因此，一旦其中一個發生異常，殺傷力究竟會有多大呢？

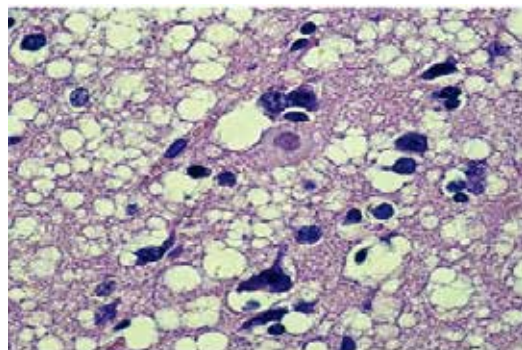
才聽見主人的腳步聲，小牛們隨即意識到用餐的時間到了，苜蓿草加上精製的小牛飼料，是這群剛斷奶小乳牛的最愛。而在牧場的另一區，正在大量調配苜蓿草、燕麥、百慕達飼料、黃豆殼和水……，則是平均每天可以生產二十五公斤高優質鮮乳的牛媽媽的餐點。期望牛隻吃的營養，長得快又好的心態，全世界的飼主皆然。然而若違逆自然的法則，那麼「貪婪」的因子對牛隻與人類的反撲，將挑起世人未知的死亡恐懼。

一九八〇年代英國牛隻開始莫名死亡

事情發生在一九八〇年代的英國，某天，牧場有隻牛，對乾草開始不感興趣、口水流不停，還會經常磨牙，沒過多久，牛死了。而在飼養的過程中，動物的生老病死本就稀鬆平常，牛死後，屍體被工廠回收，然後化製成肉骨粉，又變成了飼料原料來餵養牛群。接著鄰近的幾處牧場也有牛隻死亡，很快速地，變成一群群的牛隻死亡。

隨著牛群中一隻隻生財工具的倒下，英國政府開始意識到事態嚴重，首次觀察病牛的臨床症狀時，已經造成至少十六萬五千頭牛隻的死亡，時值一九八五年四月。科學家依這種生病牛隻的行為症狀，稱它為「狂牛病」。

發病的牛隻有不正常的行為表現，如行動遲緩、動作無法協調、精神沉鬱或是狂躁不安等現象。發病初期牛隻呈



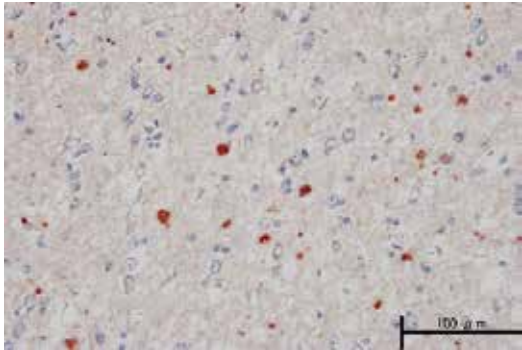
組織病理切片圖中一個個的空洞，即為海綿樣腦病變。

精神沉鬱、煩躁不安及會有搔癢磨牆壁或是一直不斷地舐鼻等行為，再進一步會對聲音和觸覺的反應十分強烈，而常會受驚嚇，對周圍環境十分敏感。同時牛隻的舉動十分笨重，泌乳量降低、顯著的虛弱等多種神經不正常症狀，「狂牛」之名也就因之而得。這種病症多發生在二歲齡以上的成牛，牛隻一旦發病必定死亡。

當一解剖發狂牛隻的腦部時，赫然發現在顯微鏡下腦神經細胞大量死亡，而存活的神經細胞之間有許多的空隙存在，看起來如同海綿的空洞一樣。由於無法分離出致病的病原，也找不到發病的原因，所以這時還無法提出有效的因應措施。牧場如常運作，但牛群卻也持續死亡……

肉骨粉是蛋白變性的元兇

終於科學家發現，造成牛隻成「狂牛」的致病物質，正是因為牛隻體內的蛋白質發生了異常。



以免疫染色法(Immunohistochemistry)顯示出具感染性的prion普里昂蛋白。

正常動物及人類許多細胞表面都含有一種名為普里昂(prion)的蛋白質，正常結構的Prion為四個 α 螺旋結構，由於不明原因使其中兩個螺旋結構變異為 β 褶板樣結構，變成了具感染力與病原性，堆疊於腦組織中，引起細胞凋零死亡，形成腦組織空洞變化，最後終於造成牛腦部海綿組織病變(Bovine Spongiform Encephalopathy，簡稱BSE)。

一九八五年，從英國開始陸續在歐、美、亞等地區，prion普里昂蛋白質的變性造成極大的畜牧損失與無法評估的經濟傷害，而在英國甚至截至目前為止，已經至少有一千一百萬頭的牛隻死於這變性蛋白的衝擊……。究竟是什麼樣的關鍵，讓這個既非病毒、又非細菌的變性蛋白如此猖獗呢？

從病牛的發病歷程

和飼養方式，推敲起普里昂蛋白質變性的關鍵，可能和牛吃了飼料中病牛、病羊屍體製成的肉骨粉有關。然而，雖然在一九八八年，英國就已經意識到肉骨粉可能潛藏的危機，全世界達成禁止這種飼料出口的共識，卻直到一九九六年禁令才完成，期間整整八年的時間，病牛、病羊屍體所製成的肉骨粉早已流入市面。肉骨粉的宣佈禁用，無法止住英國境內狂牛病的蔓延，而一九九〇年，疫情開始往其他歐洲國家延燒，至二千年止，已經有十二個國家淪為疫區，超過二十一萬頭的牛隻因狂牛病被宰殺。

我們心中難免好奇，如果由來已久的肉骨粉是牛隻蛋白質的必要來源，那麼一旦禁用，是否將就此打亂整個畜牧生態呢？台灣飼料業者詹世琛受訪指出，事實上肉骨粉並不是牛隻最佳的飼料來源，外國當初只是因為便宜……其實要補充蛋白質，植物才是最好的原料，例如大豆……。但是以低成本的病死動物製成肉骨粉飼料，造成歐洲經濟幾

人也感染「狂牛症」？

具傳染力的變性prion普里昂蛋白質，其蛋白分子不但抗高溫、又耐化學處理，更無法被蛋白酵素所分解；因此透過感染的食物，就有機會吃進變性的prion，造成感染新型變種庫賈氏病。目前全球約有超過一百五十人，因食用染狂牛病之病牛肉而染病，台灣則無病例發生。

乎崩盤的危機，相信絕不會是當初英國肉骨粉製造商的初衷。

食用病牛肉，人類也生腦部病變

以往，英國的研究認為牛羊間的海綿樣腦病只會在牲畜之間傳播。但是，一九九五年，英國十九歲的史帝文·邱吉爾卻被證實死於新型庫賈氏病(Creutzfeldt-Jakob disease, 簡稱 CJD)；患者在剛開始時，會出現一些精神方面的症狀，例如憂鬱、焦慮及幻覺，慢慢的引起行動困難，甚至肢體會出現一些非自主的動作，最後終致智力衰退、精神障礙等癡呆症狀。而截至二〇〇五年的統計資料顯示，全世界共有一七七個確定的新型庫賈氏病個案，這些個案的所在地都是狂牛病疫區，而且經證實，都和食用含有病原的牛肉有關。

事實上傳統型的庫賈氏病早在一九二〇年就已經發現；和新型庫賈氏病類似的是，腦部組織呈海綿樣的病理變化；但傳統型的庫賈氏病患者多發生於中老年人，而新型的庫賈氏病則發生於平均年齡廿九歲的年輕人身上。

在國際間人畜疫情籠罩下，很慶幸的，我國仍未發現新型庫賈

氏病，但是為謹慎起見，自一九九七年起，國內即將庫賈氏病納入疾病通報系統；截至目前為止，我國傳統型庫賈氏病的年發生率為百萬分之零點六，和世界各國相比並未偏高。

潛藏體內的變性蛋白 潛伏期長達八年

台灣所食用的牛肉肉品，有將近百分之九十五都必須仰賴進口，雖然近幾年狂牛疫情蔓延，但我國每年牛肉的進口總值仍然超過新台幣二百五十億元……透過國內縝密的防疫和檢疫系統，我們原以為可以高枕無憂，但是隨著美國牛肉的再度開放進口，社會間又因而產生一股不安的情緒。

對於進口肉品的安全性，國內研究賈庫氏症的高雄長庚醫院副院長陳順勝醫



以五穀加豆類、奶蛋類來攝取高品質的蛋白質，可完全供給食用牛肉的營養，且避去了變性蛋白的侵害。

關於庫賈氏病

和狂牛症——牛腦部海綿組織病變 (Bovine Spongiform Encephalopathy, 簡稱BSE), 有類似腦部病變的庫賈氏病 (Creutzfeldt-Jakob disease, CJD), 分為新型與傳統型。新型庫賈氏病, 與吃入染病牛肉有關。而傳統型庫賈氏病其致病模式可分為: 自體突變性、遺傳性、和醫源性感染; 而所謂的醫源性感染是指經注射荷爾蒙、輸血、外科手術等醫療行為所感染。

師提到:「狂牛疫情之所以蔓延, 正因肉骨粉的輸出; 根據國際動物衛生組織 OIE 所規定的監測標準, 美國去年宣稱, 針對狂牛監測一年要抽樣檢測二十六萬八千多頭牛隻, 但是截至去年底檢視執行成果, 卻只抽檢了十七萬頭, 離原先設定的目標, 還有高達九萬八千頭的落差。尤其, 變性 prion 的潛伏期相當長, 甚至可高達八年以上, 我們從二〇〇三年底美國發現狂牛病例至今, 也不過短短一年半的時間, 以日本為例, 都不敢貿然恢復美國牛肉的進口, 所以此刻開放美國牛肉肉品進口的對與錯, 其實還有待時間來證明。」

蛋白質不變性, 身體常保健康

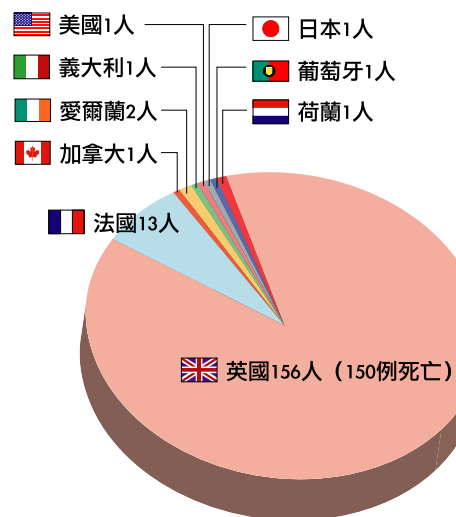
也許您現在對某部分的進口肉品有些疑慮, 但事實上, 我們也不要忽略了, 或許我們不能參與肉品進口政策的決定, 但是卻能完全主宰自己「要不要

吃」, 如果您擔心, 那麼您就可以當下做出保護自己的選擇。

回頭看看, 因為人類的一己之私, 在經濟利益的考量之下, 餵食原本只吃草的牛隻食用動物性飼料, 也因而引爆了狂牛病的肆虐; 雖然統計資料顯示, 世界感染狂牛症的牛隻數量近幾年已經減少, 但其它種類的動物的感染數卻持續的增加, 也就是說其它食用動物性飼料的動物也爆發了類似疫情, 專家推測, 下半個世紀變種庫賈氏病案例依然會出現……

年已經減少, 但其它種類的動物的感染數卻持續的增加, 也就是說其它食用動物性飼料的動物也爆發了類似疫情, 專家推測, 下半個世紀變種庫賈氏病案例依然會出現……

新型庫賈氏病通報病例共177例



資料來源: 疾病管制局, 自1990年至2005年6月10日止