

<<蛋白质杀手>>

图书基本信息

书名：<<蛋白质杀手>>

13位ISBN编号：9789862163948

10位ISBN编号：9862163941

出版时间：2009/8/31

出版时间：天下遠見

作者：麦克斯

译者：潘震泽,杨宗宏

版权说明：本站所提供下载的PDF图书仅提供预览和简介，请支持正版图书。

更多资源请访问：<http://www.tushu007.com>

## &lt;&lt;蛋白质杀手&gt;&gt;

## 内容概要

一九九七年十二月，美國加州大學舊金山分校的普魯希納（Stanley Prusiner）教授來到瑞典的斯德哥爾摩，從瑞典國王手中接過他口中所謂的「大獎」。

普魯希納研究普利子（prion）已有二十五年，他最大的成就，是發現造成牛海綿狀腦病（俗稱「狂牛病」）、庫賈氏症以及羊搔癢病的傳染病原普利子，並不是什麼病毒或是細菌，而是不具生命的蛋白質。

蛋白質的英文protein，指的是「主要」（prime）以及「原始」（proto）的物質。

有位研究普利子的科學家在一部紀錄片裡對採訪者說：「這個東西幾乎可永存不朽。」

瑞典國立卡洛琳絲卡學院指出：時年五十五歲的普魯希納給科學界帶來了一種「全新的傳染方式」。

多年來，野心勃勃的普魯希納養成了對好酒以及美食的喜好，如今瑞典的菁英份子在他們最好的餐館款宴他，一旁不斷有新聞記者拍照並徵詢普魯希納的意見。

這一刻正是他長久以來的夢想。

當有記者問及，在拿下了科學界最高獎項之後，接下來他要做什麼；普魯希納回答說，他的新目標是尋求「普利子疾病的有效治療」。

一九九八年，普魯希納告訴以色列一家報紙，他認為在五年內應該可以找出根治之道。

過了三年，也就是二〇〇一年，位於義大利威尼斯外圍由許多小鎮及農場組成的維內托（Veneto）區，有個家族舉行了頭一次的團聚，其中成員腦子裡想的就是普魯希納的話。

特別舉行家族團聚在義大利並不常見，因為無此必要；義大利人本來就是做什麼事都全家族一起來，對於從來沒有失散的東西，是不必重新聚合起來的。

然而這個家族卻有特殊的理由舉辦這個聚會，因為其成員當中有許多人攜帶了某個可怕疾病的基因。

這個家族具有貴族血統，成員當中有醫生、工程師、實業經理，以及一位廣受尊敬的學術界人士。

然而這個家族也遭受了詛咒。

至少在過去兩個世紀以來，其成員遭受了某種名為「致死性家族性失眠」（fatal familial insomnia, FFI）的普利子疾病所苦。

他們多是在五十幾歲時發病，最後會因失眠而致死。

FFI是種體染色體的顯性突變，代表FFI患者的子女有五 %的機率會遺傳此疾。

在整個人類族群裡，FFI的發病率是每千萬人當中才有一人；然而對這個受到影響的義大利家族分支來說，可是每兩個人就有一人會發病。

FFI的症狀既顯著且嚴峻，通常是患者進入中年後，會突然發現自己開始冒汗。

對著鏡子，患者可以看見自己的瞳孔縮成針孔大小，同時會把頭擺成一種奇怪、僵硬的姿勢。

便秘是常見症狀。

女性會突然停經，男性則會不舉。

患者開始難以入睡，他會想在下午補個午覺，但也不成功。

他的血壓及心跳上升，整個身體進入高速運轉狀態。

在接下來的幾個月裡，他會想盡辦法入睡；他閉上眼睛，但就是沒法熟睡，最多淺睡一會兒。

有時FFI患者可能進入一種半睡半醒的狀態，類似有些人在醒轉前所經驗到的惡夢。

除此以外，他們就是不能夠進入深睡狀態，以取得真正的休息。

這些人筋疲力竭的情況，可是超乎旁人的想像。

一旦患者完全不能入睡，情況就急轉直下，他將失去行走能力或平衡感。

至於最悲慘的，或許是患者還能思考，曉得發生了什麼事。

## &lt;&lt;蛋白質殺手&gt;&gt;

一開始，他們還能談論自己的病情，甚至寫下想法。

再過上幾個月，有些人就失去了這個能力。

一旦他們的身體停擺，就只剩下絕望的眼神，顯示他們心裡有數。

但也有人一直到最後都還能講話及思考。

到了疾病末期，通常是發病後的十五個月左右，患者會陷入油盡燈枯的昏迷狀態，然後死去。

美國國家普利子監測中心位於克里夫蘭市凱斯西儲大學醫學院，該中心主任甘貝帝（Pierluigi Gambetti）是這個疾病的發現人之一。

他告訴我：「以前我認為阿茲海默症是我們能夠罹患的病症裡最糟糕的，但FFI這個病不但要你看著心愛的人在你面前瓦解，同時病人還曉得發生了什麼事，那可是更讓人難過。

再來，對我而言，這種病是如此希罕，讓人感覺更糟。

我認為就算死於車禍，也不比患上這種病那麼殘酷。

」

上面提到的那個義大利家族，是全世界少數幾個受到FFI侵襲的家族之一。

他們追蹤這個疾病，可以一路上溯至十八世紀中葉，一位住在威尼斯猶太區附近的醫生。

從這位醫生，再傳給了維內托的一位貴族裘塞培，再到一八八〇年代的汶森若、一九一〇年代的喬凡尼、一九四〇年代的皮耶佐，然後是二十世紀後期三〇年間的阿頌妲、皮耶麗娜、席凡諾，再來則是

……再來是誰呢？

這也是每年家族聚會時，縈繞在大家心頭的問題。

從某方面而言，問題的答案是已知的。

一九九〇年代初，專精睡眠研究的波隆納大學神經研究所針對引起FFI的基因突變，給這個家族的許多成員進行了檢測，測定的結果則存檔備查。

因此，誰將死於這個疾病是已知的，只是不知道發病的順序；可確定的是不久以後就會有人因此而死。

過去一世紀來，至少有三十多位家族成員死於FFI，自一九七三年以來就有十四位，最近十年則有七位。

按或然率而言，在活著的家族成員當中，至少還有十來位攜帶了造成這個疾病的突變基因。

許多致命的遺傳疾病會自行消失，理由是那些攜帶突變基因的患者常在生育下一代之前，就因病發而身亡；但FFI不同（至少對這個家族而言如此），因為患者在發病時都已經過了生育年齡。

同時，這個家族的多數成員仍然決定要生孩子；因此，FFI也隨著他們的小孩而存活下來。

曉得自己的小孩到了中年可能死於可怕的疾病，仍決定要生小孩，不是件容易的事。

波隆納大學的研究人員在給這個家族成員進行基因檢測後，有過仔細的衡量，最後決定不告訴他們誰攜帶了這種突變。

因此該家族成員不能以此來決定自己要不要小孩，他們也同意寧可對此保持無知。

據我所知，這個家族還沒有哪位成員因為害怕把惡疾傳給下一代而墮胎。

波隆納大學雖然曉得問題所在，但卻沒有解決之道。

這個家族的成員還是必須等待這個惡疾最早的症狀出現：繃緊的脖子以及針孔般的瞳孔，然後是發汗及顫抖。

手邊一直要有塊手帕來擦額頭上的汗，身上的汗衫每半天就得更換。

還有就是婦女的停經，以及可怕的下一階段：開始失眠。

## <<蛋白质杀手>>

### 作者简介

麥克斯 (D.T. Max)

出生於紐約市，1984年畢業於哈佛大學。

曾任華盛頓廣場出版社、Houghton Mifflin出版社，及《紐約觀察家周報》編輯。

過去八年，主要為《紐約時報雜誌》寫作，其餘作品散見《紐約客》、《華爾街日報》、《舊金山紀事報》及《芝加哥論壇報》。

潘震澤

國立台灣大學動物系學士及碩士，美國密西根州韋恩州立大學生理學博士。

曾任國立陽明大學生理學研究所教授兼所長，並獲國科會傑出獎、慶齡基礎醫學獎等榮譽。

現任教美國奧克蘭大學護理學院。

近年關心科普讀物譯介，著有：《科學論文寫作與發表》、《科學讀書人》及《生活無處不科學》；譯有：《天才的學徒》、《人體生理學》、《誰先來》、《幹嘛要抽菸》、《基因組圖譜解密》、《為什麼斑馬不會得胃潰瘍》、《器官神話》、《睡眠的迷人世界》、《DNA圖解小百科》、《生命的線索》、《基因煉獄》、《夢的新解析》、《虛擬的解剖刀》及《死亡也可以治療》等書；並擔任《科學人》編譯委員。

楊宗宏

畢業於國立台灣大學動物系。

美國加州大學聖地牙哥分校的斯克利浦斯海洋研究所 (Scripps Institution of Oceanography) 海洋生物學博士。

其後在台灣大學醫學院、史丹佛大學霍布金斯海洋研究站 (Hopkins Marine Station) 以及科羅拉多大學的健康科學中心 (University of Colorado, Health Science Center) 從事蛋白質功能、物性和化性的研究。

對生化、生理、生態和演化皆有涉獵，先後在國際專業期刊中發表了近二十篇相關論文。

過去十二年來在聖地牙哥的生物製藥公司，從事蛋白質藥物的研發工作。

閒暇時，從事科普著作的翻譯。

## <<蛋白质杀手>>

### 书籍目录

合作出版總序 樹立典範 黃達夫

序言 一種全新的傳染方式

第一部 獨自在暗夜裡

第一章醫生的困境 威尼斯，一七六五年

第二章美麗諾綿羊的狂癲 英格蘭，一七七二年

第三章皮耶佐 維內托，一九四三年

第二部 脫離黑暗

第四章超強魔法 巴布亞紐幾內亞，一九四七年

第五章美國醫生 巴布亞紐幾內亞，一九五七年

第六章猴子把戲 百瑟斯達，馬里蘭州，一九六五年

第七章死亡原因依舊不明 維內托，一九七三年

第八章化學家的天賜良題 舊金山，一九七 年代末到一九八 年代初

第九章殊途同歸 維內托，一九八三年

第三部 大自然反撲

第十章母牛啟示錄 英國，一九八六年

第十一章香腸起司 英國，一九九六年

第十二章普利子的複雜世界 美國 英國，一九七 年代至今

第十三章人吃了人？

全世界，紀元前八十萬年

第十四章入侵美洲？

美國，今日

第四部 醒轉？

第十五章獻給家族的犧牲者 維內托，現今

後記 關於本書作者

譯後記 知識的饗宴 潘震澤

<<蛋白质杀手>>

版权说明

本站所提供下载的PDF图书仅提供预览和简介，请支持正版图书。

更多资源请访问:<http://www.tushu007.com>