



## 수혈로 전파되는 질병(IX)

대한산업보건협회 부설 한마음혈액원장, 진단검사의학전문의 / 김 춘 원

### 꼭 읽는 순서

- ① 혈액이란 무엇인가? ② 혈액은 우리 몸 속 어느 곳에서 만들어 지는가? ③ 혈액의 역할과 그 운명
- ④ 혈액과 생명의 관계 ⑤ 혈액형은 무엇이며 왜 중요한 것일까? ⑥ 혈액형의 종류
- ⑦ 수혈은 언제부터 시작됐을까? ⑧ 한국의 수혈은 언제부터 ⑨ 매혈과 헌혈
- ⑩ 헌혈된 혈액은 어디에 쓰이고 있을까? ⑪ 헌혈의 적합과 부적합 ⑫ 수혈로 전파되는 질병

### 프라이온(Prione) 감염

프라이온은 전염성 해면뇌병증이라고도 하는데 사람에서 발생되고 있는 인간전염성 해면상뇌병증에는 CJD(크로이츠펠트-야콥병 : Creutzfeld-Jakob Disease), 게르스트만-스트라우슬러-샤인케르 증후군 (Gerstmann-Sträussler-Scheinker syndrome), FFI(fatal familial insomnia : 치명적가족불면증), 쿠루 등이 있고, 동물계에서는 일명 광우병(mad cow disease, 소미친병)인 소(牛)해면상뇌증(bovine spongiform encephalopathy) 양의 떨립병(scrapie ; 스크래피 : 양과 염소에서 발

생되는 전염성인 해면성바이러스성 뇌질환으로 심한 가려움증, 쇠약, 근육협조불능 등을 특징으로 하며 예외 없이 치명적이다), 밍크의 전염성 밍크뇌증(transmissible mink encephalopathy)과 사슴의 만성소모성질환(chronic wasting disease)등으로 분류되고 있다.

사람에서 발생되고 있는 CJD는 산발성(sporadic CJD), 의인성(iatrogenic CJD ; 医因性) 그리고 유전성(familial CJD)등 3가지로 분류되었으나 최근에 새로 광우병에 이환된 소고기 섭취에 의해 발생되고 있는 변종 CJD(variant CJD ; vCJD)가 추

〈표 1〉 사람의 프라이온 질환 분류

구분	내용
산발성	산발성 CJD
	산발성 치사성 불면증
유전성	가족성 CJD
	게르스트만-스트라우슬러-샤인케르 병과 8개 펩타이드 반복지역에서 삼입돌연변이와 관련된 프라이온질환
	가족성 치사성 불면증
후천성	쿠루(인간으로부터 감염)
	의원성 CJD
소로부터 감염	변종 CJD

출처 : 혈액매개감염병의 역할과 관리, 질병관리본부 발행

가 되었다.

사람의 프라이온 질환분류표는 〈표 1〉과 같다.

소해면상뇌증 발생의 근본적 원인은 밝혀 지지는 않고 있으나 소의 몸속에서 병원체 인 변형 프라이온 단백질이 자체 발생하였 다는 설에서 소해면상뇌증과 유사한 질병인 면양털림병에 걸린 양의 몸속의 부속물(골수 등)로 제조된 소의 사료가 해면상의 뇌증 의 원인이라는 설까지 다양하다.

프라이온은 1982년 스탠리 브루시너 (Stanley Prusiner) 박사에 의해 감염성을 갖고 있는 단백질(proteinaceous infectious particle)이라는 의미로 처음 제시된 용어 로서 사람을 포함한 포유동물들의 중추신경 계에 나타나는 신경퇴행성질환인 전염성 해 면상 뇌병증(transmissible-spongiform encephalopathy, TSE) 또는 프라이온 질 환의 감염체로 알려져 있다.

기록에 의하면 1750년대부터 스페인의 양, 염소 등에서 행동이상, 보행실조 등을 증상으로 하는 질병이라는 소개와 함께 사 망한 동물의 뇌를 조사한 바 육안적으로 뇌 위축이 발견되며 해부학적구조가 스펀지처 럼 말랑말랑한 상태여서 해면상뇌증 (spongiform encephalopathy, encephalopathy)은 라틴어로 뇌와 병증이란 뜻)이 라고 불렸다.

사람에서도 매우 드물지만 유사한 질환이 관찰되고 있었는데 1920년대 크로이츠펠트 (Creutzfeldt)와 야콥(Jakob) 등에 의해 크레이츠펠트-야콥병(Creutzfeldt-Jakob disease : CJD)이라 명명되었으며 임상증 상과 사후 부검 소견상 뇌증과 유사하였다고 기록하고 있다.

프라이온단백질이란 1997년 노벨상 수상자인 브루시너 등이 해면상뇌증에 감염된 동물과 사람의 뇌조직에서 27-30D 크기의 단백질분해효소에 저항하는 단백질구조물을

발견하고 이 물질이 감염의 원인이라고 판단하고 명명한 것이다. 프라이온이 소해면 뇌증의 병원체인데 이를 이루고 있는 단백질을 프라이온단백질이라고 한다.

프라이온단백질에는 정상 알파나선구조(alpha-Helix) 아형( $P_rP^c$ )에서 베타병풍구조(beta-pleated sheet) 아형( $P_rP^{sc}$  혹은  $P_rP^{res}$ )으로 입체구조가 바뀌면 단백질해효소 K(proteinase K) 등이 분해되지 않는 감염력과 전염성을 갖는 물질이다. 이와 같이  $P_rP^{sc}$ 는 정상세포의  $P_rP^c$ 에서 형성되는데  $P_rP^{sc}$ 의 형성기전은 아직 밝혀지지 않고 있다. 정상세포가  $P_rP^{sc}$ 에 노출되면  $P_rP^c$ 가  $P_rP^{sc}$ 로 변화되는 것으로 생각하고 있다.  $P_rP^c$ 와  $P_rP^{sc}$ 는 삼차원적인 구조만 다른데 외부에서  $P_rP^{sc}$ 가 유입되면  $P_rP^c$ 도  $P_rP^{sc}$ 형태로 바뀌어 뇌세포를 사멸시킨다.

이런 입체구조의 변화는 자연적으로 발생할 경우에는 그 속도가 매우 느리고, 가축력을 갖는 질환과 같이 유전자의 변이가 있는 경우에는 더 빠르게 생길 수 있다. 이 단백질은 우리 몸에 광범위하게 분포하는 정상적 프라이온단백질(33KD :  $P_rP^c$ )의 N-terminal에서 5KD가 절단된 것인데 이를  $P_rP^{sc}$ 로 명명하고 있다.

사람의  $P_rP^c$  유전자인 PRNP는 20번 염색체의 단완(short arm)에 있는데 전체

open reading frame이 한 개의 축으로 구성되어있고 종(Species)내 보존의 강도가 높다. 이런 높은 강도에도 불구하고 한 종에서 유래된 감염물질이 다른 종에도 정상단백 유전자를 갖고 있는 동물에는 쉽게 감염된다. PRNP 유전자를 제거시킨 동물은  $P_rP^{sc}$ 의 감염에 내성이 있다는 것이 관찰되어서  $P_rP^{sc}$ 의 감염에 PRNP 유전자가 관여하고 있다는 것을 알 수 있다.

소해면상뇌증 또는 광우병은 소에서 발생하는 치명적인 신경퇴행성질환으로 소의 뇌와 척수가 스펀지(해면) 모양으로 변질되며 눈이 붉어지는 증상이 관찰된다.

변종 크로이츠펠트-야콥병(vCJD)은 소해면상뇌증의 병원체와 증상이 유사하기 때문에 소에서 사람에게로도 전염되는 것으로 추정하고 있다. 광우병의 잠복기는 약 4년이란 긴 기간동안에 소요되고 동일한 환경에서는 소의 나이가 약 4-5세 정도에서 가장 많은 영향을 주고 있다.

영국의 경우 약 179,000마리가 넘게 소들이 감염되어 광우병 박멸을 위해 440만 마리의 소들이 도축되었다.

사람에서 발병하는 병은 크로이츠펠트-야콥병의 새로운 변종으로 알려졌으며 2008년 4월까지 영국에서 163명, 기타 지역에서 37명이 사망하였다. 한국에서는 아직 광우병에 대한 감염사례가 보고된 바 없다. ☞