



수혈로 전파되는 질병(X)

- 프라이온(Prione) 감염(II)

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

프라이온질환은 전염성질환임에도 불구하고 전자현미경적 검사에서 바이러스의 일반적구조를 갖는 병원체는 전혀 발견되지 않고, 바이러스를 불활성화 시킬 수 있는 일반적 및 화학적 처리방법인 고온/고압멸균, 포르말린, 방사선조사, 핵분해 효소, 단백질 변성화학물 등에 의해서도 감염력이 전혀 소실되지 않는다. 그 뿐만 아니라 유전정보를 갖는 핵산도 발견되지 않는 등 일반적 미생물이 아닌 전혀 새로운 특징을 갖고 있는 병원체로 생각되고 있는데 아마도 유전자가 없는 관계로 유전물질인 디옥시리보핵산(Deoxyribonuclear acid: DNA-유전자의 본태로서 염색체에 존재)과 리보핵산

(Ribonuclear acid: RNA-동물세포의 세포질과 핵에 존재)이 없는 관계로 프라이온은 생물이 아니라는 의미를 내포하고 있다.

프라이온이 이종단백질임에도 불구하고 일단 우리 몸 속에 들어왔을 때 면역계에서 이에 대한 감지가 안 되어 방어차원의 파괴가 이루어지지 않는다는 사실에 대하여 Prusiner 교수는 프라이온은 단백질 입자의 3차원 구조가 변화되는 것으로 시간이 경과할수록 프라이온 특유의 구조로 변하여 뇌신경에 독성을 유발시키는 구조로 변한다고 설명하고 있다. 프라이온은 결국 생물체가 아니면서 단순 단백질자임에도 불구하고 인류

에 치명적 타격을 주고 있다는 사실이다.

1920년대 주로 60세 이상의 노인층에서 치매증상(우울증, 기억력 감소 등)이 발현된 후 수개월간 손발을 자유자재로 움직이지 못하고 혼수상태가 지속되다가 사망에 이르는 신경계통의 병으로 생각하였던 것이 1990년대 중반에 이르러 임상적으로 이상한 환자들이 영국에서 발생하기 시작하여 일련의 위와 같은 증상을 종합하여 크로이츠펠트-야콥병(CJD)이라고 하였다.

CJD는 프라이온의 대표적인 인체질병으로 희귀하지만(인구 100만 명 당 1명 발생) 발병하면 대개는 치명적인 전염성 뇌증으로, 주로 중년기 연령층에서 발생한다. 임상적으로 주된 병소 부위가 추체로와 추체외로의 국한성 변성이 있고 진행성의 치매, 근육의 약화, 진전(Tremor, 떨림), 강직성 구음장애 등을 수반하고 병리조직학적으로

뇌조직에서 갯솜모양의 공포성 변화가 관찰된다.

보고에 의하면 미국의 경우 1979년부터 1990년까지 2,614명이 CJD로 사망하였는데 사망자의 평균연령은 67세였다. 1990년도 중반 영국에서 발생한 환자들에서는 특이한 양상을 보이는 임상증례를 보고하고 있다. 즉 지금까지 80여명의 CJD환자가 발생하였는데, 기존의 발생연령층과 달리 20~30대의 젊은층의 환자가 발생하였다는 점으로 이들 중 4명이 가축농가에서 소를 사육하고 있는 농부이며 환자들은 광우병 발생지역에서 사육된 소의 고기를 10년 이상 먹은 경력이 있었다고 한다. 소의 광우병이 사람에게 전염된 새로운 형태의 신종 크로이츠펠트-야콥병(Variant CJD: vCJD-변종 CJD)이라고 결론 짓고 영국정부는 1996년 언론에 공개한바 있다. 언론공개 이후 영국에서만 발생되는 사건으로 간주되었으나 광우병

〈표 1〉 국내 크로이츠펠트-야콥병 연도별 보고현황

(단위: 명)

구분	합계	2001	2002	2003	2004	2005	2006	2007	2008 ¹⁾	
합계	126	5	9	19	13	15	19	18	28	
질병아형	산발성	121	5	9	19	12	14	19	18	25
	유전성	5	0	0	0	1	1	0	0	3
	의인성	0	0	0	0	0	0	0	0	0
	변종	0	0	0	0	0	0	0	0	0
성별	남	68	2	5	7	8	7	11	13	15
	여	58	3	4	12	5	8	8	5	13
연령(세)	64±10	57±12	58±10	67±9	66±9	66±7	63±9	62±10	66±7	
신고되었으나 CJD가 아님 ²⁾	3								3	

자료 : 질병관리본부, 2009. 3. 4

- ※ 1) 2008년부터 신고되는 모든 환자에 대한 「질병관리본부 역학조사관」의 「사례조사」 및 「CJD/vCJD 감시평가위원회」에서 검토 및 평가 실시하여 CJD 여부 및 산발성, 유전성, 의인성, 변종으로 분류
 2) 사례조사 및 평가에서 CJD가 아닌 것으로 밝혀진 경우에는 「합계」에서 제외

확산 파동과 때를 같이하여 대량도살이 시작됐다. 인접국가인 독일, 프랑스, 아일랜드 등 유럽본토에서도 빠른 속도로 광우병이 발생되어 유럽산 쇠고기 수입금지 조치와 함께 유럽국가들의 상당수가 쇠고기를 배제하고 있었다는 조사도 보고되고 있다.

변종 크로이츠펠트-야콥병(vCJD)의 경우는 대부분이 영국을 중심으로 환자가 발생하였고 현재까지 발병 후 확진된 환자가 많지 않기 때문에 vCJD환자의 임상소견은 현재까지 확진된 임상례에 대한 임상자료를 중심으로 분석한 결과는 다음과 같다.

첫째, 초기 정신증상으로 우울증, 불안감, 정신위축, 초조감, 공격적 성향, 무감동증 등과 같은 증상이 관찰되고 지속적으로 나타나기 때문에 초기에는 정신과 진료를 통해 항우울제 등의 약물치료를 받았다.

둘째, 초기 신경학적 증상으로 기억장애나 지속적인 감각장애 등이 나타나는 경우도 있으나 명확한 신경학적 증상이 나타난 것은 평균적으로 증상발생 후 평균 6개월(4~24.5개월)정도이다. 가장 흔한 증상은 기타의 동반증상 없이 팔다리의 감각이상 증상으로 통증이 있기도 하고 없기도 하다. 그 외 구음장애, 미각장애, 시야혼탁이나 복시 등 시각증상으로 인하여 류마티스 내과 또는 안과, 정형외과 등을 방문하는 환자도

있다.

셋째, 신경학적으로 가장 흔히 관찰되는 증상은 빠르게 진행되는 운동실조증이며 vCJD로 진단받은 모든 환자에서 운동실조증과 이상운동증이 있었다. 발병 후 평균 6~8개월 후에 임상증상이 나타났다. 운동실조증이 심해지면 환자들은 자주 넘어지게 되는데 이와 같은 증상은 모든 환자들의 병력에서 관찰되었고 대부분 병이 많이 진행된 후에 관찰되었다. 이상운동증상으로 간대성근경련(間代性筋痙攣), 무도증(舞蹈症), 근긴장이상(筋緊張異常) 등이 있었고 그 외 팔다리의 전반적 근경련증으로 진행, 신경학적 증상으로 전반적인 인지기능장애, 소변장애, 점진적인 운동력 상실, 외부 자극에 대한 반응감소, 무언증, 망상이 흔히 관찰된다.

넷째, 후기증상은 산발성 크로이츠펠트-야콥병(sCJD)과 비슷하여 인지장애가 점차 진행하여 운동불능, 무언증의 상태로 되고 증상발현 후 평균 14개월에 사망케 된다.

영국보고에 의하면 2008년 1명이 vCJD로 진단받고 2008년 사망한 예로 총 167명의 환자 중 164명이 사망한 것이다.

1994~2008년의 기간 동안 발생비율을 보면 1994년부터 증가하여 2000년에 최고 발생률을 보이다 점차 줄어 2007년부터 2008

〈표 2〉 국가별 vCJD발병통계(2009. 2월 현재 www.cjd.ed.ac.uk)

국가	원발성 총계(생존자수)	속발성총계: 수혈감염(생존자수)
영국	168 (4)	3(0)
프랑스	23 (0)	-
아일랜드	4 (0)	-
이탈리아	1 (0)	-
미국	3* (0)	-
캐나다	1 (0)	-
사우디아라비아	1 (1)	-
일본	1* (0)	-
네덜란드	3 (0)	-
포르투갈	2 (0)	-
스페인	5 (0)	-
환자수 총계	212	3

+: vCJD감염 미국인은 사우디 아라비아에서 출생 후 거주, 2005년 이후 미국에서 생활

x: 일본인 감염자는 영국에서 1980~1996 기간 중 24일간 거주

년에는 현저한 감소 추세이다. 특히 수혈전파는 2003년과 2006년에 발생되었다.

그러나 수혈과 관련된 vCJD의 전파는 사람 대 사람을 통해 확산될 가능성이 있음을 경고하고 있다. 이들 중 3명은 vCJD와 연관성이 있는 반면(2003년 1명, 2006년 2명이 진단받았음) 4번째 사망자는 vCJD와 무관

한 예로 사후부검에서 환자의 비장과 림프절에서 이상단백 프라이온을 발견한 사례이다.

현재까지 vCJD는 정확한 잠복기가 알려져 있지 않지만 최소평균 10년 이상으로 추정되지만 30~40년에 달할 수도 있는 관계로 환자 발생이 매년 증가추세를 보이고 있다는 보고가 있다. 🍷