

프리온병(Prion disease)

AIDS, SARS 등 세계적 규모로 발생하여 인류의 커다란 희생을 치르게 한 현대의 감염증의 병원체에 대한 갖가지 연구는 인류역사상 공존할 수밖에 없는 변함없는 과제이기도 하다. 이러한 현대의 감염증에 대한 기초지식은 감염증 발병의 위험 속에서 살아가고 있는 우리들에게 중요한 정보라고 판단되어 일본 '노동위생' 지를 참고하여 소개한다.<편집실>

스펀지 형태의 뇌

1996년 3월 20일 영국 정부는 '광우병이 사람에게 감염될 가능성이 있다'고 발표하였다. 광우병은 소의 해면상뇌증(海綿狀腦症)이라고 하는데, 이 병은 뇌가 스펀지 같이 구멍이 생겨 변성을 일으키며 중추신경을 침투하여, 발증 후 2주에서 수년 사이에 사망하게 되는 소의 질병이다. 이미 광우병과 유사한 증상을 가진 양이나 염소에서 발병하는 스크래피(Scrapie)의 존재가 200년 전인 18세기부터 알려져 왔다.

영국에서는 '85년경부터 광우병에 이환되는 소가 전국적으로 퍼졌고, 그 발생상황에서 배합사료가 스크래피 골단백질이 발병의 원인이 되는 것으로 의심되어 '88년에 영국 정부는 배합사료에 반추동물의 육류를 혼합하는 것을 금지하였다. 그러나 광우병의 발생은 계속되었고, '96년 봄까지 광우병에 걸린 16만 마리의 소가 처분되었다.

이 프리온병에 속하는 것으로서 동일한 증상을 띠며 사람에게 발생하는 질병으로서 인간광우병인 크로이츠펠트-야콥병(Creutzfeldt-Jakob disease)이 있다. 야콥병은 연간 100만명에 한명꼴로, 세계 인구중 40세 이상의 남녀에게 산발적으로 발병하며, 가족성으로는 유전성 야콥병, 게르스트만-스트로이슬라-샤인카 증후군, 치사성 가족

성불면증이 있다.

한편, 양의 안구를 즐겨 먹는 리비아계 유다인에게 유전형 야콥병이나 사람의 뇌를 먹는 습관이 있는 뉴기니아 포레족에게도 똑같은 증상의 쿠루병이 있다. 친족이 사망하면 그 사망자의 뇌를 먹는 관습이 있는 포레족의 경우 그 관습이 사라진 뒤부터는 새로운 발병이 없어졌던 점으로 미루어 이것이 감염성인 것으로 추정되었다. 그 후 영국에서는 90년경부터 야콥병 환자 수가 증가하여, '94년 2월부터는 10대 여성을 포함한 20명의 젊은 사람들에게 야콥병이 발병하였는데, 이 야콥병은 종래의 야콥병과 달리 그 증상이나 뇌파의 파형이 달라서 변형 야콥병이라고 불렸다. 영국 정부의 발표는 광우병이 변형 야콥병과 연관이 있다는 점을 공식적으로 인정한 것이었으며, 이는 세계적으로 육류업계에 큰 타격이 되었다.

연구의 진전

감염성 야콥병은 속발성 바이러스의 감염에 의한 것으로 생각되는데, 병원체로 보는 것은 아직 불명확하다. 미국 국립보건원 Carleton Gajdusek 등은 '67년에 쿠루병 환자의 뇌 조직을 침팬지에게 접종시켜서 야콥병을 발병시키는데 성공하여, 이 병이 감염증이라는 점을 증명하였다.

광우병의 소나 야콥병 환자의 뇌 조직에서 신경세포의 변성탈락 및 뇌세포의 위축과 스펀지 증상이 특징을 가지며, 쿠루반이라고 하는 프리온 반점이 관찰되었다.

프리온이라고 하는 단어는 생물계의 병원체와 다른 감염성을 지닌 단백질 입자라는 의미로, '82년 미국 UCSF대 의대 Stanley Prusiner 교수에 의해 도입된 개념이다. 프리온은 분자량 약 34달톤의 막결합성의 당단백질로, 대부분의 동물에서 나타나며, 정상적인 프리온 PrP^c를 만들고 있다.

광우병, 스크래피, 감염성 야콥병에서와 함께 이 프리온이 변형되었다. 프리온은 단백질이기 때문에 DNA와 같이 자기복제를 할 수 없다. 어떠한 방법으로 양의 체내로 들어간 변형 프리온 PrP^{Sc}(SC는 스크래피를 나타냄)는 뇌세포의 정상프리온과 접촉하여 변형이 주형(鑄型)으로 되어 PrP^c를 PrP^{Sc}로 변형시키고, 변형된 PrP^{Sc}가 점차 다른 PrP^c와 접촉해서 연쇄 반응적으로 변형으로 변하고, 이렇게 해서 만들어진 변형이 뇌, 척수의 중추신경에 축적되어 광우병, 스크래피, 감염성 야콥병을 발병시키는 것으로 생각되고 있다. 이 변형의 생성은 정상형이 열역학적으로 불안정해서 변형과 접촉함에 따라 안정하게 된다는 프리온·다이어 설에 근거하고 있다.

새로운 인축공통감염증(人畜共通感染症)

프리온의 입체구조 변화에는 코돈 90에서 155번까지의 배열이 중요하며, 양과 사람에서는 아미노산 배열에서 6개소가 달라, 어떤 동물의 증상이 다른 종에게 감염되지 않는다고 하는 '종의 벽'을 이루고 있다. 그러나 이중의 3개소가 소와 사람에게서 동일하였다. 그리고 런던대학 코린치는 '사망한

야콥병 환자의 변형 프리온은 광우병의 변형과 같은 것으로서 산발하는 고전적 야콥병의 변형과 다르며, 실험적으로 광우병의 변형을 접종시킨 쥐와 원숭이에서 얻어진 변형과 같다'고 보고하였다.

이러한 결과는 소의 프리온이 사람에게 감염될 가능성을 시사하였다. 광우병이나 스크래피의 뇌추출물을 쥐 등의 동물에게 주입하면 발병까지 상당한 시간이 걸리는데, 주입된 동물은 감염되고 같은 우리에서 사육되고 있는 다른 쥐에게는 감염되지 않는다고 하면 각각의 동물 모두 각기의 검사가 필요하다. 오란다의 슈레우다는 10개월 된 양의 편두생검으로 변형 양성이었던 양이 나중에 스크래피가 되고, 음성인 양은 발병되지 않았다고 보고하였다. 앞으로 생검재료를 기초로 한 PCR(Polymerase Chain reaction; DNA단편을 시험관에서 증폭하는 기술) 검사가 변형 야콥병의 진단이 될 것이다.

영국 정부의 발표를 계기로 일본 후생성이 일본 전국의 프리온병 조사를 한 결과, 일본에서는 신형 야콥병은 존재하지 않았으나 건조뇌경막을 사용한 야콥병 환자가 46명 존재하는 것을 판명하였다. 감염원은 서독일의 업체가 제조한 건조경막이었으며, 경막이식 야콥병 환자는 수술 후 평균 약 7년에서 발병하였다. 그 후 '87년 5월 이후에 제조된 건조경막은 알칼리 처리를 함으로써, 금후 새로운 환자의 발생은 없을 것이라고 생각된다.

지금까지 알려진 감염증의 병원체는 사람과는 다른 종의 생물체였다. 변형 야콥병이 다른 종의 변형 프리온 섭취로 발병한다고 하면, 다른 종의 생물체를 매개로 하지 않는 감염도식이 존재한다는 것이 되며, 음식물 연쇄를 통한 새로운 인축공통감염증(人畜共通感染症)이 출현했다는 점이 되는 것이다. 🍌