

SMITTLÄGET I SVERIGE

FÖR DJURSJUKDOMAR OCH ZONOSER 2023

*Kapitelutdrag:
Avmagringssjuka hos hjordjur (Chronic
wasting disease, CWD)*

SMITTLÄGET I SVERIGE FÖR DJURSJUKDOMAR OCH ZONOSER 2023

ISSN 1654-7098

SVA:s rapportserie 104

SVAESS2024.0001.sv.v20240625

Redaktör: Karl Ståhl

Avdelningen för epidemiologi, sjukdomsövervakning och riskvärdering
Statens veterinärmedicinska anstalt (SVA), 751 89 Uppsala

Författare: Märit Andersson, Gustav Averhed, Charlotte Axén, Anna Bonnevie, Ulrika Bratteby Trolte, Erika Chenais, Mariann Dahlquist, Rikard Dryselius, Helena Eriksson, Linda Ernholm, Charlotta Fasth, Malin Grant, Gittan Gröndahl, Sofia Gunnarsson, Gunilla Hallgren, Anette Hansen, Marika Hjertqvist, Mia Holmberg, Cecilia Hultén, Hampus Hällbom, Georgina Isak, Karoline Jakobsson, Tomas Jinnerot, Jerker Jonsson, Madeleine Kais, Ulrika König, Emelie Larsdotter, Neus Latorre-Margalef, Johanna Lindahl, Mats Lindblad, Anna Lundén, Anna Nilsson, Oskar Nilsson, Maria Nöremark, Karin Olofsson-Sannö, Anna Omazic, Ylva Persson, Emelie Pettersson, Ivana Rodriguez Ewerlöf, Thomas Rosendal, Tove Samuelsson Hagey, Caroline Schönning, Marie Sjölund, Hedvig Stenberg, Karl Ståhl, Lena Sundqvist, Robert Söderlund, Magnus Thelander, Henrik Uhlhorn, Anders Wallensten, Stefan Widgren, Camilla Wikström, Ulrika Windahl, Beth Young, Nabil Yousef, Siamak Zohari, Erik Ågren, Estelle Ågren

Typsättning: Wiktor Gustafsson

Omslag: Vildsvinskranium hittat i samband med kadaversök i Västmanland under utbrottet av afrikansk svinpest. Foto: Andreas Norin/Pantheon. Formgivning: Rodrigo Ferrada Stoehrel.

Upphovsrätt för kartdata: Eurostat, Statistiska centralbyrån och Lantmäteriet för administrativa och geografiska gränser i kartor.

Riktlinjer för rapportering: Riktlinjer för rapportering introducerades 2018 för de kapitel som berör sjukdomar som enbart drabbar djur. Riktlinjerna bygger på erfarenheter från flera EU-projekt, och har validerats av en grupp internationella experter inom djurhälsoövervakning. Målet är att vidareutveckla dessa riktlinjer i global samverkan, och de har därför gjorts tillgängliga som en wiki på samarbetsplattformen GitHub (<https://github.com/SVA-SE/AHSURED/wiki>). Välkommen att bidra!

Layout: Produktionen av denna rapport sker fortsatt primärt genom en rad verktyg med öppen källkod. Metoden möjliggör att textunderlaget kan redigeras oberoende av mallen för rapportens grafiska utformning, vilken kan modifieras och återanvändas till framtida rapporter. Mer specifikt skrivs kapitel, tabeller och figurtexter i Microsoft Word och konverteras sedan till typsättningsspråket LaTeX och vidare till PDF med hjälp av ett eget paket skrivet i det statistiska programmeringsspråket R. Paketet använder dokumentkonverterarmjukvaran pandoc tillsammans med ett filter skrivet i språket lua. De flesta figurer och kartor produceras i R och LaTeX-biblioteket pgfplots. I och med att rapportens huvudspråk från och med i år är svenska har utvecklingen för 2023 års rapport fokuserat på att anpassa hela processen till att fungera med olika språk. Processen för att generera rapporten har utvecklats av Thomas Rosendal, Wiktor Gustafsson och Stefan Widgren.

Tryck: Ljungbergs Tryckeri AB

© 2024 SVA. Den här publikationen är öppet licensierad via CC BY 4.0. Du får fritt använda materialet med hänvisning till källan om inte annat anges. Användning av foton och annat material som ej ägs av SVA kräver tillstånd direkt från upphovsrättsinnehavaren. Läs mer på <https://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>.

Förslag till citering: Smittläget i Sverige för djursjukdomar och zoonoser 2023, Statens veterinärmedicinska anstalt (SVA), Uppsala. SVA:s rapportserie 104. ISSN 1654-7098

Denna rapport kan komma att uppdateras eller korrigeras efter tryck. Den senaste versionen finns alltid tillgänglig på www.sva.se.

Avmagrings sjuka hos hjortdjur (Chronic wasting disease, CWD)

BAKGRUND

Avmagrings sjuka hos hjortdjur (Chronic wasting disease, CWD) är en prionsjukdom, även kallad transmissibel spongiform encefalopati (TSE), som drabbar hjortdjur. Sjukdomen upptäcktes och beskrevs första gången i Colorado 1967 och 1978 konstaterades att sjukdomen orsakades av prioner. Sedan dess har spridning skett och CWD är nu bekräftad i minst 32 delstater i USA och fyra kanadensiska provinser. I vissa områden är förekomsten hög och hjortdjurspopulationer påverkas negativt. Genom export av levande hjortdjur har CWD också spridits till Sydkorea.

Sjukdomen förekommer i olika varianter, dels en variant som är tydligt smittsam mellan hjortdjur med spridning via kroppsvätskor så som urin, saliv, träck och blod, samt via kadaver från smittade djur. Dels en relativt nyupptäckt variant av sjukdomen med sporadisk förekomst som tros vara spontant uppkommen och där sjukdomen utvecklas hos vissa individer utan att djuren har exponerats för smitta.

Före 2016 hade CWD inte rapporterats i Europa, men våren 2016 upptäcktes det första fallet i Europa hos vildren (*Rangifer tarandus tarandus*) i Nordfjella, Norge. Som en konsekvens av detta fynd intensifierades övervakningen i Norge och detta har hittills (april 2024) resulterat i att sjukdomen upptäckts hos 21 renar i två olika vildrensområden. Renarna i Norge uppvisar likheter med de fall som hittats i Nordamerika med flera djur drabbade i samma flock, positiva fall hos unga individer och med lymfknutor som är positiva vid analys. Epidemiologiskt ses ett smittsamt mönster liknande det som beskrivits i Nordamerika. Dock ska påpekas att den CWD som påvisats på vildren i Norge inte är identisk med CWD som förekommer i Nordamerika.

Vidare har CWD sedan 2016 påträffats hos 12 äldre älgar (*Alces alces*) och hos tre kronhjortar (*Cervus elaphus*) på olika platser i Norge. Efter upptäckten av CWD i Norge blev övervakning av CWD obligatorisk i flera EU-medlemsstater, inklusive Sverige under perioden 2018–2021 (se avsnitten ”Lagstiftning” och ”Övervakning”). I mars 2018 konstaterades det första fallet av CWD på älg i Finland, och ytterligare två fall upptäcktes 2020 och 2022. I Sverige upptäcktes de tre första fallen av CWD under 2019 och ett fjärde fall upptäcktes 2020, samtliga dessa fall var på äldre älgar.

Fallen hos älg och kronhjort i Norden skiljer sig markant från CWD hos hjortdjur i Nordamerika och vildren i Norge, då de förekommer sporadiskt hos äldre individer och prioner har inte påvisats i lymfknutor. Dessa nordiska fall antas kunna uppstå spontant hos äldre djur utan att de har exponerats för smitta från en annan individ.

SJUKDOM

Den gällande teorin om TSE, eller prionsjukdomar, är att de smittar genom prioner (aggregerade kroppsegna prionproteiner med onormal strukturell konformation), det vill säga de orsakas inte av mer vanliga smittämnen som virus, bakterier eller parasiter. Prionerna inducerar en strukturell omvandling av normala prionproteiner i kroppen och nya prioner bildas som sedan aggregerar, det vill säga klibbar ihop och bildar klumpar. Prioner ansamlas i kroppsvävnader, särskilt i hjärnan där skador kan observeras mikroskopiskt. Inom TSE-gruppen finns det sjukdomar där prioner utsöndras i kroppsvätskor (t.ex. klassisk scrapie, och varianter av CWD) och som därmed kan vara direkt smittsamma från individ till individ via kroppsvätskor. Prionerna kan också finnas kvar länge i miljön och smitta kan då ske via betesmark. Det finns emellertid också prionsjukdomar som förefaller uppstå spontant (utan känd orsak) då de kroppsegna prionproteinerna börjar strukturomvandlas och aggregera utan att individen har utsatts för smitta från en annan individ. Dessa varianter förekommer hos äldre individer, t.ex. hos får (atypisk scrapie/Nor98), nötkreatur (atypisk bovin spongiform encefalopati, atypisk BSE), och sporadisk Creutzfeldt-Jakobs sjukdom (CJD) hos människor. Även om man vid dessa varianter inte ser en direkt smittsamhet mellan djur så kan de experimentellt överföras från en individ till en annan.

Fram till 2016 var CWD så som den beskrivits från Nordamerika den enda kända varianten av CWD och beskrivning av kliniska symptom och antaganden om smittsamhet utgick från den erfarenhet och kunskap som fanns i Nordamerika. Kort efter att de första fallen konstaterats på älg i Norge såg man dock skillnader jämfört med de fall som var kända i Nordamerika, bland annat den tydliga skillnaden att prioner påvisades i hjärnan, men inte fanns utspridda i kroppen vilket man har sett i Nordamerika. Hypotesen väcktes att detta kunde röra sig om en variant som uppstår spontant liknande atypisk scrapie/Nor98, atypisk BSE eller CJD och det finns alltmer stöd för denna hypotes. Det mesta tyder på att det inte sker utsöndring av prioner i kroppsvätskor och därmed är sCWD inte direkt smittsam under naturliga förhållanden.

Inkubationstiden för prionsjukdomar är lång. För den CWD som har beskrivits från Nordamerika är inkubationstiden ofta mer än ett år. Sjukdomen sprids antingen genom direktkontakt mellan djur eller genom saliv, träck, urin eller kadaver som kan kontaminera miljön och betet med prioner. Den långa inkubationstiden innebär att spridningen är långsam och det kan ta lång tid innan den upptäcks. Sjukdomen ger inga tydliga förändringar i vävnaden utan man måste undersöka den i mikroskop eller med speciella tester vilket också påverkar möjlighet

till upptäckt. De dominerande kliniska symtom är när hjärnskadorna har utvecklats och gett beteendeförändringar, förändrad rörelseförmåga och försämrad kropps-kondition. Sjukdomen är alltid dödlig. För de fall som påvisats hos älg har också neurologiska symtom iakttagits, bland annat cirkelgång, vinglighet och beteendeförändring, men flera av fallen har påvisats döda utan att djuren har kunnat iaktas då de levde.

På grund av likheterna med BSE ”galna ko-sjukan”, en sjukdom som är kopplad till varianten Creutzfeldt-Jakobs sjukdom hos människor, och det kända faktum att många TSE-fall experimentellt kan överföras mellan olika arter, har det funnits en oro för att CWD kan vara zoonotisk. För närvarande finns det inte tillräckligt med data för att helt utesluta att CWD kan vara zoonotisk, men risken bedöms vara mycket låg. I områden där CWD är endemisk rekommenderas människor att inte konsumera djur som uppvisar kliniska symtom som överensstämmer med CWD, eller djur som har testats positivt för CWD. Oron att CWD kan vara zoonotisk är också en faktor som ligger bakom reglering och provtagningskrav på EU-nivå.

LAGSTIFTNING

CWD är en anmälningspliktig sjukdom vid klinisk misstanke enligt SJVFS 2021:10 (K12) och omfattas av epizootilagen (SFS 1999:657, med ändringar). CWD regleras också genom Europaparlamentets och rådets förordning (EG) nr 999/2001 om fastställande av bestämmelser för förebyggande, kontroll och utrotning av vissa typer av transmissibel spongiform encefalopati.

ÖVERVAKNING

Passiv övervakning

Sedan 2016 har man arbetat för att öka medvetenheten hos jägare, renägare och ägare till hägnade hjortar att reagera och rapportera misstänkta kliniska symtom på CWD. Detta har uppmuntrats även från 2022, efter att det aktiva övervakningsprogrammet avslutades. Utöver provtagning av kliniska misstankar från fältet kan vuxna hjortdjur som skickas till Statens veterinärmedicinska anstalt (SVA) för obduktion provtas, om inkomna uppgifter ger misstanke om CWD eller om djuret är vuxet och utmärglat utan uppenbara orsaker

Aktiv övervakning

Under 2023 skedde ingen aktiv övervakning.

Intensifierad aktiv övervakning

Under 2023 skedde ingen intensifierad övervakning.

Diagnostik

Alla prover analyseras vid SVA, som också är nationellt referenslaboratorium (förordning (EG) 999/2001) för TSE. För analys under 2023 screenades hjärnstams- och retrofaryngeala lymfknuteprover med HerdChek[®] BSE-Scrapie Antigen Test kit (IDEXX Laboratories, Westbrook, Maine, USA). Om resultaten blir positiva eller ofullständiga används Bio-Rad TeSe[™] Western blot-kit för bekräftelse.

Testresultaten rapporteras till Europeiska myndigheten för livsmedelssäkerhet (Efsa) av Jordbruksverket, baserat på data från SVA.

RESULTAT

Antalet prover som testades från 2016 till 2023 beskrivs i tabell 6.

År 2023 provtogs 47 hjortdjur på grund av en rapporterad klinisk misstanke om CWD (41 älgar, 1 dovhjort, 2 rådjur och 3 renar). Inga positiva fall konstaterades under 2023.

Tabell 6: Antal djur som testats för CWD per år i Sverige 2016–2022, inklusive nationell övervakning och intensifierad provtagning.

År	Älg	Kronhjort	Rådjur	Dovhjort	Ren
2016	74	6	14	0	2
2017	191	6	13	8	21
2018	157	13	15	0	15
2019	854A	31	73	5	1965A
2020	248B	84	71	4	991C
2021	433B	290	63	3	2527C
2022	40	100	4	0	502C
2023	41	0	2	1	3

A Den stora ökningen av provtagningen under 2019 berodde på den intensifierade provtagningen i Norrbottens län som påbörjades samma år.

B 98 och 283 av de älgar som provtogs 2020 respektive 2021 provtogs inom den intensifierade provtagningen i Västerbottens län.

C 896, 1485 och 502 av renarna som provtogs 2020, 2021 respektive 2022 provtogs inom den intensifierade provtagningen i Norrbottens län.

DISKUSSION

Erfarenheten från Nordamerika är att CWD är mycket svårt att utrota eller kontrollera, och att tidig upptäckt medan prevalensen fortfarande är låg är en förutsättning. Om en CWD-typ med smittsamma egenskaper skulle förekomma eller introduceras i Sverige skulle det potentiellt få stora negativa konsekvenser för renar, vilda hjortdjurspopulationer och hägnade hjortdjur. Följaktligen kan sjukdomen också få stora konsekvenser för människor som lever av eller deltar i aktiviteter relaterade till dessa arter.

Norge har gjort stora insatser för att bekämpa och begränsa CWD hos vildren, men det är för tidigt att veta hur framgångsrik denna bekämpning kommer att bli. I förlängningen kan förekomst av CWD hos vildren i Norge också innebära ett hot mot hjortdjurspopulationer i Sverige, både mot tamren som är samma art som vildren och för andra hjortdjursarter.

Även för CWD med smittsamt mönster gör sjukdomens långa inkubationstid och spridnings sätt att det inledningsvis endast är enstaka individer som insjuknar och dör. Detta gör att CWD kan finnas länge i en population innan den upptäcks. Man behöver därför aktivt leta efter CWD för att upptäcka förekomst. För att ha ett övervakningssystem som är känsligt nog att upptäcka sjukdomen i ett tidigt skede när förekomsten är väldigt låg krävs stora provvolym. För upptäckt är det mer effektivt att undersöka hjortdjur som är sjuka eller hittas döda. Samtidigt är dessa djur ofta svåra att hitta och

logistiken för att provta det enskilda djuret är utmanande och kostsam. Provtagning i samband med jakt eller slakt innebär att ett större antal djur kan provtas, samtidigt är värdet av det enskilda provet lägre och även i dessa sammanhang kan logistiken vara utmanande på grund av avstånd och att provsvar är nödvändigt innan godkännande av slaktkropp. Övervakningen bär därför på en hel del utmaningar jämfört med tex scrapie och BSE där stora volymer prover kan tas på kadaverhanteringsanläggningar.

Vad gäller sCWD så har dessa fall sporadisk förekomst hos enstaka äldre individer. Även om sCWD först påvisades 2016 så kan fall sannolikt ha förekommit tidigare, men de har inte upptäckts eftersom man inte har letat aktivt. Det kan inte uteslutas, utan är snarare sannolikt, att sådana fall också finns i andra länder och hos andra hjortdjursarter, men det krävs övervakning för att upptäcka dem. I den form sCWD uppträder hos enstaka äldre individer har sjukdomen ingen populationspåverkan, men det kan inte uteslutas att sporadiska fall kan utgöra ett möjligt ursprung för utveckling av smittsamma varianter. I sammanhanget kan nämnas att det inte är känt hur CWD först uppstod vare sig i Nordamerika eller bland vildrenar i Norge.

Den provtagning som genomfördes inom ramen för den aktiva övervakningen inom EU utvärderades av Efsa och resultaten publicerades i en rapport 2023. I denna diskuteras utmaningarna med övervakningen och alternativ presenteras för framtida övervakningsinsatser. I nuläget har vi inte några indikationer på hur Efsa:s rapport kommer att tas vidare av EU-kommissionen och om det kommer att komma några nya förslag om obligatorisk övervakning eller inte.

För Sveriges del har vi påvisat sCWD hos äldre älgar, men vi har inte påvisat några andra fall av CWD. Däremot är den övervakning som har genomförts heterogen, i vissa områden har många djur undersökts och i andra områden färre vilket gör att det finns stor variation i med vilken säkerhet vi kan dra slutsatsen att CWD med smittsamt mönster förekommer eller inte. En anledning till den stora variationen är att intensifierad övervakning genomfördes i områden där positiva fall påvisats, men denna gav också stöd till de antaganden som sedan har kunnat göras gällande CWD.

REFERENSER

Centers for Disease Control and Prevention <https://www.cdc.gov/prions/cwd/occurrence.html> (åtkomst 2024-05-03)

Benestad SL, Mitchell G, Simmons M, Ytrehus B, Vikøren T (2016) First case of chronic wasting disease in Europe in a Norwegian free-ranging reindeer. *Vet Res* 47:88

EFSA Panel on Biological Hazards (BIOHAZ); Koutsoumanis K, Allende A, Alvarez-Ordóñez A, Bolton D, Bover-Cid S, Chemaly M, Davies R, De Cesare A, Herman L, Hilbert F, Lindqvist R, Nauta M, Peixe L, Skandamis P, Suffredini E, Miller MW, Mysterud A, Nöremark M, Simmons M, Tranulis MA, Vaccari G, Viljugrein H, Ortiz-

Pelaez A, Ru G. Monitoring of chronic wasting disease (CWD) (IV). *EFSA J.* 2023 Apr 17;21

Hopp P, Rolandsen CM, Korpenfelt SL, Våge J, Sörén K, Solberg EJ, Averhed G, Pusenius J, Rosendal T, Ericsson G, Bakka HC, Mysterud A, Gavier-Widén D, Hautaniemi M, Ågren E, Isomursu M, Madslie K, Benestad SL, Nöremark M. Sporadic cases of chronic wasting disease in old moose - an epidemiological study. *J Gen Virol.* 2024 Jan;105(1). doi: 10.1099/jgv.0.001952. PMID: 38265285.

Nonno R, Di Bari MA, Pirisinu L, D'Agostino C, Vanni I, Chiappini B, Marcon S, Riccardi G, Tran L, Vikøren T, Våge J, Madslie K, Mitchell G, Telling GC, Benestad SL, Agrimi U. Studies in bank voles reveal strain differences between chronic wasting disease prions from Norway and North America. *Proc Natl Acad Sci U S A.* 2020 Dec 8;117(49)

Pirisinu L, Tran L, Chiappini B, Vanni I, Di Bari MA, Vaccari G, Vikøren T, Madslie KI, Våge J, Spraker T, Mitchell G, Balachandran A, Baron T, Casalone C, Rolandsen CM, Røed KH, Agrimi U, Nonno R, Benestad SL (2018) Novel Type of Chronic Wasting Disease Detected in Moose (*Alces alces*), Norway. *Emerg Infect Dis* 24:2210–2218

Sola D, Tran L, Våge J, Madslie K, Vuong TT, Korpenfelt SL, Ågren EO, Averhed G, Nöremark M, Sörén K, Isaksson M, Acín C, Badiola JJ, Gavier-Widén D, Benestad SL. Heterogeneity of pathological prion protein accumulation in the brain of moose (*Alces alces*) from Norway, Sweden and Finland with chronic wasting disease. *Vet Res.* 2023 Sep 8;54(1):74. doi: 10.1186/s13567-023-01208-3. PMID: 37684668; PMCID: PMC10492377.

U.S. Geological Survey <https://www.usgs.gov/media/images/distribution-chronic-wasting-disease-north-america-0> (åtkomst 2024-05-03)

VKM (2021) Chronic Wasting Disease - updated knowledge about the disease and risk factors for its spreading. ISBN: 978-82-8259-355-7, Oslo, Norway.

Vikøren T, Våge J, Madslie KI, Røed KH, Rolandsen CM, Tran L, Hopp P, Veiberg V, Heum M, Moldal T, Neves CGD, Handeland K, Ytrehus B, Kolbjørnsen Ø, Wisløff H, Terland R, Saure B, Dessen KM, Svendsen SG, Nordvik BS, Benestad SL. First Detection of Chronic Wasting Disease in a Wild Red Deer (*Cervus elaphus*) in Europe. *J Wildl Dis.* 2019 Oct;55(4):970–972. Epub 2019 Mar 28. PMID: 30920905

Waddell L, Greig J, Mascarenhas M, Otten A, Corrin T, Hierlihy K (2018) Current evidence on the transmissibility of chronic wasting disease prions to humans-A systematic review. *Transbound Emerg Dis* 65:37–49

Ågren EO, Sörén K, Gavier-Widén D, Benestad SL, Tran L, Wall K, Averhed G, Doose N, Våge J, Nöremark M. First Detection of Chronic Wasting Disease in Moose (*Alces alces*) in Sweden. *J Wildl Dis.* 2021 Apr 1;57(2):461–463. doi: 10.7589/JWD-D-20-00141. PMID: 33822167