



CHRONIC WASTING DISEASE AVMAGRINGSSJUKA HOS HJORTDJUR

Chronic Wasting Disease (CWD) är en dödlig prionsjukdom som drabbar hjortdjur. Prioner orsakar hjärnskador, vilket i sjukdomens slutskede gör att djuret inte längre klarar att föda sig. Ett symptom är därför att djuret mager av och på svenska kallas CWD avmagringssjuka hos hjortdjur. Man talar idag om två huvudsakliga varianter av sjukdomen: klassisk och atypisk CWD. Klassisk CWD är smittsam och känd från Nordamerika sedan 1960-talet. I Europa påträffades de första fallen av klassisk CWD i Norge 2016. Atypisk CWD antas i sällsynta fall kunna uppkomma spontant hos enskilda djur.

CWD i korthet

- CWD är en dödlig prionsjukdom som drabbar hjortdjur. Det finns två varianter: klassisk och atypisk CWD.
- Klassisk CWD är smittsam. Den infekterar hjortdjur, däribland ren, älg och kronhjort. Det är inte känt om rådjur kan smittas. Dovhjort anses motståndskraftig.
- Klassisk CWD sprids genom direktkontakt mellan djur och via miljön. Spridningen är mer effektiv hos flocklevande hjortdjur. Risken för smitta kan även öka där djur samlas, t ex kring utfodringsplatser.
- I Europa påvisades klassisk CWD hos vildren i Norge 2016. Det innebär en risk att den smittsamma CWD-varianten finns i Sverige, eller kan spridas hit.
- Atypisk CWD antas uppkomma spontant (utan smitta) hos enskilda hjortdjur. Enstaka fall har påträffats hos älg och kronhjort i Norden.
- Det finns inga kända fall där CWD smittat människa och risken för detta ska ske bedöms som mycket låg.



Hög salivutsöndring (dregling) kan vara ett symptom på CWD. På bilden syns en frisk, vattendrickande älg. Foto: Bodil Elmhagen

Prionsjukdomar

Prionsjukdomar orsakas av prioner. Det är kroppsegna protein som felveckats så de fått en ny form som kroppen har svårt att bryta ned. Prionerna påverkar i sin tur normala proteiner i kroppen så att de också ombildas till prioner. Prioner ansamlas i hjärnan som skadas.

Prionsjukdomar kan vara smittsamma, men i sällsynta fall kan de också uppkomma spontant (utan smitta) i en individ genom att kroppsegna proteiner börjar ombildas till prioner.

Till de mer kända prionsjukdomarna hör scrapie hos får och get, BSE hos nötboskap ("galna ko-sjukan") och Creutzfeldt-Jacobs sjukdom hos människa.

CWD hos hjortdjur

CWD är en prionsjukdom som drabbar hjortdjur. Den leder alltid till döden. Det finns inget botemedel eller vaccin.

Prionerna orsakar hjärnskador som gör att djuret inte längre klarar att föda sig. Till symptomen hör avmagring, balansproblem, beteendeförändringar, minskad skygghet, darrningar, hängande huvud och öron, tandgnissling, dregling, ökat vätskeintag och ökad urinering. Symptomen kommer gradvis och alla symptom behöver inte finnas samtidigt.

Andra sjukdomar ge liknande symptom. Det krävs därför laboratorieanalys av prover från djuret för att veta om det har CWD.

Klassisk och atypisk CWD

Forskning tyder på att det finns två huvudsakliga varianter av CWD: klassisk och atypisk. Klassisk CWD är smittsam, medan atypisk CWD antas uppkomma spontant.

Klassisk CWD upptäcktes första gången på 1960-talet hos hägnade hjortar i USA. På 1980-talet konstaterades de första fallen bland vilda hjortar. Sedan dess har sjukdomen spridit sig. Idag finns klassisk CWD i över 20 delstater i USA och i två provinser i Kanada.

Våren 2016 upptäcktes det första fallet av klassisk CWD i Europa, hos en vildren i norska Nordfjella. Norge inledde ett omfattande övervakningsprogram för att kartlägga om CWD fanns på fler platser i landet och i så fall var. Man forskar även på CWD. Bland annat jämför man sjukdomsbilden mellan olika fall. Det är genom denna forskning man kunnat särskilja de två huvudvarianterna av CWD.

Klassisk CWD är smittsam och ett djur kan insjukna från och med 2-årsåldern. Prioner koncentreras i stor mängd i djurets hjärna och lymfsystem, men de finns även i andra delar av kroppen. De norska vildrenar som testat positivt för CWD (totalt 19 djur) hade klassisk CWD. De var alla från samma område inom Nordfjella. Sjukdomen verkar därmed ha spridits inom den lokala vildrenpopulationen. Den norska formen av klassisk CWD är inte helt identisk med den nordamerikanska, men de är mycket lika och klassas därför båda som klassisk CWD.

Sedan CWD-övervakningen initierades i Norge har man hittat några älgar och en kronhjort med en tidigare okänd variant av CWD. Den kallas atypisk CWD och sjukdomsbilden skiljer sig från klassisk CWD. Vid atypisk CWD verkar prioner endast finnas i djurets hjärna och där sitter de på ett annat sätt än vid klassisk CWD. Alla djur som visats ha atypisk CWD har dessutom varit minst 10 år gamla.

Forskningen kring atypisk CWD är i ett tidigt skede, men utifrån de fall man analyserat har forskarna föreslagit att atypisk CWD är en variant av CWD som uppkommer spontant hos enskilda djur, kanske som en åldersförändring. Om det stämmer skulle risken för smitta i bästa fall kunna vara mycket låg, eller nära obefintlig, jämfört med klassisk CWD. Man förväntar sig att fall av atypisk CWD kommer att påträffas på vitt skilda platser, eftersom djur antas kunna insjukna oberoende av varandra.

Smittvägar vid klassisk CWD

Klassisk CWD smittar genom direktkontakt mellan hjortdjur och via miljön. Miljösmittan uppstår genom att infekterade djur successivt börjar utsöndra prioner i spillning, urin och saliv. Prioner finns även i kadaver från infekterade djur. Prioner kan överleva flera år i miljön och kontaminera foder, jord och vattenkällor. Hjortdjur kan infekteras om de får i sig prioner via mun eller näsborrar. Risken för smittöverföring kan öka där djur samlas, till exempel vid utfodringsplatser, samt i områden med höga hjorttätheter. Risken för smittspridning ökar även hos flocklevande arter i och med att djuren har mycket kontakt med varandra.

Klassisk CWD har en lång inkubationstid. Det kan ta omkring 2 år innan ett infekterat djur börjar uppvisa symptom, men när symptomen väl uppträder dör djuret inom några månader. Ett infekterat djur kan utsöndra prioner och smitta andra djur innan det själv får synliga symptom.

I Nordamerika har klassisk CWD drabbat två flocklevande arter hårdast, vitsvanshjort och åsnehjort, men kronhjort och älg har också infekterats. I de flesta nordamerikanska CWD-områdena är mindre än 5 % av hjortdjuren infekterade, men där sjukdomen funnits länge blir den vanligare. I delstaten Wyoming, som drabbades tidigt, finns idag platser där 30-50 % av vitsvans- och åsnehjortarna är smittade och upp till 10 % av kronhjortarna.

Det är inte känt om rådjur kan infekteras av klassisk CWD. Forskning tyder på att dovhjort kan vara motståndskraftig.

Prionsjukdomar är i regel specifika för en art eller artgrupp. Artbarriären är alltså stark. På laboratorier har man kunnat överföra CWD till andra arter, till exempel genom att föra in prioner direkt i djurens hjärna. På naturlig väg har CWD enbart smittat mellan hjortdjur, annat vilt och tamdjur har inte smittats.

Det finns inga kända fall där CWD smittat människa. Risken för att CWD ska smitta människa bedöms vara mycket låg, men av försiktighetsskäl bör man inte äta kött från djur som testats positivt för CWD (läs mer under "Jägare och CWD").

Jägare och CWD

Inget tyder på att jägare riskerar att smittas av CWD, men för att vara på den säkra sidan rekommenderas försiktighetsåtgärder. Man ska inte äta kött från hjortdjur som testats positivt. Prioner tål höga temperaturer, så de förstörs inte vid tillagning. De tål även de flesta desinfektionsmedel.

I Nordamerika rekommenderar myndigheterna att den som jagar i områden med klassisk CWD ska vara extra noggrann med hygien. Man kan använda engångshandskar och särskilda redskap när man hanterar och styckar hjortdjur samt tillämpa benfri styckning. Man ska undvika att såga i ryggen samt hantering av hjärna, lymfknotor, nervvävnader, vätskor, saliv och mundelar. I nordamerikanska områden med klassisk CWD kan fällda hjortdjur testas för sjukdomen medan slaktkroppen hänger.

I Europa har klassisk CWD enbart påträffats i norska Nordfjella, men i Norge pågår ett övervakningsprogram där prover tas på hjortdjur fällda vid ordinarie jakt även utanför Nordfjella. Provsvaret når jägaren inom 2-4 dagar. Om ett test visar sig positivt kommer jägaren kontaktas av myndigheterna och köttet ska destrueras. Samma rutin, med målet att provsvaret ska nå jägaren medan slaktkroppen hänger, tillämpades av Statens Veterinärmedicinska Anstalt i Sverige 2017 då CWD-prover togs på älgar fällda vid jakt i västra Jämtland, en provtagning som gjordes eftersom atypisk CWD konstaterats hos älg i närliggande områden i Norge. I Sverige pågår 2018-2020 ett EU-finansierat övervakningsprogram, inom vilket man testar fallvilt och djur som avlivas med symptom som skulle kunna bero på CWD. Inom ramen för detta program provtas inga djur som fällts vid ordinarie jakt och som ser friska ut.

Atypisk CWD upptäcktes relativt nyligen inom ramen för det norska övervakningsprogrammet. Man antar att enskilda gamla hjortdjur i sällsynta fall kan insjukna i atypisk CWD. Det kan ske varsomhelst där det finns hjortdjur. Vid de hittills beskrivna fallen har prioner endast påträffats i djurens hjärna. Om man vill minimera risken att få i sig prioner från djur med atypisk CWD – i den händelse att man råkar fälla ett drabbat djur som ser friskt ut – kan man låta bli att äta hjärna från äldre djur. Den försiktighetsåtgärden rekommenderas idag för tamboskap, eftersom de i sällsynta fall kan ha spontant uppkomna prionsjukdomar.

Åtgärder för att utrota klassisk CWD

Den nordamerikanska erfarenheten är att det inte går att utrota klassisk CWD när sjukdomen väl etablerats. Däremot kan man ha en chans att utrota klassisk CWD i ett mycket tidigt skede, när ytterst få djur är infekterade och sjukdomen finns på en begränsad plats.

När klassisk CWD upptäcktes i Norge tog man fasta på denna möjlighet. I förhoppning om att man var tillräckligt tidigt ute utrotades den drabbade vildrenpopulationen i norska Nordfjella vintern 2017-2018. En faktor som spelade in i beslutet var att sjukdomen fanns i ett väl avgränsat område, där renarna hade begränsad kontakt med renar i andra områden. Genom åtgärden har Norge försökt förhindra att klassisk CWD etableras och sprids i Skandinavien, samt det lidande för hjortviltet det på sikt skulle medföra. Norge planerar att hålla området i Nordfjella fritt från ren i minst fem år till dess att prionerna i miljön brutits ned. Därefter ska friska vildrenar återinföras från närliggande områden.

Förvaltningsåtgärder för att kontrollera klassisk CWD där sjukdomen etablerats

När klassisk CWD har etablerats går det inte att utrota sjukdomen. De nordamerikanska åtgärderna handlar därför om att försöka begränsa spridningstakten, andelen infekterade djur, samt ackumulering av prioner i miljön och den miljösmitta det innebär.

När man planerar förvaltningsåtgärder för att hantera en viltsjukdom behöver man veta hur den överförs och sprids. Om sjukdomen smittar genom direktkontakt mellan djur brukar spridningen gå snabbare vid hög vilttäthet. Då kan man minska spridningstakten genom att reducera viltstammen. Om spridningstakten inte är kopplad till vilttätheten är det däremot osäkert om beståndsreducerande åtgärder fungerar. Det kan bero på att sjukdomen överförs via miljön eller genom sociala beteenden som gör att djur söker sig till varandra även vid låga tätheter.

Klassisk CWD överförs både genom direktkontakt mellan djur och via miljön. Forskning har visat att man måste ta hänsyn till båda spridningsvägarna för att förklara sjukdomens spridningsmönster hos vitsvanshjort och åsnehjort i Nordamerika. Man visade även att sambandet mellan beståndstäthet och sjukdomens spridningstakt kan vara relativt svagt, även om det finns. Man har föreslagit att detta kan förklara varför resultatet varierat när man försökt

minska förekomsten av klassisk CWD genom beståndsreducerande jakt.

En kunskapssammanställning gjord 2016 visade att det råder brist på utvärderade och tillämpbara kontrollstrategier för klassisk CWD¹. I de tre studier som finns har man undersökt effekten av beståndsreducerande jakt^{1,2}. I Colorado prövade man att rikta avskjutningen av åsnehjort mot områden med hög CWD-förekomst, men när man sedan jämförde CWD-förekomsten i områden med och utan avskjutning fanns ingen skillnad. I två andra studier fann man däremot en effekt. I Illinois och Wisconsin var CWD-förekomsten hos vitsvanshjort lika hög under en femårsperiod när båda staterna arbetade med avskjutning. När Wisconsin sedan slutade med åtgärden började CWD-förekomsten öka där, medan den låg kvar på en stabil nivå i Illinois. En annan studie från Illinois visade också att avskjutning minskade förekomsten av CWD.

Annan forskning har visat att hjortviltets beteende kan påverka spridningen av klassisk CWD. Hos vitsvanshjort, där hondjuren lever i släktgrupper, är risken för smittöverföring hög inom grupperna. Hastigheten med vilken CWD sprids i landskapet kan däremot i högre grad bero på de mer spridningsbenägna handjuren. Man har därför föreslagit att avskjutningsstrategier skulle kunna ha olika effekt på CWD-förekomsten, beroende på om man riktar avskjutningen mot han- eller hondjur.

Kunskapsbehov

Utifrån kunskapssammanställningen i det här faktabladet framstår några särskilt viktiga kunskapsluckor:

- Beståndsreducerande avskjutning föreslås ofta som åtgärd för att hantera klassisk CWD i områden där den etablerats, men effektiviteten av detta är dåligt utvärderad.
- Den nordamerikanska forskningen har till stor del varit inriktade på flocklevande vitsvanshjort, men klassisk CWD kan få ett annat förlopp hos mindre sociala arter med ett annat levnadssätt, som exempelvis älg.
- Det behövs mer kunskap om eventuella skillnader mellan klassisk och atypisk CWD.

Källor

- Almberg m.fl. 2011. Modeling routes of Chronic Wasting Disease transmission: Environmental prion persistence promotes deer population decline and extinction. *PLoS ONE* 6(5): e19896.
- Bourne. 2015. Chronic wasting disease of cervids. *Small Ruminant Research* 128: 72-78.
- Conner m.fl. 2007. A meta-baci approach for evaluating management intervention on Chronic Wasting Disease in mule deer. *Ecological Applications* 17: 140-153.
- Grear m.fl. 2010. Influence of genetic relatedness and spatial proximity on chronic wasting disease infection among female white-tailed deer. *Journal of Applied Ecology* 47: 532-540.
- Habib m.fl. 2011. Modelling landscape effects on density – contact rate relationships of deer in eastern Alberta: Implications for chronic wasting disease. *Ecological Modelling* 222: 2722-2732.
- Jennelle m.fl. 2014. Transmission of Chronic Wasting Disease in Wisconsin white-tailed deer: Implications for disease spread and management. *PLoS ONE* 9(3): e91043.
- Kelly m.fl. 2010. Utilizing disease surveillance to examine gene flow and dispersal in white-tailed deer. *Journal of Applied Ecology* 47: 1189-1198.
- Kelly m.fl. 2014. Genetic assessment of environmental features that influence deer dispersal: implications for prion-infected populations. *Population Ecology* 56: 327-340.
- Magle m.fl. 2013. Evaluating spatial overlap and relatedness of white-tailed deer in a Chronic Wasting Disease management zone. *PLoS ONE* 8(2): e56568.
- Manjerovic m.fl. 2014. The importance of localized culling in stabilizing chronic wasting disease prevalence in white-tailed deer populations. *Preventive Veterinary Medicine* 113: 139-145.
- Mateus-Pinilla m.fl. 2013. Evaluation of a wild white-tailed deer population management program for controlling chronic wasting disease in Illinois, 2003–2008. *Preventive Veterinary Medicine* 110: 541-548.
- Miljødirektoratet. 2017. *Skrantesyke – en kunnskapsoversikt*. Rapport M-791.
- Miller m.fl. 2006. Dynamics of prion disease transmission in mule deer. *Ecological Applications* 16: 2208-2214.
- National Wildlife Health Center USA <https://www.usgs.gov/centers/nwhc>
- Norska Mattilsynet <https://www.mattilsynet.no/>
- Norska Veterinärinstituttet <https://www.vetinst.no/sykdom-og-agens/chronic-wasting-disease>
- Pirisinu m.fl. 2018. Novel type of Chronic Wasting Disease detected in moose (*Alces alces*), Norway. *Emerging Infectious Diseases* 24: 2210-2218.
- Statens Veterinärmedicinska Anstalt <https://www.sva.se/djurhalsa/vilda-djur/cwd-overvakning>
- Svenska Jägareförbundet <https://jagareforbundet.se/vilt/viltstjukdomar/cwd-chronic-wasting-disease/>
- Saunders m.fl. 2012. Occurrence, transmission, and zoonotic potential of Chronic Wasting Disease. *Emerging Infectious Diseases* 18: 369-376.
- Storm m.fl. 2013. Deer density and disease prevalence influence transmission of chronic wasting disease in white-tailed deer. *Ecosphere* 4(1):10.
- Rhyan m.fl. 2011. Failure of fallow deer (*Dama dama*) to develop Chronic Wasting Disease when exposed to a contaminated environment and infected mule deer *Odocoileus hemionus*). *Journal of Wildlife Diseases* 47: 739-744.
- Uehlinger m.fl. 2016. Systematic review of management strategies to control chronic wasting disease in wild deer populations in North America. *BMC Veterinary Research* 12: 173.
- Wasserberg m.fl. 2009. Host culling as an adaptive management tool for chronic wasting disease in white-tailed deer: a modelling study. *Journal of Applied Ecology* 46: 457-46

¹ Uehlinger m.fl. 2016.

² Baserat på en sökning i sökdatabasen Web of Science 2016-06-02 på sökorden "Chronic Wasting Disease" och "Wildlife". Sökningen genererade 121 vetenskapliga artiklar, varav 3 utvärderade effekten av beståndsreducerande jakt.