

# SMITTLÄGET I SVERIGE

FÖR DJURSJUKDOMAR OCH ZONOSER 2023

*Kapitelutdrag:  
Bovin spongiform encefalopati*

SMITTLÄGET I SVERIGE FÖR DJURSJUKDOMAR OCH ZONOSER 2023

ISSN 1654-7098

SVA:s rapportserie 104

SVAESS2024.0001.sv.v20240703

**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 Stoeherl.

**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 typsättningspråket 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](http://www.sva.se).

# Bovin spongiform encefalopati

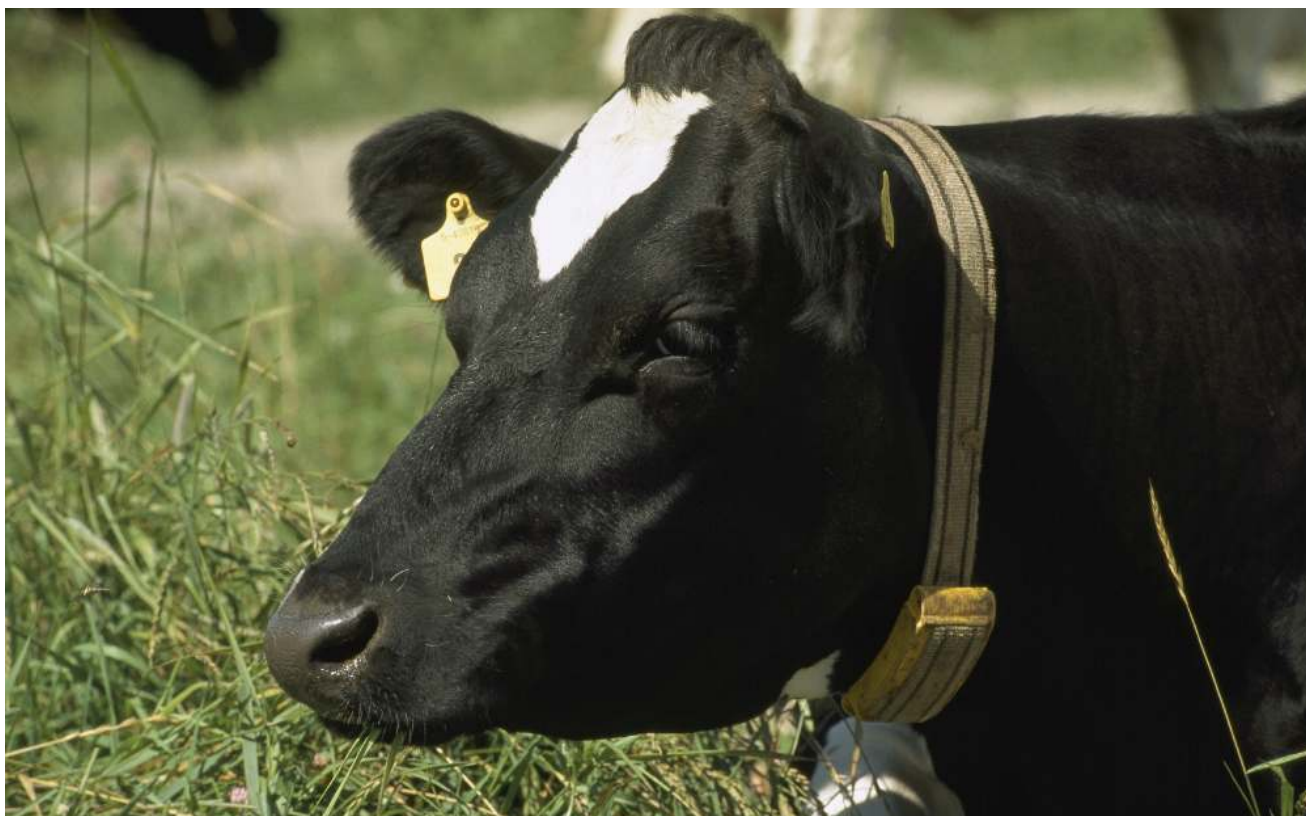
## BAKGRUND

Klassisk bovin spongiform encefalopati (BSE), även kallad galna kosjukan, tillhör gruppen prionsjukdomar eller transmissibla spongiforma encefalopatier (TSE). Sjukdomen beskrevs första gången hos nötkreatur i Storbritannien 1986 och det är där den största andelen av konstaterade BSE-fall har påvisats. Smittan orsakas av ett mycket motståndskraftigt infektiöst protein (prion) som startar en omvandling av djurets egna prion-proteiner till en sjuklig form med en annan tredimensionell struktur. De förändrade prionerna aggregerar i vävnader och orsakar cellskador i hjärnan, utan inblandning av någon mikroorganism. Klassisk BSE sprids främst via djurfoder som innehåller kontaminerat kött- och benmjöl, dvs. kött- och benmjöl som producerats från BSE-smittade djur. Export av just foder kontaminerat med prioner, samt export av infekterade djur som sedan gått in i foderkedjan har varit orsaken till att många länder utanför Storbritannien också drabbats av BSE. Den stora toppen av BSE-fall skedde i Storbritannien i början på 1990-talet men efter omfattande åtgärder, med framför allt ett förbud för att använda delar av nötkreatur i foder till andra nötkreatur, så har fallen drastiskt minskat. Användningen av kött- och benmjöl i foder förbjöds även till grisar och fjäderfä 2001 för att undvika eventuell korskontaminering i foderfabrikerna. Nu diagnostieras enbart enstaka fall av klassisk BSE. Den primära källan till de första fallen och den efterföljande BSE-epidemin fastställdes aldrig.

År 1996 blev BSE ett folkhälsoproblem efter upptäckten av en ny variant av Creutzfeldt-Jakobs sjukdom hos människor (vCJD) och en trolig koppling till klassisk BSE hos nötkreatur. Detta resulterade i åtgärder för att förhindra en eventuell överföring av BSE till människor vilket inkluderade bland annat att specificerat riskmaterial (t.ex. hjärna och ryggmärg) från nötkreatur avlägsnas vid slakt. Åtgärderna omfattade även en intensifierad övervakning som inleddes 2001, när snabbtest blev tillgängliga för diagnostik.

Atypiska fall av BSE, som uppvisar diagnostiska och epidemiologiska skillnader med klassisk BSE, beskrevs för första gången i början av 2000-talet. Atypiska BSE-fall uppstår troligen spontant (utan känd orsak) och eventuella kopplingar till klassisk BSE och zoonotisk potential debatteras inom forskarvärlden. Historiskt sett har risken för att BSE ska föras in i Sverige ansetts låg, liksom risken för att sjukdomen ska återcirkulera om den skulle introduceras. Detta beror på att Sverige tidigt förbjöd användandet av självdöda djur i produktionen av djurfoder, samt en begränsad import av djur. Denna risk har bedömts av bland annat den europeiska myndigheten för livsmedelssäkerhet (Efsa) och senare av Världorganisationen för djurhälsa, WOAH:s vetenskapliga kommission.

BSE har diagnostiserats i Sverige en gång 2006, då en kötrasko född 1994 var positiv för atypisk BSE av H-typ, alltså inte klassisk BSE.



Figur 11: Klassisk bovin spongiform encefalopati har aldrig påvisats hos svenska nötkreatur. Foto: Bengt Ekberg/SVA.

## SJKDOM

Inkubationstiden för klassisk BSE är lång, ofta två år eller mer. Initialt kan generella sjukdomstecken så som viktminskning eller nedsatt laktation noteras men sedan blir de kliniska symtomen relaterade till det neurologiska systemet och inkluderar bland annat beteendeförändringar och rörelsestörningar. Sjukdomen är progressiv och alltid dödlig.

## LAGSTIFTNING

Övervakning och kontroll av BSE regleras genom Europaparlamentets och rådets förordning (EG) nr 999/2001. Övervakningen är utformad i enlighet med bilaga III och Sverige tillämpar undantag för avlägsna geografiska områden med låg djurtäthet (kommissionens beslut 2008/908) där det inte sker någon uppsamling av självdöda djur. Nötkreaturspopulationen i dessa områden överstiger inte 10 % av den totala nötkreaturspopulationen i Sverige. På nationell nivå regleras provtagningen i SJVFS 2010:9, senast ändrad genom SJVFS 2013:3. BSE är en anmälningspliktig sjukdom enligt lagen om epizootiska sjukdomar (SFS 1999:657 med ändringar). Foderkontroller regleras genom förordning (EG) nr 152/2009.

## ÖVERVAKNING

### Foder

För att undersöka efterlevnaden av foderförbudet samlas foderprover och importerade råvaror för foderproduktion in i foderfabriker, detaljhandel och på gårdsnivå för analys med avseende på förekomst av bearbetat animaliskt protein (PAP) med ljusmikroskopi. Detta är en del av den offentliga kontrollen och det är Jordbruksverket och länsstyrelserna som är ansvariga myndigheter. Urvalet baseras på en riskbedömning som görs av Jordbruksverket.

### Djur

Jordbruksverket ansvarar för övervakningsprogrammet som genomförs i samarbete med Statens veterinärmedicinska anstalt (SVA). Proverna analyseras vid SVA, som också är det nationella referenslaboratoriet (förordning (EG) 999/2001).

Risken för introduktion och återcirkulation av BSE inom systemet har kontrollerats under många år. Syftet med övervakningen på djur är i första hand att uppfylla kraven i EU-förordningen och att visa att Sverige kan behålla WOAH-statusen som försumbar risk för klassisk BSE. WOAH fastställer ett minimimål för övervakningen, som bygger på ett poängsystem som måste uppnås under de föregående sju åren. Poängen fördelas olika mellan olika riskkategorier av djur, där så kallade högriskdjur, till exempel djur med misstänkta kliniska symtom på BSE, ger det högsta antalet poäng.

### Passiv övervakning

Alla kliniska misstankar om BSE (nötkreatur med kliniska symtom som kan överensstämma med BSE och som inte svarar på behandling) måste rapporteras till myndigheterna. Under 2023 analyserades prover från djur med klinisk

misstanke om BSE med IDEXX HerdChek® BSE-Scrapie Antigen Test kit (IDEXX Laboratories, Westbrook, Maine, USA). Vid ett positivt eller ofullständigt resultat analyseras materialet med TeSe™ Western Blot kit (Bio-Rad Laboratories, Hercules, Kalifornien, USA). Det är av stor vikt att inkludera djur med kliniska symtom som kan överensstämma med BSE i övervakningen. Då bekämpningsåtgärderna har varit så effektiva och antalet fall av klassisk BSE i EU sedan många år minskat avsevärt så är det en utmaning att hålla djurägare och veterinärer medvetna om vikten av den passiva övervakningen och att de ska rapportera misstänkta kliniska fall.

### Aktiv övervakning

Följande djurkategorier ingår i den aktiva övervakningen (förordning (EG) nr 999/2001):

- Nötkreatur av svenskt ursprung, äldre än 48 månader, som har anmärkningar vid besiktning före slakt eller som nödslaktas.
- Nötkreatur av annat än svenskt ursprung som är äldre än 24 månader och som har anmärkningar vid besiktning före slakt eller som nödslaktas.
- Alla friska, slaktade nötkreatur som är äldre än 30 månader och som har sitt ursprung i ett annat land som inte har försumbar risk för BSE.
- Alla självdöda djur (djur som dött eller avlivats på gård men som inte slaktats för att användas som livsmedel) som är äldre än 48 månader och som har sitt ursprung i Sverige. För nötkreatur som kommer från ett annat land som inte har en försumbar risk för BSE, är åldersgränsen för provtagning av avlivade eller självdöda djur 24 månader. Prover tas av personal vid kadaverhanteringsanläggningarna eller av veterinär eller veterinärassistent vid en obduktionsanläggning.

Rutinerna för diagnostik är desamma som för passiv övervakning (se ovan).

## RESULTAT

### Foder

Under 2023 utfördes 61 ljusmikroskopianalyser för PAP, 21 av dessa var i offentlig kontroll och 40 i foderföretagens egenkontroll. Alla prover var negativa för PAP.

### Djur

#### Passiv övervakning

Under 2023 undersöktes 2 nötkreatur på grund av klinisk misstanke, båda med negativt resultat.

#### Aktiv övervakning

Under 2023 undersöktes 7529 prover för BSE i den aktiva övervakningen. Alla prover var negativa. Av dessa prover kom 7369 från självdöda djur, 15 från djur med anmärkningar från besiktning före slakt vid slakt och 145 prover från nödslaktade djur.

## DISKUSSION

Inga fall av BSE upptäcktes i Sverige under 2023. Antalet kliniska misstankar har varierat genom åren och har sannolikt varit relaterat till graden av medvetenhet bland djurägare och veterinärer. En topp i antalet misstänkta fall följde BSE-krisen, då medierapporteringen om sjukdomen var hög. Efter en period med mycket få misstänkta kliniska fall har det återigen skett en ökning, eftersom betydande ansträngningar har gjorts de senaste åren för att informera om vikten av att anmäla och provta djur med kliniska symtom som kan vara förenliga med BSE till myndigheterna.

Ursprunget till den stora epidemin av klassisk BSE har aldrig fastställts men atypiska BSE-fall som hamnat i foder i form av kött- och benmjöl kan inte uteslutas som källa. Atypiska BSE-fall skulle således kunna vara en potentiell källa till en ny epidemi. I takt med att antalet fall av klassisk BSE minskar inom EU minskar också övervakningen. Det har lagts fram förslag om att åter tillåta användning av kött- och benmjöl och bearbetat animaliskt protein i foder inom EU. Det är dock av stor vikt att ett förbud mot dessa utfodringsmetoder fortsätter samt att eventuell korskontaminering i foderfabriker förhindras. Detta för att undvika risken för återcirkulation av BSE-prioner om smittämnet åter skulle komma in i fodersystemet. Provtagningen av foder måste dessutom vara tillräckligt omfattande för att säkerställa att förbuden efterlevs. Det nuvarande antalet foderprover är dock lågt, och möjligheten att upptäcka en eventuell kontaminering i fodersystemet är därför begränsad. De senaste internationella rapporterna om enstaka fall av klassisk BSE hos unga djur, födda långt efter det att det stränga utfodringsförbudet infördes, tyder antingen på problem med förbudet, eller så finns det andra orsaker till klassisk BSE som vi ännu inte förstår.

En översyn av de nuvarande övervakningskraven på EU- och WOA-nivå pågår och är motiverad eftersom de förebyggande åtgärder som har vidtagits har lett till en betydande minskning av antalet fall av klassisk BSE på europeisk och global nivå. Det har föreslagits att antalet djur som provtas skall minskas, eftersom storskalig provtagning inte är ett effektivt sätt att förhindra en ny BSE-kris. Det är dock fortfarande relevant att behålla foderförbud och foderkontroller för att undvika att prioner återcirkulerar och orsakar en ny BSE-epidemi.

## REFERENSER

Gavier-Widén D, Nöremark M, Langeveld JP, Stack M, Biacabe AG, Vulin J, Chaplin M, Richt JA, Jacobs J, Acín C, Monleón E, Renström L, Klingeborn B, Baron TG (2008). Bovine spongiform encephalopathy in Sweden: an H-type variant. *J Vet Diagn Invest* 20:2–10.

Capobianco R, Casalone C, Suardi S, Mangieri M, Miccolo C, Limido L, Catania M, Rossi G, Di Fede G, Giaccone G, Bruzzone MG, Minati L, Corona C, Acutis P, Gelmetti D, Lombardi G, Groschup MH, Buschmann A, Zanusso G, Monaco S, Caramelli M, Tagliavini F (2007). Conversion of the BASE prion strain into the BSE strain: the origin of BSE? *PLoS Pathog* 3(3):e31.

EFSA Panel on Biological Hazards, 2004. Scientific Report of the European Food Safety Authority on the Assessment of the Geographical BSE Risk (GBR) of Sweden. *EFSA Journal* 2004; 2(8):RN□7, 27 pp. <https://doi.org/10.2903/j.efsa.2004.7r>

Requena JR, Kristensson K, Korth C, Zurzolo C, Simmons M, Aguilar-Calvo P, Aguzzi A, Andreoletti O, Benestad SL, Böhm R, Brown K, Calgua B, Del Río JA, Espinosa JC, Girones R, Godsave S, Hoelzle LE, Knittler MR, Kuhn F, Legname G, Laeven P, Mabbott N, Mitrova E, Müller-Schiffmann A, Nuvolone M, Peters PJ, Raeber A, Roth K, Schmitz M, Schroeder B, Sonati T, Stitz L, Taraboulos A, Torres JM, Yan ZX, Zerr I. The Priority position paper: Protecting Europe's food chain from prions. *Prion*. May 3 2016;10(3):165–81.