

Nýtt afbrigði riðu.

Nor98 riða - smitandi eða sjálfsprottinn sjúkdómur?

Árið 1998 greindist óvenjuleg tegund riðu í sauðfé í Noregi, síðar kölluð Nor98 riða, en hún reyndist að mörgu leyti ólík hinni hefðbundnu riðu sem lengi hefur verið vandamál hér á landi. Þetta nýja afbrigði riðu hefur nú fundist í flestum löndum Evrópu, þar á meðal Íslandi. Nor98 riðutilfelli greinast yfirleitt í eldra fé, oft án sjúkdómseinkenna og í flestum tilvikum er bara ein kind sem greinist í hverri hjörð. Ýmislegt bendir til að hér geti verið um sjálfsprottinn sjúkdóm að ræða þ.e. án utanaðkomandi smits. Hér á eftir verður farið yfir helstu atriði sem einkenna Nor98 riðu og hún borin saman við hefðbundna riðu, sem til einföldunar er hér að jafnaði eingöngu nefnd riða.

Sjúkdómurinn og smitefnið

Riða í kindum er smitandi taugahrönnunarsjúkdómur og er einn af svokölluðum príonsjúkdómum, en til þeirra teljast einnig Creutzfeldt-Jakob sjúkdómur í mönnum, kúariða í nautgripum og svipaðir sjúkdómar finnast í minkum og hjartardýrum. Þessir sjúkdómar eru ólæknandi, með langan meðgöngutíma og ekkert þekkt bóluefni er til. Príonsjúkdómar eru taldir vera af völdum smitandi próteins, en eru ekki hægengir veirusjúkdómar eins og lengi var talið. Príonpróteinið finnst á eðlilegu formi í öllum spendýrum en við smit ræðst príonpróteinið á umbreyttu formi á príonprótein hýsils og breytir því í sína mynd. Við það verður keðjuverkun og uppsöfnun á óeðlilegu príonpróteini í heilavef. Hið ummyndaða prótein er einstaklega þolið og stenst t.d. öll hefðbundin hreingerningar- og sóttþreinsiefni, en þolir hins vegar ekki suðu undir þrýstingi eða meðhöndlun með klór eða natríumhýdroxíði. Þetta mikla þol smitefnisins er jafnframt ástæðan fyrir langlífi þess í umhverfinu og gæti útskýrt sum tilfelli riðu sem hafa greinst á bæjum þar sem fé hefur verið skorið niður vegna sjúkdómsins.

Príonsjúkdómar í sauðfé hafa hingað til eingöngu verið taldir smitandi en í mönnum geta þeir einnig verið erfðasjúkdómar af völdum stökkbreytinga í príongeni en stór hluti tilfella sem greinast í mönnum eru af óþekktum toga. Erfðauppbygging sauðfjár er talin mikilvæg fyrir smitnæmi og hefur sú vitneskja víða verið nýtt við kynbætur til varnar sjúkdómnum. Vissar arfgerðir af príongeninu eru algengari í riðufé en í heilbrigðu fé og hafa áhættu- og verndandi arfgerðir verið skilgreindar. Það eru þrjár staðir í príonpróteininu sem skipta mestu máli í sambandi við smitnæmi, en komið hefur í ljós að mikilvægi þeirra er mismunandi eftir fjárkynjum og riðuafbrigðum. Árið 2002 var komið á skylduprófun innan Evrópusambandsins á arfgerðum príongensins til að kanna tíðni mismunandi arfgerða í mikilvægustu fjárkynjum hvers lands og til að skilgreina áhættu- og verndandi arfgerðir. Mælt er með að hvert land skipuleggi kynbætur með hliðsjón af tíðni arfgerða í hverju kyni, en almennar kröfur eru þær að áhættuarfgerðum skal útrýmt og auka skal tíðni verndandi arfgerða.

Aukið eftirlit og næmari próf

Eins og áður segir greindist nýtt afbrigði af riðu í Noregi 1998. Það sem vakti athygli vísindamanna þar var að sjúkdómseinkenni þessara tilfella voru ekki einkennandi fyrir riðu og ennfremur að þau sýndu annars konar dreifingu vefjaskemmda og smitefnis í heila. Fyrst var talið að tilfelli væru einskorðuð við Noreg en síðar kom í ljós að sams konar eða mjög svipuð tilfelli finnast í flestum löndum Evrópu og víðar. Til að mynda hafa nýlega greinst slík tilfelli á Nýja-Sjálandi og í Ástralíu, en bæði löndin voru áður talin laus við riðu. Athyglisvert er að nokkur gömul riðusýni í Skotlandi flokkast sem óhefðbundin tilfelli sem bendir til að þessi gerð riðu hafi verið til lengi án þess að greinast.

Fjöldi greindra Nor98 tilfella hefur aukist mjög frá árinu 2002, en þá var sett á laggirnar virkt eftirlit með riðu í Evrópu sem má rekja til ótta við hugsanlegt kúariðusmit í sauðfé. Riða í sauðfé var lengi vel ekki talin vandamál nema í örfáum löndum en nú eru öll lönd innan Evrópusambandsins

skyldug til að skima reglubundið fyrir riðu í sauðfé með það fyrir augum að útrýma sjúkdómnum. Aukið eftirlit varð til þess að riða greindist í löndum sem aldrei höfðu þekkt þennan sjúkdóm en oft var eingöngu um að ræða tilfelli sem líktust Nor98 og reyndar er þetta riðuafbrigði stór hluti allra riðutilfella sem nú greinast í Evrópu. Á sama tíma og eftirlit með riðu var aukið komu einnig fram næmari og hraðvirkari aðferðir, sem byggjast á einangrun smitefnis úr heilavef og mælingu þess með ónæmisprófi, og tóku þær við af hefðbundinni vefjalitun við skimun sláturhúsasýna.

Ólík birtingarmynd Nor98 riðu

Nor98 riða finnst að jafnaði í eldri kindum, 4 vetra eða eldri, en þær kindur sem greinast með riðu eru yfirleitt 2-5 vetra. Einkenni hjá Nor98 kindum, ef einhver eru til staðar, geta verið margvísleg, svo sem tin, skert jafnvægi og breytt hegðun. Þekkt einkenni riðu eins og kláði, svar við klóri og skjálfti (riða), sést hins vegar ekki. Vefjaskemmdir og uppsöfnun á smitefni í kindum með Nor98 riðu koma helst fram í litla heila og heilaberki, en samsvarandi svæði fyrir riðu eru mænukylfa og heilastofn. Auk þess finnst smitefni riðu oft í eitilvef en það er hins vegar ekki raunin með Nor98. Að lokum má nefna að áhætta tengd erfðum snýst við, þ.e. Nor98 riða finnst í kindum sem bera arfgerðir sem áður hafa verið tengdar við vernd gegn riðu.

Þessi gerð riðu virðist lítið eða ekkert smitandi og yfirleitt finnst bara eitt tilfelli í hverri hjörð. Svo virðist sem það séu ekki meiri líkur á að finna fleiri jákvæðar kindur í hjörðum þar sem hefur greinst Nor98 riða heldur en ef tekið er tilviljanakennt úrtak úr hópi heilbrigðra kindra. Þekktir áhættuþættir riðu, eins og flutningur á dýrum og nán samskipti milli dýra, virðast heldur ekki eiga við um Nor98 riðu. Ýmislegt bendir til að þarna geti verið um að ræða nokkurs konar sjálfsprottinn sjúkdóm, þ.e. án utanaðkomandi smits, svipað og í tilviki Creutzfeldt-Jakob sjúkdóms í mönnum. Þess ber þó að geta að smittilaunir hafa sýnt að hægt er að smita dýr með Nor98 riðu þó ýmislegt bendi til að það gerist ekki við náttúrulegar aðstæður.

Staðan á Íslandi

Á Íslandi er staðan ólík því sem lýst hefur verið fyrir Evrópu hvað varðar eftirlit með riðu. Hér hefur verið virkt eftirlit með riðu í sauðfé frá 1978 þegar settar voru á laggirnar aðgerðir til að stemma stigu við útbreiðslu sjúkdómsins. Riða er talin hafa borist til landsins seint á 19.öld, en útbreiðsla og tíðni sjúkdómsins náði hins vegar hámarki um miðjan níunda áratug síðustu aldar en þá hafði hann breiðst út um mest allt land. Varnargirðingar, sem reistar voru fyrir miðja síðustu öld til útrýmingar á mæði-visnu, urðu þess valdandi að nokkur landsvæði sluppu við riðu. Þetta eru Strandir, Snæfellsnes, Örafi og Þistilfjörður sem enn eru riðulaus. Síðan 1986 hefur stefna stjórnvalda verið að útrýma sjúkdómnum, og er öllu fé fargað á bæjum, þar sem riða greinist. Eftir sótthreinsun fjárhúsa og tvö til þrjú fjárlaus ár geta bændur endurnýjað fjárstofn sinn, en eingöngu með fé frá riðulausum svæðum. Riðutilfellum hefur fækkað mikið en ekki hefur enn tekist að útrýma sjúkdómnum en undanfarið hafa einungis greinst örfá tilfelli ár hvert. Athyglisvert er að í sumum tilvikum er um endurtekna riðu að ræða, þ.e. sjúkdómurinn er að koma upp aftur eftir sótthreinsun og fjárskipti.

Nor98 greind á Íslandi

Á Tilraunastöðinni að Keldum hafa sýni úr sláturhúsum verið skimuð fyrir riðu frá 1978, fyrst með vefjaskoðun en frá 2005 með elísuprófi, ofurnæmri aðferð til að greina riðusmítefnið. Árlega eru prófuð nokkur þúsund heilasýni úr fullorðnu fé sem slátrað er, auk sýna úr kindum sem sýna einkenni og áhættuhópum. Þessar rannsóknir eru gerðar í samstarfi við Matvælastofnun sem fer með eftirlitsskyldu með sjúkdómnum.

Notkun nýrra skimunarprófa hér á landi hefur leitt til greiningar á nokkrum tilfellum af Nor98 riðu, sem hefur nú greinst á fjórum bæjum. Fyrsta tilfellið greindist við skimun á heilbrigðu sláturfé haustið 2004, en næstu tvö tilfelli greindust 2007 og 2008 í kindum með sjúkdómseinkennum. Síðasta tilfellið greindist í janúar á þessu ári við skimun á sláturhúsasýnum. Fyrstu tvö tilföllin voru innan riðusvæða á Suðurlandi, þriðja tilfellið var í Miðfjarðarhólfi, þar sem riða hafði ekki greinst áður, en síðasta tilfellið var á Jökuldal og tilheyrir Héraðshólfi sem hefur verið riðulaust í 15 ár. Eftir niðurskurð var skimað fyrir riðusmítefninu í þrem fyrstu riðuhjörðunum og fannst eitt jákvætt sýni til

viðbótar í fyrstu hjörðinni. Skoðun arfgerða þríongensins sýndi að íslensku Nor98 tilfellin báru arfgerð sem er einkennandi fyrir slík afbrigði riðu, en hefur hins vegar verið tengd þoli gagnvart hefðbundinni riðu í íslensku fé. Sú arfgerð sem hefur sýnt mesta vernd gegn riðu í erlendum sauðfjárkynjum og notuð er til kynbóta, finnst ekki í íslensku fé, sem gæti stafað af einangrun íslensks sauðfjárstofns í gegnum tíðina. Íslensku Nor98 tilfellin eru lík svipuðum tilfellum sem finnast erlendis, bæði hvað varðar arfgerðir þríongensins og birtingarmynd smitefnisins. Hins vegar er sjaldgæft að finna tvö tilfelli í sömu hjörðinni í þessari gerð riðu eins og raunin var hér í einu tilfelli. Það gæti verið vísbending um smit, en einnig gæti verið um tilviljun að ræða, en þess ber að geta að hjörðin var frekar stór.

Lokaorð

Nor98 riða er um margt frábrugðin þeirri riðu sem við þekkjum og ýmislegt bendir til að hér geti verið um sjálfsprotinn sjúkdóm að ræða, þ.e. að ekki sé um utanaðkomandi smit að ræða sem valdi sjúkdómnum. Í ljósi upplýsinga um eiginleika og faraldsfræði þessa nýja afbrigðis þá má ætla að þörf sé á að endurskoða viðbrögð við þessum tilfellum er þau greinast og væri það í samræmi við það sem tíðkast í öðrum löndum.

Stefanía Þorgeirsdóttir, sérfræðingur
Tilraunastöð Háskóla Íslands í meinafræði að Keldum