



Redaktør: Tove Rønne

Statens Serum Institut • Artillerivej 5 • 2300 København S

Tel: 3268 3268 • Fax: 3268 3868

www.ssi.dk • serum@ssi.dk • ISSN: 1396-8599

Epidemiologisk afd.: Telefontid 8.30-11.00 og 14.00-15.00

RISIKO FOR VARIANT CREUTZFELDT-JACOB SYGDOM I DANMARK Uge 12, 2001

Klassisk Creutzfeldt-Jacob sygdom (CJD) blev beskrevet i 1920'erne, mens det første humane tilfælde af variant Creutzfeldt-Jacob sygdom (vCJD) blev beskrevet i England i 1995. Siden er der i alt i verden diagnosticeret 99 tilfælde af vCJD, heraf 95 i England, tre i Frankrig og ét i Irland. Der er ikke konstateret vCJD i Danmark, EPI-NYT 48/2000. vCJD skyldes fødevarerbåren smitte fra kvæg med kogalskab (BSE).

Prionsygdomme hos mennesker

CJD tilhører gruppen af prionsygdomme, og optræder sporadisk, arveligt eller infektiøst. Den sporadiske form, der udgør ca. 85% af alle CJD-tilfælde, optræder med en årlig incidens på ca. 1 pr. million mennesker verden over. Sporadisk CJD antages at opstå ved, at det normalt forekommende prion-protein i nerveceller i hjernen spontant omlægges til en enzymatisk stabil og svært nedbrydelig form. Det omdannede prion-protein har yderligere den egenskab, at det kan bevirke omlægning af de normale prion-proteiner i en autokatalytisk proces. Herved ophobes omdannet prion-protein i nervecellerne, og disse går til grunde, hvorved hjernens grå substans fremtræder hullet, dvs. svampeagtig (spongiform encephalopati).

Den arvelige CJD skyldes destabiliserende mutationer i det gen, der koder for prion-proteinet. Den infektiøse CJD skyldes indgift eller indtagelse af sygdomsfremkaldende prioner, der igangsætter den autokatalytiske proces. Til gruppen af infektiøse prionsygdomme hører CJD efter anvendelse af transplantater eller medicin fremstillet fra afdøde personer med uerkendt CJD, kuru hos kannibalerne på New Guinea samt vCJD.

Den engelske vCJD-epidemi

Antallet af vCJD tilfælde i England er stigende. Det er dog fortsat ikke muligt at vurdere omfanget af epidemien. Ud fra forskellige forudsætninger om bl.a. inkubationstid og antal eksponerede kan det beregnes, at der i alt vil opstå et sted mellem 500 og næsten 200.000 tilfælde. I modellen er det antaget, at smittespredningen ophørte efter 1990. Der kan fortsat være mange tilfælde i inkubationstiden, der antages at være fra få

år til over 40 år. Inkubationstiden ved smitsomme prionsygdomme findes at afhænge af mængden af smitstof, smittevejen og den smittedes genetiske disposition.

Diagnosen vCJD

vCJD viser sig ved progredierende neuropsykiatriske symptomer, ofte ledsaget af cerebellare symptomer med ataksi og myoklonier. Senere ses fremadskridende demens. Patienter med vCJD er langt yngre (gennemsnitsalder ca. 29 år) end patienter med klassisk CJD (gennemsnitsalder ca. 65 år). vCJD er dog for nylig påvist hos en mand på over 70 år. Diagnosen vCJD såvel som klassisk CJD kan først endelig stilles postmortem ved påvisning af karakteristiske forandringer i hjernen. Der findes ingen analyser, der sikkert kan stille diagnosen vCJD, mens patienten er i live. Hjernebiopsi anbefales ikke. Påvisning af forskellige neuronspecifikke proteiner i spinalvæske kan underbygge mistanken, det samme kan EEG og MR-scanning. I øvrigt henvises til EPI-NYT 9/00.

Det er beskrevet, at sygdomsfremkaldende prioner kan påvises i tonsilbiopsier fra patienter med vCJD, men metoden er endnu ikke fuldt valideret. Det skal understreges, at tonsilbiopsi ikke kan anvendes til diagnostik af klassisk CJD.

Risiko for smitte med vCJD

Prioner er meget resistente overfor fysiske og kemiske standard-inaktiveringsmetoder. Prioner neutraliseres således ikke ved normal autoklavering ved 121°C i 15 min. I England anbefales det at kassere instrumenter brugt ved invasive procedurer hos personer mistænkt for vCJD. Der er ingen holdepunkter for, at der er en øget erhvervsmæssig risiko for smitte med hverken klassisk CJD eller vCJD, ligesom sygdommene ikke smitter ved almindelig social omgang, herunder seksuelt samvær. I Danmark er en arbejdsgruppe i gang med en revision af Sundhedsstyrelsens vejledning om hygiejniske forholdsregler i relation til CJD. vCJD betragtes i dag primært som en levnedsmiddelbåren sygdom. Langt den største smitterisiko findes i det såkaldte specificerede risikomateriale (SRM) fra smittede

dyr. SRM omfatter kranium, hjerne, rygmarv, øjne, tonsiller og tarm. Det er ikke muligt sikkert at beregne, hvor mange danskere der har været udsat for smitte via fødevarer indeholdende SRM, i perioden før disse blev forbudt. Mange danskere har været i England i 1980'erne, og kan dér være blevet eksponeret for smitte, og alene på den baggrund kan det ikke afvises, at der kan komme tilfælde af vCJD i Danmark. Risiko for smitte via andre kilder eksisterer, i hvert fald teoretisk. Det smitsomme prion findes i lymfatisk væv og hvide blodlegemer. Dyreeksperimenter har vist, at BSE kan overføres ved blodtransfusion. Det er således muligt, at også vCJD kan smitte ved blodtransfusion, hvad klassisk CJD ikke antages at kunne. Flere lande, herunder USA, Canada, Schweiz og Tyskland, har indført udelukkelse fra donorkorpset af personer, der har opholdt sig mere end 6 mdr. i Storbritannien i perioden 1980-1996. Danmark har valgt ikke at gennemføre lignende restriktioner.

I Storbritannien har man stoppet produktionen af plasmaprodukter baseret på engelsk blod samt indført leukocytdepletering af blodkomponenter. Leukocytdepletering er indført i andre lande, fx Frankrig, Irland og Norge, selv om den relative risiko for at overføre prioner med blod samt effekten af leukocytdepletering er dårligt belyst.

Forebyggelse af vCJD

vCJD er primært en levnedsmiddelbåren sygdom, hvorfor det vigtigste forebyggende tiltag er at sikre BSE-frie fødevarer. Dette sker ved at undgå, at der skabes flere BSE-inficerede køer, dvs. ved forbud mod at anvende kød- og benmel til foder. Dernæst ved at søge at sikre, at BSE-inficerede køer ikke anvendes til menneskeføde, hvilket prion-screeningen af alle slagtedyr over 30 måneder er med til at understøtte. Endelig sikrer forbudet mod at anvende SRM i produktionen af fødevarer mod, at det potentielt mest smittefarlige væv anvendes til konsum. Prionsygdomme hos køer præsenteres i et efterfølgende EPI-NYT. (E. Smith, N. Strandberg Pedersen, Epidemiologisk afdeling)

21. marts 2001

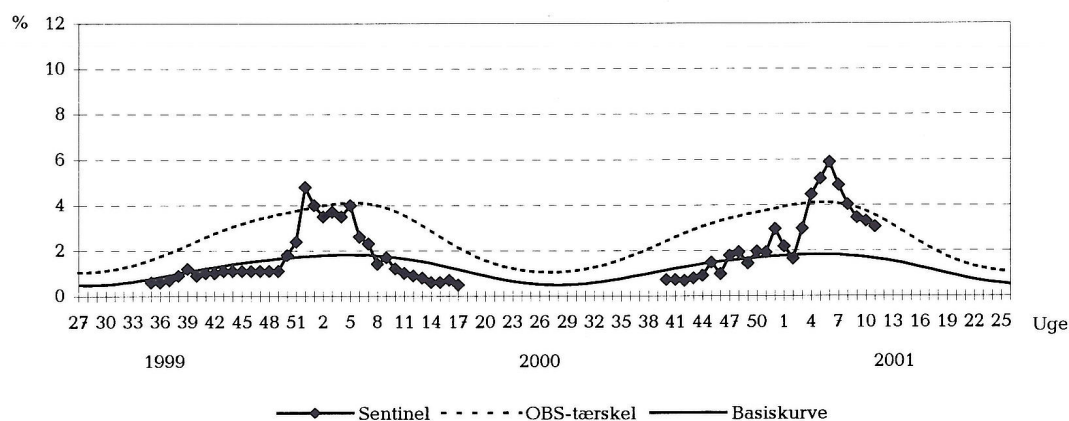
Patienter med positiv dyrkning for tarmpatogene bakterier i 2001 pr. amt

Amt	Campylobacter		Yersinia ent.		S. typhimurium		S. enteritidis		Andre zoon. salmonella-typer	
	jan.	feb.	jan.	feb.	jan.	feb.	jan.	feb.	jan.	feb.
Kbh.'s Kom.	29	32	1	-	4	2	3	1	7	8
Frb. Kom.	5	1	-	-	-	-	-	-	-	-
Københavns	28	21	2	-	4	2	3	2	7	7
Frederiksborg	13	10	-	1	2	1	6	5	4	4
Roskilde	10	8	1	-	2	1	2	1	2	4
Vestsjællands	5	3	-	2	2	1	3	4	3	1
Storstrøms	10	8	3	-	5	1	1	1	4	1
Bornholms	1	1	-	-	-	-	-	-	-	-
Fyns	17	13	3	-	7	2	6	2	3	6
Sønderjyllands	11	2	-	-	2	1	3	8	-	2
Ribe	9	14	1	-	-	-	5	3	5	1
Vejle	13	14	2	1	2	1	8	11	1	4
Ringkøbing	17	15	2	1	-	1	3	1	-	2
Århus	27	14	1	2	3	2	6	8	4	2
Viborg	3	5	-	-	1	1	5	3	1	1
Nordjyllands	15	11	3	1	1	1	4	1	2	5
Ukendt	-	-	-	-	-	-	1	-	-	-
DK jan/feb 2001	213	172	19	8	35	17	59	51	43	48
DK jan/feb 2000	176	187	23	8	14	23	67	53	41	41

(AMTI)

Sentinelovervågning af influenzaaktiviteten

Konsultationsprocent pr. uge 1999/2000/2001



Sentinel: Influenzakonsultationer i % af det samlede antal konsultationer
Basiskurve: Forventet frekvens influenza-konsultationer under ikke-epidemi
Obs-tærskel: Mulig, begyndende epidemi

(Epidemiologisk afd.)