



Folkhälsomyndigheten

Säkerhetsdatablad smittämnen - Prioner

Syfte

Säkerhetsdatablad för smittämnen är en vägledande publikation som beskriver egenskaper hos humanpatogena smittämnen och ger rekommendationer för hantering av dessa i en laboratoriemiljö. Säkerhetsdatabladens fokus är agens i sig samt de risker som förknippas med smittämnet. För mer information om sjukdomar, inklusive uppgifter om diagnostik, hänvisas till Folkhälsomyndighetens sida ”[Smittsamma sjukdomar A – Ö](#)”.

Målgrupp

Dokumentet har tagits fram av Folkhälsomyndigheten och kan fungera som informationsresurs för både den egna personalen och som informationskälla när myndigheten är rådgivande till landets övriga mikrobiologiska laboratorier eller motsvarande verksamheter. Säkerhetsdatabladet kan också användas av annan personal än laboratoriepersonal från organisationer som i sitt yrkesutövande kommer i kontakt med smittämnen.

Namn

Prioner

Riskklass

3 [1].

Sjukdom

Transmissibel spongiform encefalopati (TSE).

Sjukdomen är anmälningspliktig enligt smittskyddslagen och inträffade fall anmäls till smittskyddsläkaren i regionen och till Folkhälsomyndigheten.

Allmän information

Prioner är infektiösa partiklar vars intracellulära matrix består enbart av ett modifierat/felveckat protein (PrP^{Sc}). Vid infektion kan PrP^{Sc} påverka det normalt förekommande cellulära prionproteinet (PrP^C) att anta den felaktiga formen vilket i sin tur medför att PrP^C får förändrade och skadliga egenskaper. När PrP^{Sc} ansamlas i hjärnan sker en successiv nervcellsdöd och efter hand går allt fler av hjärnans funktioner förlorade [2, 3].

Till de prionorsakade sjukdomarna hör bland andra Creutzfeldt-Jakobs sjukdom (CJD) som drabbar människa och bovine spongiform encephalopathy (BSE) som

drabbar nötkreatur. Creutzfeldt-Jakobs sjukdom identifierades på 1920-talet och beskrivs som en progressiv förstörelse av hjärnan, så kallad spongiform encefalopati [4]. Sjukdomen karaktäriseras bland annat av fortskridande demens och neurologiska symptom såsom ofrivilliga ryckningar, balans- och gångsvårigheter, förlamningar och svårigheter att tala och svälja [5, 6]. Prionsjukdomar kan uppkomma sporadiskt, nedärvas eller överföras.

Variant CJD (vCJD) beskrevs för första gången i Storbritannien 1996. Människor insjuknade i vCJD efter att ha ätit produkter från nötkreatur med BSE. Variant CJD skiljer sig något från de andra formerna då de insjuknade har varit i 30-årsåldern eller yngre. I Sverige har än så länge inga fall av vCJD rapporterats [7].

CJD kan överföras via sjukvården, s.k. iatrogen CJD (iCJD). Majoriteten av dessa fall har fått behandling med vävnad som donerats av personer som avlidit i CJD eller genom behandling med hormoner baserade på humant hypofyseextrakt. I början av 2000-talet rapporterade man i Storbritannien om 3 fall av vCJD där patienterna infekterats genom blodtransfusion. I alla tre fallen rörde det sig om blod från donatorer som senare i livet utvecklade vCJD [4, 8, 9].

Kuru är en överförbar prionsjukdom som identifierades i början av 1950-talet hos Fore-folket på Papua Nya Guinea. Sjukdomen antas ha överförts genom rituell kannibalism. Även om dessa ritualer förbjöds i slutet av 1950-talet rapporteras det, tills för några år sedan, om fall av Kuru. Alla dessa patienter vittnar om att, i sin barndom, ha deltagit i rituell kannibalism. Detta säger något om de potentiellt långa inkubationstiderna för de överförbara prionsjukdomarna hos människa. För Kuru beräknas inkubationstiden vara 4 till 40 år [4, 10].

Infektionsdos

Infektionsdosen är okänd, dessutom har ett nedre gränsvärde för infektionsdos, under vilken infektionsrisken antas vara noll, inte kunnat demonstreras experimentellt [11].

Smittvägar, naturligt

Majoriteten av samtliga fall av prionsjukdom, ca 85 %, anses uppstå sporadiskt och ca 15 % tillskrivs den ärftliga formen. I sällsynta fall har sjukdomen överförts iatrogen (genom sjukvårdsbehandling) eller genom förtäring av infekterade produkter som i fallen med vCJD och Kuru.

Smittvägar, övrigt

Det inte finns ingen överrepresentation av antal fall av CJD kopplad till en specifik yrkesgrupp eller några dokumenterade fall av arbetsrelaterad smitta gällande prioner. Trots detta, bör personer som i sitt yrkesutövande kommer i kontakt med smittförande material såsom hjärn- och nervvävnad eller annat CNS-relaterat material vara särskilt noggranna med att använda adekvat skyddsutrustning. Experimentell data baserad på djurförsök visar att även andra organ kan innehålla höga halter infektiösa prioner i infekterade djur [9]. Det finns inga dokumenterade fall av kontakt- eller aerosolsmitta mellan människor [10, 12] men med tanke på sjukdomens allvarliga karaktär bör man vidta nödvändiga skyddsåtgärder. Man bör

försöka undvika eller minimera arbete med vassa verktyg och instrument. Om detta inte går att undvika bör man använda skärskyddshandskar [13].

Dekontaminering

Prioner är motståndskraftiga mot de flesta traditionella desinfektionsmedel. Rekommenderad kemisk inaktivering; 1N natriumhydroxid vid rumstemperatur i 1 timme, 4N guanidinisocyanat eller 4N guanidinhydroklorid [10].

Prioner är motståndskraftiga mot UV-ljus och joniserande strålning, ultrasonikering, nukleasbehandling och kokning. Rekommenderad fysisk inaktivering genom autoklavering vid 132°C i 4 timmar [10].

Prionkontaminerade laboratorieverktyg (elektroder), som förvarats i en etanol/formalin-lösning i flera år, visade sig kunna orsaka CJD i chimpans [6].

Bioriskaspekter och särskilda skyddsåtgärder

Prioner tillhör riskklass 3 enligt Arbetsmiljöverkets författningssamling och allt arbete med smittämnet ska ske enligt givna föreskrifter [1].

För regelverk kring transport se, Myndigheten för samhällsskydd och beredskaps föreskrifter om transport av farligt gods på väg och i terräng [14] samt IATA:s (International Air Transport Association) Dangerous Goods Regulations (DGR) [15].

Det finns inget vaccin eller behandling för att bromsa eller bota sjukdomen. Mortaliteten är 100 % för dem som utvecklat symptom [7].

Referenser

1. AFS 2018:4; Tillgänglig via Arbetsmiljöverket på <https://www.av.se>.
2. Prusiner, S.B., Prion diseases and the BSE crisis. *Science*, 1997. 278(5336): p. 245-51.
3. Balen, A.H. and I.B. Lumholtz, Consensus statement on the bio-safety of urinary-derived gonadotrophins with respect to Creutzfeldt-Jakob disease. *Hum Reprod*, 2005. 20(11): p. 2994-9.
4. Norrby, E., På prionfronten mycket nytt. *Läkartidningen*, 2010. 107(18).
5. Prevention, C.f.D.C.a. Prion Diseases. 2012; Available from: <http://www.cdc.gov/ncidod/dvrd/prions/>.
6. Canada, P.H.A.o. Creutzfeldt-Jakob agent, Kuru agent - Material Safety Data Sheets (MSDS) 1996; Available from: <http://www.phac-aspc.gc.ca/lab-bio/res/psds-ftss/msds45e-eng.php>.
7. Socialstyrelsen. Ovanliga diagnoser - Creutzfeldt-Jakobs sjukdom. 2011; Available from: <http://www.socialstyrelsen.se/ovanligadiagnoser/creutzfeldt-jakobssjukdom>.

8. Brown, P., et al., Iatrogenic Creutzfeldt-Jakob disease, final assessment. Emerg Infect Dis, 2012. 18(6): p. 901-7.
9. WorldHealthOrganization, WHO Guidelines on Tissue Infectivity Distribution in Transmissible Spongiform Encephalopathies. 2006.
10. Fleming, D.O., Hunt, D.L, Biological Safety - Principles and Practices. 4 ed. 2006: ASM Press.
11. Fryer, H.R. and A.R. McLean, There is no safe dose of prions. PLoS One, 2011. 6(8): p. e23664.
12. SvenskFöreningenförVårdhygien, Creutzfeldt-Jakobs sjukdom - Vårdhygieniska rekommendationer. 2013.
13. Agency, C.F.I. 2005; Available from:
<http://www.inspection.gc.ca/eng/1297964599443/1297965645317>.
14. MSB. Myndigheten för samhällsskydd och beredskaps föreskrifter om transport av farligt gods på väg och i terräng. 2013; Available from:
<https://www.msb.se/sv/Forebyggande/Farligt-gods/Regler-vid-transport/Foreskrifter/ADR-S/>.
15. IATA. Dangerous Goods Regulations. 2013; Available from:
<http://www.iata.org/publications/dgr/Pages/index.aspx>.

Ansvarsfriskrivning

Informationen i detta säkerhetsdatablad har sammanställts från faktagranskade litteraturkällor. Vi vill ändå påminna om att nya risker med dessa smittämnen kan upptäckas och att informationen i detta säkerhetsdatablad inte kan garanteras vara ständigt uppdaterad.

© Copyright Folkhälsomyndigheten 2020