



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".

[Smittsamma sjukdomar A-Ö \(folkahalsomyndigheten.se\)](https://www.folkhalsomyndigheten.se/smittsamma-sjukdomar-a-o)

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

Samlingsnamn: Transmissibel spongiform encefalopati (TSE).

Prionsjukdomar hos människor:

- Sporadisk Creutzfeldt–Jakobs sjukdom (sCJD)
- Familjär Creutzfeldt–Jakobs sjukdom (fCJD)
- Variant Creutzfeldt–Jakobs sjukdom (vCJD)
- Iatrogen Creutzfeldt–Jakobs sjukdom (iCJD)
- Kuru, Gerstmann-Sträussler-Scheinker sjukdom (GSS)
- Fatal familjär insomni (FFI)
- Variable protease-sensitive prionopathy (VPSPr)

Symtomen kan variera mellan de olika sjukdomsformerna och ta flera år att utveckla. Samtliga former orsakar obotliga hjärnsjukdomar och leder till döden inom generellt ett till två år efter symtomstart [2, 3, 4].

Creutzfeldt-Jakobs sjukdom beskrivs som en progressiv förstörelse av hjärnan och karaktäriseras bland annat av fortskridande demens och neurologiska symtom såsom ofrivilliga ryckningar, balans- och gångsvårigheter, förlamningar och svårigheter att tala samt svälja [5, 6].

Sjukdomen är anmälningspliktig enligt smittskyddslagen [7] och inträffade fall anmäls till smittskyddsläkaren i regionen och till Folkhälsomyndigheten.

Allmän information

Prioner är smittförande partiklar vars intracellulära matrix enbart består 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 nervcellsöd och efter hand går allt fler av hjärnans funktioner förlorade [8, 9].

Prionsjukdomar kan uppkomma sporadiskt, nedärvas eller överföras. Sporadisk och familjär CJD identifierades först på 1920-talet [5, 10]. De överförbara prionsjukdomarna inkluderar vCJD som beskrevs för första gången i Storbritannien 1996, Kuru som beskrevs i början av 1950-talet hos Fore-folket på Papua Nya Guinea och iCJD som beskrevs 1974 [5, 8, 10].

Prionsjukdomar drabbar även djur, såsom bovin spongiform encefalopati (BSE) hos nötkreatur och scrapie hos får och get.

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 procent, anses uppstå sporadiskt och cirka 15 procent tillskrivs den ärftliga formen [3, 9]. De flesta som utvecklar sporadisk CJD får symtom runt 60-årsåldern [6, 9]. I sällsynta fall har sjukdomen överförts genom förtäring. Människor har insjuknat 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 [9].

Kuru antas ha överförts genom rituell kannibalism i Papua Nya Guinea och även om dessa ritualer upphörde i slutet av 1950-talet rapporteras det, tills för några år sedan, om fall av Kuru. Den genomsnittliga inkubationstiden är lång och beräknas vara mellan 10 till 13 år, men i ett fåtal fall har inkubationstiden uppskattats vara över 50 år [12, 13].

Smittvägar, övrigt

I sällsynta fall har sjukdomen överförts via sjukvården, så kallad 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 hypofysextrakt [9]. I början av 2000-talet rapporterades tre fall av vCJD i Storbritannien där patienterna infekterats genom blodtransfusion. I alla fallen rörde det sig om blod från donatorer som senare i livet utvecklade vCJD [10, 14, 15].

Ett fall av laboratorieassocierad smitta med vCJD har rapporterats i ett franskt prionforskningslaboratorium efter en stickskada vid hantering av hjärnmaterial från råttedjur med BSE. Symtom uppstod 7,5 år efter incidenten och patienten avled 19 månader senare [16].

Det finns inga dokumenterade fall där CJD överförts mellan människor genom direktkontakt eller genom aerosoler [17, 18], men med tanke på sjukdomens allvarliga karaktär bör nödvändiga skyddsåtgärder vidtas.

Risker vid hantering av vävnader och material

Vid en prionsjukdom förekommer höga halter prioner i hjärn- och nervvävnad eller annat CNS-relaterat material. Personer som i sitt yrkesutövande kommer i kontakt med smittförande material med hög risk bör vara särskilt noggranna med att använda adekvat skyddsutrustning.

- Exempel på vävnader med hög risk: Hjärna, ryggmärg, näthinna, synnerv, spinala ganglier, trigeminusganglie, hypofys och duralhinna [19].
- Exempel på vävnader och material med låg risk: blod, likvor, urin, mjälte, lungor, njurar, lever och avföring [19].

Experimentell data baserad på djurförsök visar att även andra organ kan innehålla höga halter smittförande prioner i infekterade djur [15].

Dekontaminering

Prioner är motståndskraftiga mot de flesta traditionella desinfektionsmedel, UV-ljus och joniserande strålning, ultrasonikering, nukleasbehandling och kokning [5, 19].

Smittförande material och avfall kan behandlas med en kombination av autoklavering och natriumhydroxid (NaOH) eller autoklavering och natriumhypoklorit (NaOCl) [4, 5, 18, 20].

Vid avdödning av smittförande material läggs materialet exempelvis i 2M NaOH i minst en timme, autoklaveras därefter i särskilt program innan förbränning [5, 20]. Vid spill av smittförande material, använd förslagsvis 2M NaOH eller 20 000 ppm NaOCl, låt verka 1 timme och torka därefter med vatten [4, 5, 20].

Instrument och avfall som kommit i kontakt med prioninfekterad vävnad rekommenderas att kasseras och förbrännas [5, 17, 18]. Använd därmed instrument och material av engångstyp i så stor utsträckning som möjligt.

Bioriskaspekter och särskilda skyddsåtgärder

Prioner tillhör riskklass 3 enligt Arbetsmiljöverkets författningssamling. All hantering av, eller arbete med, smittämnet ska ske enligt givna föreskrifter [1].

[Risker i arbetsmiljön \(AFS 2023:10\), föreskrifter \(av.se\)](#)

Det finns inget vaccin eller behandling för att bromsa eller bota sjukdomen. [9, 21].

För regelverk kring transport, se publikationen ”Packa provet rätt”:

- [Packa provet rätt \(folkhälsomyndigheten.se\)](#)

För mer information, se Myndigheten för samhällsskydd och beredskaps föreskrifter om transport av farligt gods på väg och i terräng:

- [Föreskrifter om transport av farligt gods på väg och i terräng \(ADR-S\) \(msb.se\)](#)

IATA:s (International Air Transport Association) Dangerous Goods Regulations:

- [Dangerous Goods Regulations \(DGR\) \(iata.org\)](#)

Referenser

1. AFS 2023:10; Tillgänglig på: <https://www.av.se/arbetsmiljoarbete-och-inspektioner/publikationer/foreskrifter/afs-202310>
2. Liberski, Pawel P et al. Kuru: genes, cannibals and neuropathology. J Neuropathol Exp Neurol. 2012;71(2):92-103
3. Creutzfeldt-Jakob; Tillgänglig på: <https://www.cdc.gov/creutzfeldt-jakob/about/index.html>
4. Prionsygdом –forebyggelse i sundhedssektoren; Tillgänglig på: <https://hygiejne.ssi.dk/NIRprionsygdом>
5. WHO Infection Control Guidelines for Transmissible Spongiform Encephalopathies. Report of a WHO consultation, Geneva, Switzerland, 23-26 March 1999
6. Creutzfeldt-Jakob disease; Tillgänglig på: <https://www.mayoclinic.org/diseases-conditions/creutzfeldt-jakob-disease/symptoms-causes/syc-20371226>
7. Folkhälsomyndighetens föreskrifter och allmänna råd om anmälan av misstänkt eller konstaterad Creutzfeldts-Jakobs sjukdom och annan besläktad human spongiform encefalopati HSLF-FS 2015:3; Tillgänglig på: <https://www.folkhalsomyndigheten.se/contentassets/21be4f1db08e4d38891df47bf936c350/hslf-fs-2015-3-foreskrifter-allmanna-rad-om-anmalan-av-misstankt-eller-konstaterad-creutzfeldts-jakobs-sjukdom.pdf>
8. Balen AH, Lumholtz IB. Consensus statement on the bio-safety of urinary-derived gonadotrophins with respect to Creutzfeldt-Jakob disease. Hum Reprod. 2005;20(11):2994-2999
9. Sällsynta hälsotillstånd - Creutzfeldt-Jakobs sjukdom; Tillgänglig på: <https://www.socialstyrelsen.se/kunskapsstod-och-regler/omraden/sallsynta->

10. Norrby, E., På prionfronten mycket nytt. Läkartidningen, 2010. 107(18)
11. Fryer HR, McLean AR. There is no safe dose of prions. PLoS One. 2011;6(8):e23664
12. Huillard d'Aignaux, Jérôme N et al. The incubation period of kuru. Epidemiology. 2002;13(4):402-408
13. Collinge, John et al. Kuru in the 21st century--an acquired human prion disease with very long incubation periods. Lancet. 2006;367(9528):2068-2074
14. Urwin, P J M et al. Creutzfeldt-Jakob disease and blood transfusion: updated results of the UK Transfusion Medicine Epidemiology Review Study. Vox Sang. 2016;110(4):310-316
15. WHO Guidelines on Tissue Infectivity Distribution in Transmissible Spongiform Encephalopathies. Geneva, Switzerland: World Health Organization, 2006; Tillgänglig på: <https://www.who.int/publications/m/item/who-guidelines-on-tissue-infectivity-distribution-in-transmissible-spongiform-encephalopathies>
16. Brandel, Jean-Philippe et al. Variant Creutzfeldt-Jakob Disease Diagnosed 7.5 Years after Occupational Exposure. N Engl J Med. 2020;383(1):83-85.
17. Svensk Förening för Vårdhygien. Creutzfeldt-Jakobs sjukdom och andra prionsjukdomar - Vårdhygieniska rekommendationer
18. CDC Biosafety in Microbiological and Biomedical Laboratories (BMBL) 6th Edition 2020; Tillgänglig på: https://www.cdc.gov/labs/pdf/SF_19_308133-A_BMBL6_00-BOOK-WEB-final-3.pdf
19. WHO Tables on Tissue Infectivity Distribution in Transmissible Spongiform Encephalopathies, 2010; Tillgänglig på: <https://www.who.int/publications/m/item/WHO-EMP-QSM-2010.1>
20. Prevention of CJD and vCJD by the Advisory Committee on Dangerous Pathogens' Transmissible Spongiform Encephalopathy (ACDP TSE) subgroup; Annex C: general principles of decontamination and waste disposal; Tillgänglig på: <https://www.gov.uk/government/publications/guidance-from-the-acdp-tse-risk-management-subgroup-formerly-tse-working-group>
21. About Prion Diseases; Tillgänglig på: <https://www.cdc.gov/prions/about/index.html>

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 2025