



Glimt fra historien om prionsykdommene - med vekt på Nor98

Roar Gudding

Norsk veterinærhistorisk selskap

28. april 2026

Prionsykdommer

- Prionsykdommer er en gruppe nevrologiske sykdommer hos dyr og mennesker karakterisert blant annet ved lang inkubasjonstid.
- Smittestoffet er prioner som er svært resistent både mot varme og ulike desinfeksjonsmidler.
- Prionene kan føre til hjerneskode som kommer til uttrykk ved vakuoler (små hull) i hjernevevet.

Scrapie – den første kjente prionsykdommen

- Scrapie hos sau er omtalt i dokumenter fra ca. 1750.
- Avl bidro til økt forekomst av scrapie, lenge før en kjente årsaksforholdene.

Scrapie på Island

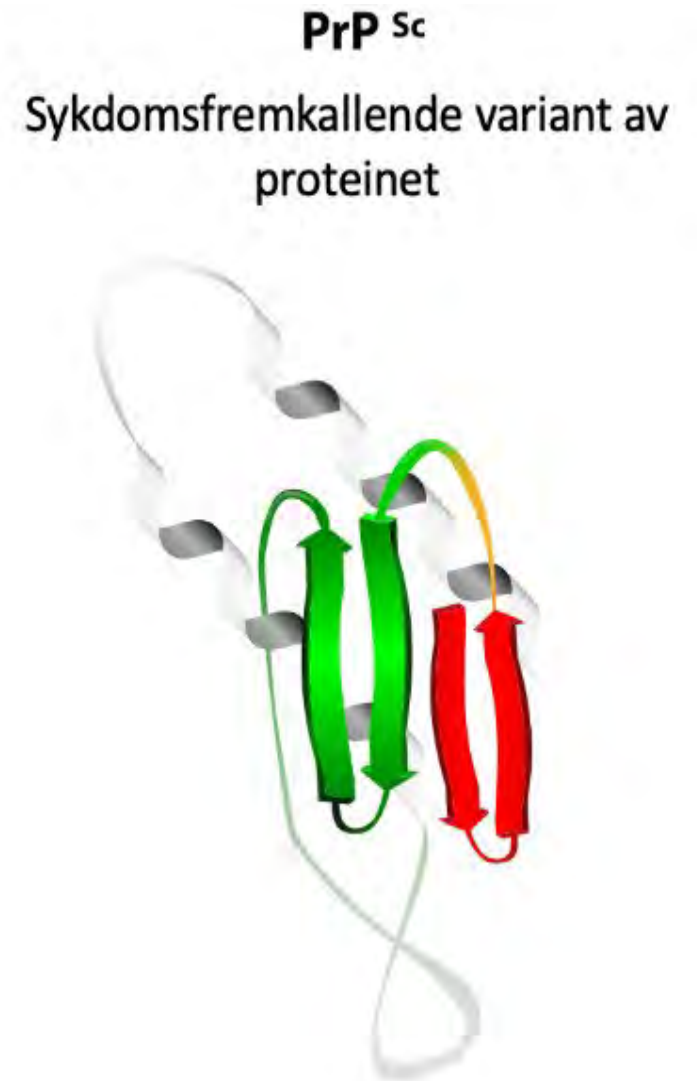
- Scrapie ble introdusert med en import av en engelsk vær til Skagafjorður på Nord-Island i 1878.
- Arbeidet med å bekjempe scrapie på Island genererte mye kunnskap om sykdommen, smittestoffet, smitteoverføring, bekjempelse og humanhelse

Scrapie – midten av 1930-årene

- Podningsforsøk
- I årene omkring 1935 gjorde to franske forskere (Cuille og Chelle) flere podningsforsøk og viste at scrapie var en overførbart sykdom.
- Moredun louping ill vaccine disaster
- Den første vaksinen mot louping ill inneholdt hjernevev fra sauer. 18000 sauer ble vaksinert med en vaksine som var produsert med materiale fra sauer som viste seg å ha scrapie.
- Mer enn 1200 av de vaksinerte sauene utviklet scrapie

Prioner - struktur

Det samme proteinet ble funnet hos friske og syke individer, men den tredimensjonale strukturen var forskjellig



PrPc og PrPSc

- PrPc er den normale, friske formen for proteinet som finnes i spiralform. Det er løselig i vann og brytes ned av proteaser (proteinspaltende enzymer).
- PrPSc er den «sykelige» og feilfoldede formen som ikke brytes ned av proteaser og som er resistent mot høye temperaturer og desinfeksjonsmidler.
- Når PrPSc kommer i kontakt med PrPc, skjer det en kjedereaksjon der PrPc blir omdannet til PrPSc. Det blir infektivt

Ny hjernesykdom hos engelske kyr

- De første tilfellene av kyr med en dødelig hjernesykdom blir diagnostisert i 1985.
- I 1986 er det flere tilfeller hos melkekyr av rasen Holstein-Frieser.
- Høsten 1987 publiserte Wells og sju andre den første artikkelen om sykdommen i *Veterinary Record*.
- Patologer, epidemiologer og andre forskere fikk nye utfordringer.
- Oppmerksomheten ble rettet mot kjøtt- og beinmjøl

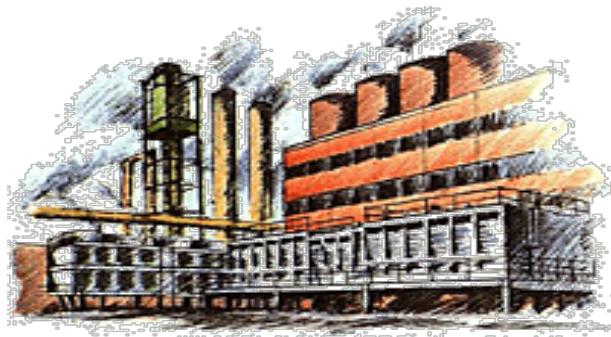
A novel progressive spongiform encephalopathy in cattle

G. A. H. Wells, A. C. Scott, C. T. Johnson, R. F. Gunning, R. D. Hancock, M. Jeffrey, M. Dawson, R. Bradley

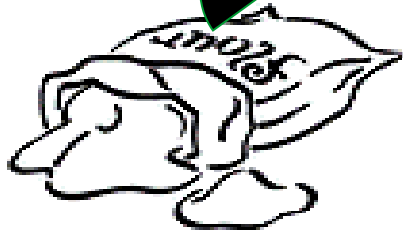
Veterinary Record (1987) **121**, 419-420



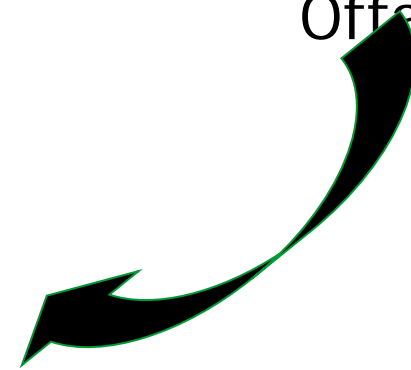
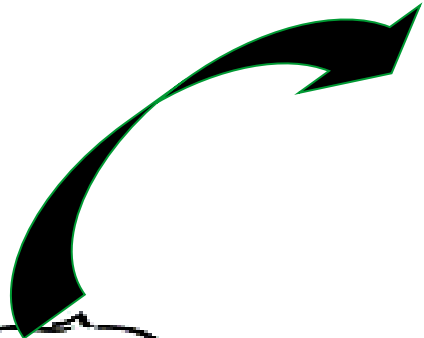
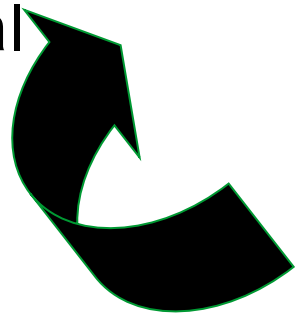
Offals



Render-
ing plant



Meat and bone
meal

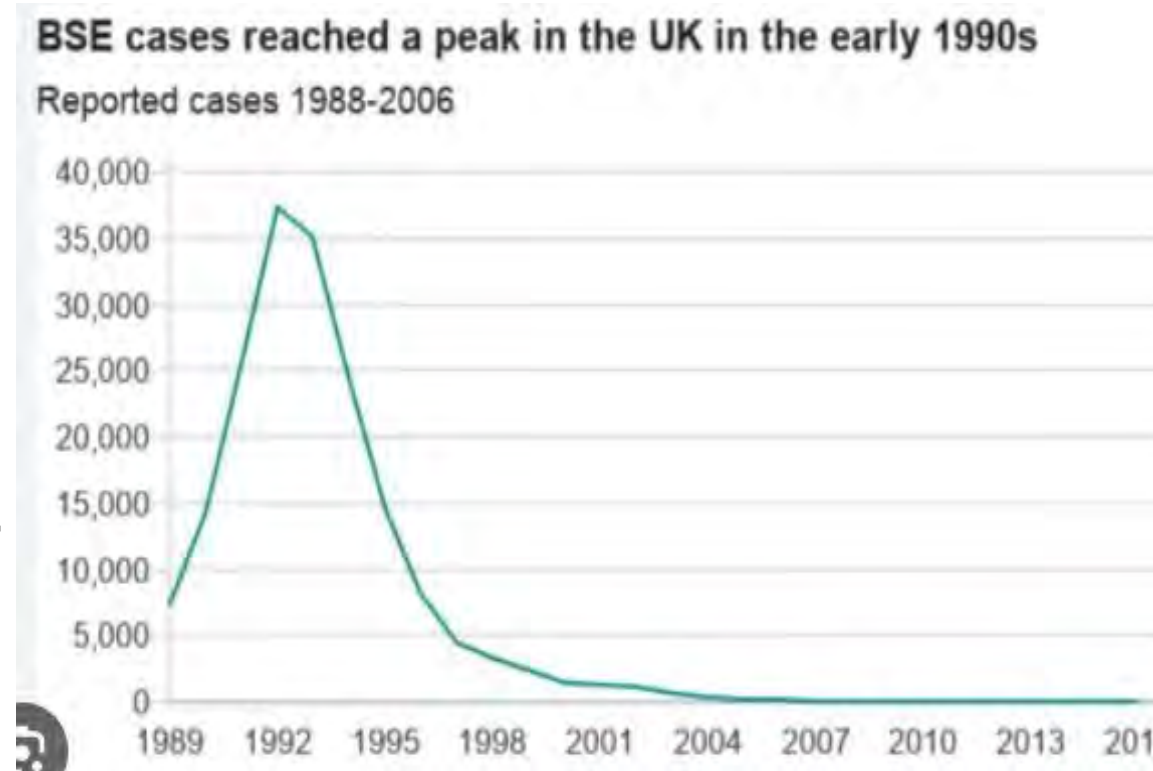


Antall dyr med Mad cow disease (BSE) økte raskt

- I 1988 ble BSE diagnostisert i Irland, året etter i Portugal og Sveits.

Årsak: import av kjøtt- og beinmel

- I 1992/1993 var det 100 000 kyr i Storbritannia med diagnosen



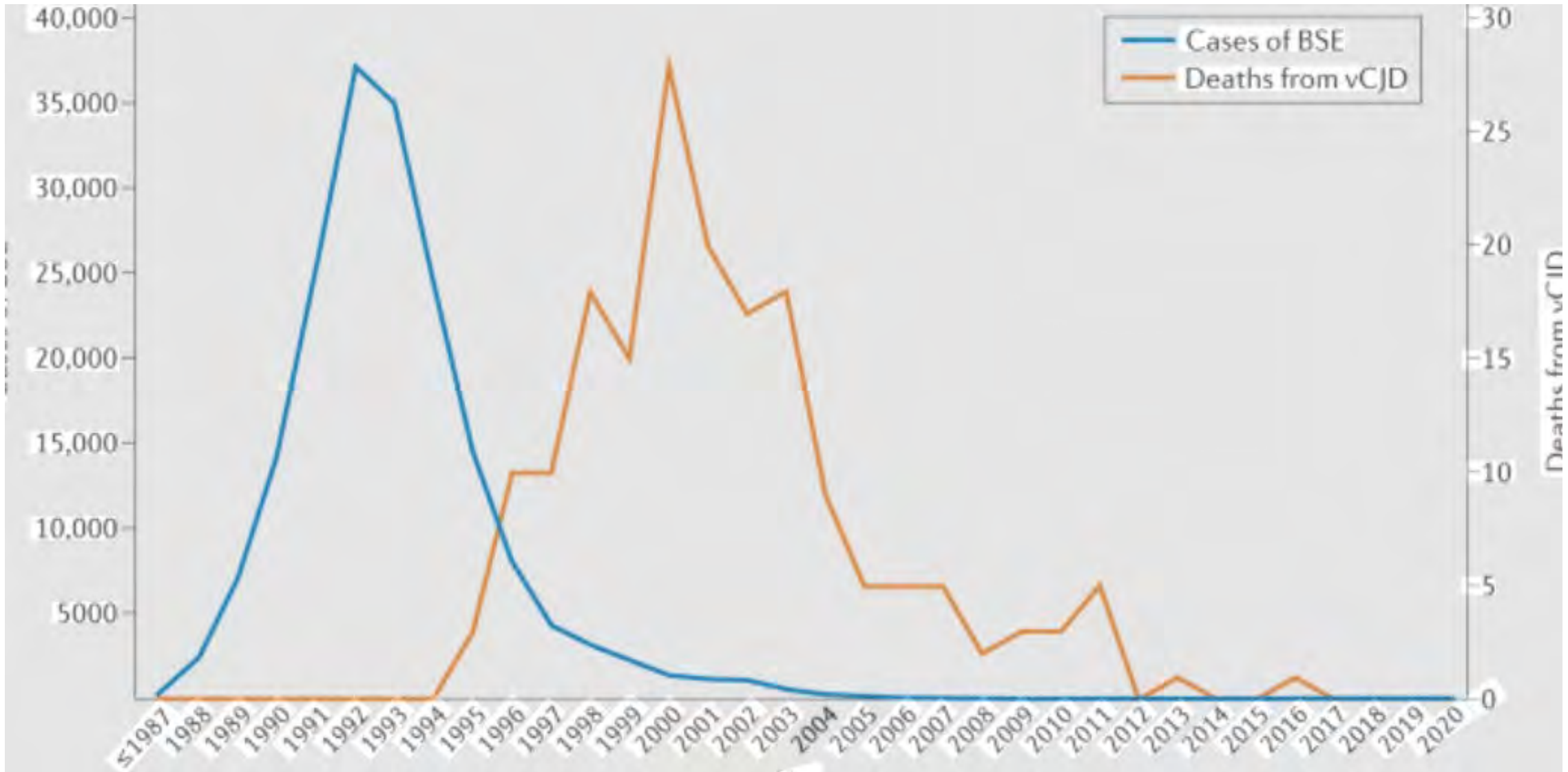
Interessemotsetningene var mange

- Landbruksnæringene hadde svært store tap
- Fagfolk og politikerne forsøkte å finne tiltak og løsninger
- Forbrukerne stilte spørsmål om kjøtt var trygt.

- Fagfolk informerte om artsbarrieren.
- Politikere, blant annet landbruksministeren, benyttet andre metoder

BSE og vCJD

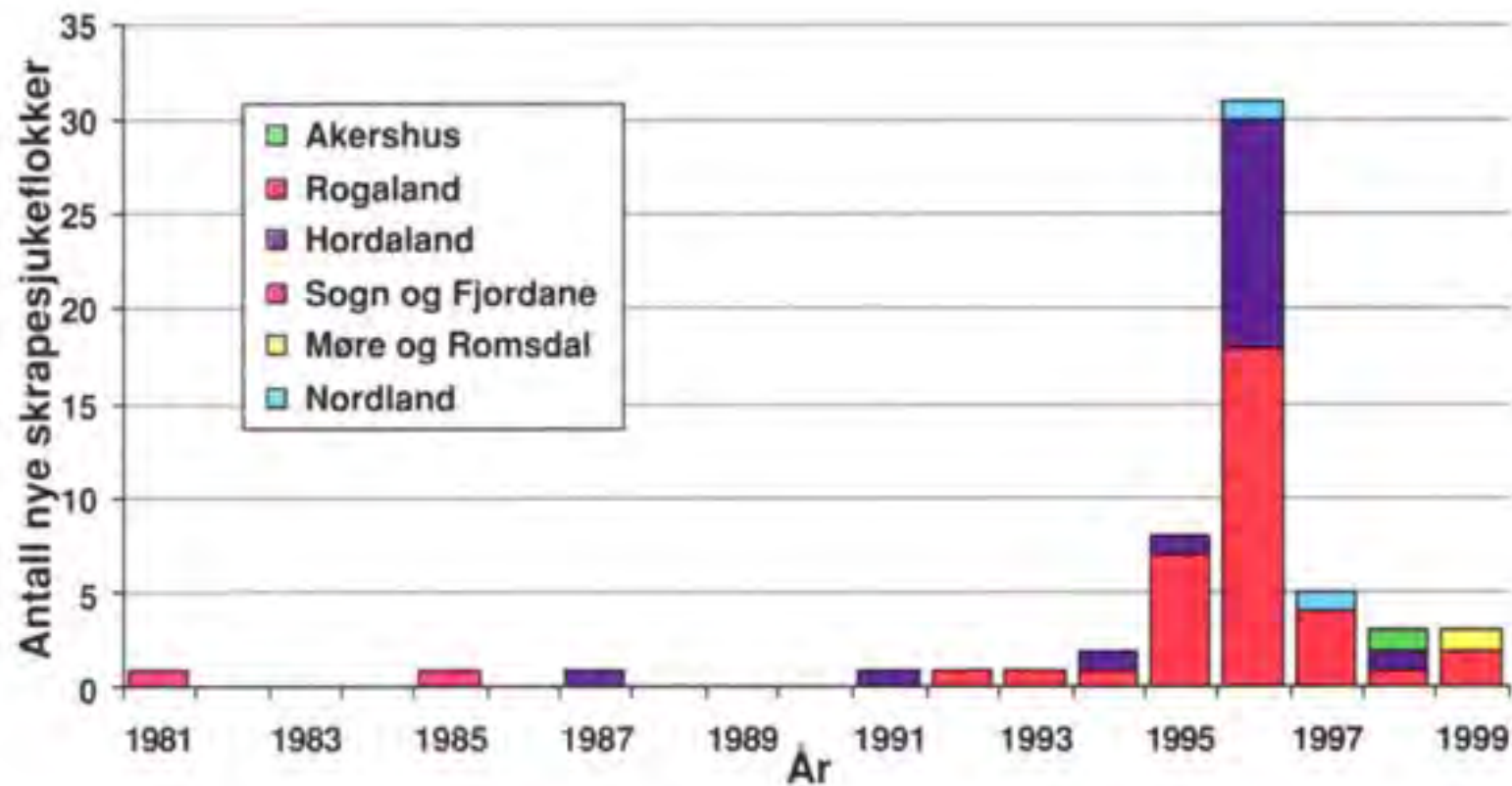
besetninger med BSE (blå) dødsfall pga vCJD (gul)



Scrapie i Norge

- Det første tilfellet av scrapie i en besetning var i Nordfjordeid i 1980. Anders Nordbø som hadde sett en sau med scrapie i karantene på Hodne på Rennesøy, fattet mistanke.
- I årene fram til 1995 var det 16 diagnostiserte besetninger før scrapie i 1996 ble påvist i 31 besetninger.

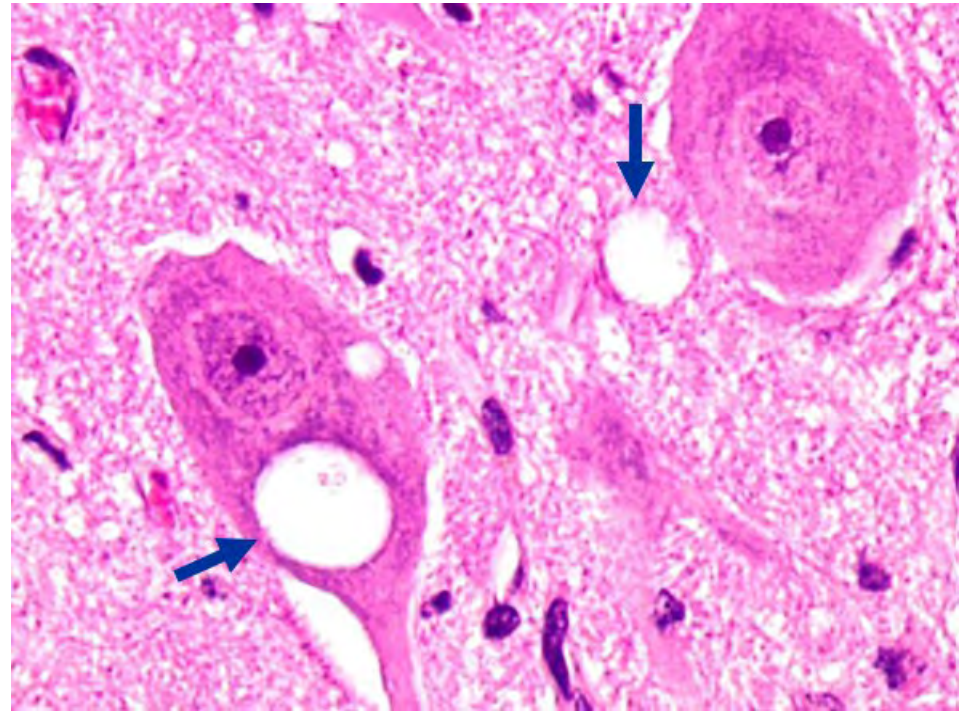
Scrapie antall tilfeller fra 1981 til 1999



Figur 4. Antall nye påviste saueflokker med skrapesjue etter 1980 fordelt på år og fylke. År for påvisning er basert på dato for diagnose ved verifiserende laboratorium.

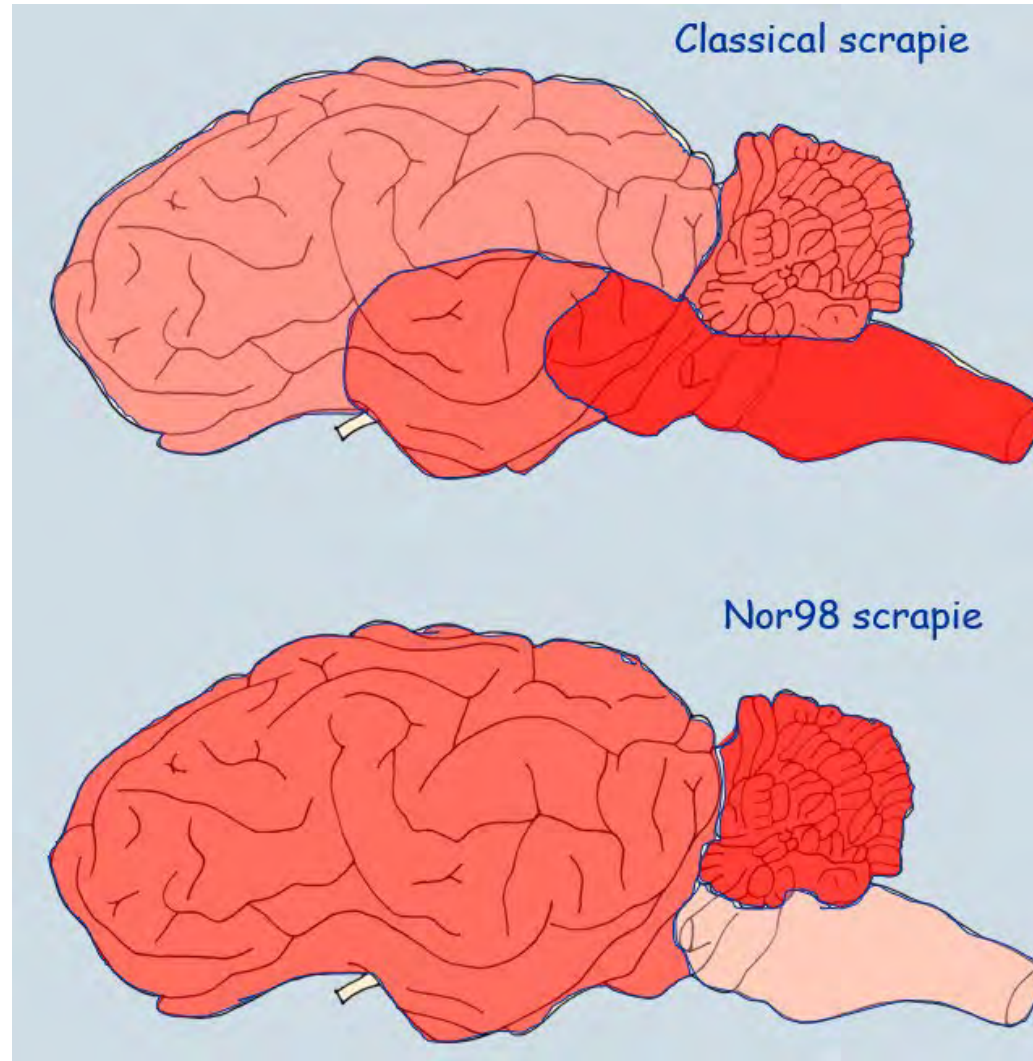
Overvåking i besetninger

- Distriktsveterinærene fikk som oppgave å observere besetninger i sitt område.
- I en besetning på Minnesund så Ole Julsrud en sau med symptomer som indikerte en nevrologisk sykdom. Ataksi med ukoordinerte bevegelser, men ingen kløe.
- Histologisk undersøkelse viste vakuolisering i hjernen, spesielt i lillehjernen



Lokalisering av forandringer ved klassisk scrapie og den nye atypiske formen for scrapie

kraftig rød farge i de deler av hjernen med tydelige forandringer



Publisering i internasjonalt tidsskrift

- Den første artikkelen om BSE ble publisert i det engelske veterinærtidsskriftet *Veterinary Record*.
- Dette tidsskriftet var derfor et naturlig valg for den første internasjonale meldingen om den atypiske formen for scrapie.
- *Veterinary Record* ble lest av mange, både veterinærer og andre fagfolk i forskning, klinisk praksis og forvaltning og hadde høy kvalitet.
- Sykdommen ble kalt Nor98 scrapie, et navn som viser til land og året for første påvisning

Manuskript sendt til Veterinary Record

- Tidsskriftet sendte manuskriptet til tre fagfolk – referee - for vurdering.
- Det tok lang tid før det kom svar. Det var negativt
- Noen hadde forslag til endringer.
- Et revidert manus led samme skjebne

Veterinary Record

- I et par av kommentarene ble begrepet «artefacter» brukt som forklaring på funnene.
- Det betyr i realiteten «dårlig laboratoriearbeid»
- Direktøren på Veterinærinstituttet visste at det ikke var tilfelle og skrev brev til redaktøren av Veterinary Record.
- Redaktør Martin Alder var en modig person som sørget for at manuskriptet kom på trykk.

Veterinary Record 16. august 2003

Cases of scrapie with unusual features in Norway and designation of a new type, Nor98

S. L. BENESTAD, P. SARRADIN, B. THU, J. SCHÖNHEIT, M. A. TRANULIS, B. BRATBERG

Veterinary Record (2003)
153, 202-208

S. L. Benestad, PhD,
B. Thu, PhD

- Citation index viser hvor mange ganger artikkelen er sitert i vitenskapelig litteratur.
- I mars 2026 var tallet 650 – et meget høyt tall for en publikasjon i veterinærmedisin

Hvorfor ble manuskriptet refusert?

- Vi får aldri svaret. Mulige forklaringer.
- Forskerne som vurderte manuskriptene kjente ikke forfatterne.
- De som var referee hadde en egen oppfatning, og resultatene som ble presentert i manus stemte ikke med den.
- Kanskje hadde de tunnelsyn.

Status prionsykdommer

- Prionsykdommene overvåkes, men de representerer ikke et problem.
- I årene omkring 2010 ble det vurdert om aktiviteten kan reduseres.
- En ny prionsykdom – chronic wasting disease – skrantesyke - blir oppdaget på reinsdyr i 2016. Den er smittsom slik som klassisk scrapie (skrapesyke)
- En variant med likhet til Nor98 blir påvist hos eldre elger.

Hvorfor skjedde første påvisning av atypisk scrapie i Norge

- Norge hadde forbud mot import av kjøtt- og beimejøl og dermed ikke BSE. Oppmerksomheten ble konsentrert om prionsykdommer hos sau
- Veterinærmiljøene hadde utviklet faglig og vitenskapelig kompetanse
- God organisering og samarbeid
- Avklaring av roller internt og mellom institusjoner

Mange institusjoner, organisasjoner og personer fortjener en stor takk

- Myndigheter og organisasjoner med beslutninger og bevilgninger
- Institusjoner med medarbeidere på ulike nivåer og med ulike oppgaver
- Resultatet ble grunnleggende og anvendt forskning av høy kvalitet med samfunnsmessig betydning både nasjonalt og internasjonalt
-