



Aðgerðir gegn riðuveiki ný nálgun með verndandi arfgerðum

Sérfræðingahópur – skipaður af matvælaráðherra í maí 2023

1. nóvember 2023

1	Inngangur og samantekt.....	2
1.1	Sérfræðingahópur	2
1.2	Áherslur og ráðgjöf.....	3
2	Smitefni, dreifing og áhrif riðu	3
2.1	Smitefnið	3
2.2	Greining.....	4
2.3	Riðuveiki í sauðfé, meðgöngutími, dreifing og einkenni og afleiðingar	5
2.4	Neysla kjöts og kjötmjöls	5
3	Saga riðu í sauðfé á Íslandi	6
4	Aðgerðir gegn riðu frá 1980 - 2023.....	7
4.1	Niðurskurður – saga og framkvæmd	7
4.2	Fyrri og núverandi aðgerðir til upprætingar smitefnis eftir niðurskurð	8
4.3	Árangur aðgerða	9
5	Arfgerðir og ræktun.....	14
5.1	Ræktun gegn riðu.....	14
5.2	Arfgerðir	15
5.3	Framtíðar uppbygging hjarða eftir uppkomu riðu	18
6	Aðgerðir samhliða ræktun.....	20
6.1	Aðgerðir gegn riðu í öðrum löndum.....	20
6.2	Viðbrögð við uppkomu riðu samhliða ræktun	22
6.3	Hreinsun, lágmörkun smitefnis og smitvarnir samhliða ræktun.....	24
6.4	Virk vöktun og varnir til útbreiðslu smitefnis	24
7	Hagsmunir og hagsmunatengsl	24
8	Heimildir	25
9	Viðaukar.....	29
9.1	Skipunarbréf, dags. 16.05.2023	29
9.2	Bréf yfirdýralæknis til sauðfjárþænda, dags. 07.07.2023	30
9.3	Tillögur sauðfjárþænda að útfærslu á uppbyggingu hjarðar eftir riðuniðurskurð, barst 22.08.2023 30	
9.4	Tillögur sauðfjárþænda um viðbrögð við uppkomu riðu, barst 22.08.2023	30
9.5	Tillögur sauðfjárþænda um ræktun/arfgerðargreiningar, barst 22.08.2023.....	30
9.6	ESB reglugerð nr. 999/2001.....	30

1 Inngangur og samantekt

Í skýrslu þessari er orðið „riða“ notað fyrir riðuveiki í sauðfé.

1.1 Sérfræðingahópur

Þann 16. maí 2023 skipaði matvælaráðherra sérfræðingahóp sem skyldi vera yfirdýralækni og Matvælastofnun til ráðgjafar hvað varðar aðgerðir til útrýmingar á riðuveiki. Vinna hópsins skyldi fela í sér greiningu á núverandi stöðu, útfærslu á aðferðarfræði við ræktun fjár með verndandi arfgerðir og mat á breyttri nálgun aðgerða gegn riðuveiki, hópurinn skyldi vinna að eftirfarandi verkefnum:

1. Leggja mat á árangur aðgerða stjórnvalda frá því skipulagður niðurskurður hófst á níunda áratug síðustu aldar með tölfraðilegum útreikningum og mati á því hvort riðuveiki hafi verið útrýmt annars vegar og hins vegar hvort hverfandi líkur (negligible) séu á uppkomu riðuveiki á einhverjum landsvæðum þar sem riðuveiki var áður landlæg.
2. Leggja mat á væntanlegan árangur ræktunar á verndandi arfgerðum annars vegar og mögulega verndandi arfgerðum hins vegar, sbr. greinargerð LbHÍ apríl 2023, þannig að líkur á uppkomu riðuveiki sé metin hverfandi eftir tiltekinn árafjöldi og á tilteknum landsvæðum
3. Leggja mat á gildi mögulegra smitvarna til að hefta útbreiðslu riðusmits, þar á meðal notkun afrétta og fyrirkomulag fjárrétta, og flokka eftir mikilvægi.
4. Leggja mat á smitvarnarráðstafanir í hjörðum þar sem riða hefur verið staðfest ef ekki yrði skorið niður eða aðeins hluti hjarðar skorinn niður.
5. Leggja mat á gildi núverandi fyrirkomulags varnarlína/varnargirðinga með tilliti til hafta á útbreiðslu riðusmits
6. Önnur fagleg álitamál um riðuveiki og varnir gegn henni sem upp kunna að koma við framvindu verkefnisins

Sérfræðingahópurinn skipuðu:

- Erla Sturludóttir, dósent við LbhÍ
- Hákon Hansson, dýralæknir
- Jón Hjalti Eiríksson, lektor við LbhÍ
- Ólafur Jónsson, héraðsdýralæknir
- Stefanía Þorgeirsdóttir, líffræðingur hjá Tilraunastöð HÍ að Keldum
- Vilhjálmur Svansson, dýralæknir hjá Tilraunastöð HÍ að Keldum
- Thor Aspelund, prófessor við HÍ í líffölræði

Þann 7. júlí 2023 óskaði yfirdýralæknir eftir sameiginlegum tillögum um eftirfarandi þrjá þætti frá deild sauðfjárnæmda hjá Bændasamtökum Íslands og fagráði í sauðfjárrækt:

1. Tillögur sauðfjárnæmda að útfærslu á uppbyggingu hjarðar eftir riðuniðurskurð, við gerð tillagna verði m.a. tekið tillit til:
 - a. Lagt verði mat á fýsileika þess að hægt verði að taka inn fé með verndandi arfgerðir frá hausti 2024.
 - b. Lagt verði mat á lágmarksfjölda líflamba með verndandi arfgerð sem þurfi að kaupa til þess að hægt sé að nota sæðingar til uppbyggingar á stofni með 700 fjár.
 - c. Lagt verði mat á mögulegan tímaramma uppbyggingar þar sem miðað verði við að hámarki 5 ár.
2. Tillögur sauðfjárnæmda að útfærslu á aðgerðum þegar riðuveiki greinist í hjörð.
3. Tillögur sauðfjárnæmda að því hvernig skuli staðið að ræktun sauðfjár hér á landi sem ber viðurkenndar verndandi arfgerð og mögulega verndandi arfgerðir gegn riðusmittefninu.

Fram kom í ofangreindu bréfi yfirdýralæknis að tillögurnar yrðu rýndar með tilliti til smit- og sjúkdómavarna, m.a. af sérfræðingahópnum. Áréttað var að notkun sæðinga hefur mikla yfirburði, með tilliti til smitvarna, frekar en flutningur líffjár á milli hjarða/varnarhólfa. Bent var ennfemur á mikilvægi þess að gefin verði út sameiginleg „Landsáætlun um riðuveikilaust Ísland“ eigi árangur að nást og aðkoma matvælaráðuneytisins, Bændasamtaka Íslands og Matvælastofnunar að slíkri landsáætlun væri nauðsynleg. Fram kom það mat yfirdýralæknis að markmiðið ætti að vera að losna við riðuveiki í sauðfé á sem hagkvæmastan hátt og á sem skemmstum tíma með því að hefta útbreiðslu og mögnun riðusmittefnis og rækta sauðfé sem er ónæmt fyrir riðusmittefninu.

Tillögur og svör sauðfjárbænda bárust 22. ágúst 2023 og fylgir það með skýrslu þessari.

Með ofangreint veganesti skipti sérfræðingahópurinn með sér verkum og fjölluðu tilteknir aðilar sérstaklega um eftirfarandi málefni og er mat og álit undirhópanna gerð sérstök skil í skýrslunni og álit þeirra birt í heild í tilteknum köflum:

- Árangur af niðurskurði (kafli 4.3); Thor, Erla, Hákon, Ólafur
- Arfgerðir og ræktun (kafli 5); Jón, Vilhjálmur, Stefanía, Erla
- Aðgerðir til að hefta útbreiðslu og viðbrögð við uppkomu riðu (kafli 6); Ólafur, Hákon, Stefanía, Sigurborg
 - Hópurinn náði ekki að fjalla um sauðfjárveikivarnarhólf

1.2 Áherslur og ráðgjöf

Sérfræðingahópurinn leggur áherslu á og ráðleggur hlutaðeigandi aðilum að vinna að eftirfarandi þáttum:

1. Að gefa út sameiginlega landsáætlun um riðuveikilaust Ísland innan tiltekins árafjölda, áætlunin ætti að vera sameign matvælaráðuneytisins, Bændasamtaka Íslands og Matvælastofnunar.
2. Að fjármagna arfgerðagreiningar sem falla undir landsáætlunina þannig að þær verði sauðfjáreigendum að kostnaðarlausu.
3. Að koma á hvatafyrirkomulagi með því að fjármagna sæðisskammta úr hrútum sem bera verndandi arfgerð og mögulega verndandi arfgerðir þannig að notkun þeirra verði sauðfjáreigendum að kostnaðarlausu eða þeir verulega niðurgreiddir og að notkun þeirra sé í samræmi við landsáætlunina.
4. Að koma á laggirnar „samstarfsbúum“ með því að semja við sauðfjárræktendur sem standa framarlega í ræktun á líflambasölusvæðum um að þeir rækti upp arfhreinar kindur sem bera verndandi arfgerðir sem þeir selja til bænda um allt land í samræmi við landsáætlunina.
5. Að heimilt verði að undanskilja fé frá niðurskurði sem bera verndandi arfgerð og mögulega verndandi arfgerðir í hjörðum þar sem riða er staðfest „leið 2“, en þó ekki með VRQ og að því gefnu að smitvarnir séu strangar og ræktun miði að arfhreinu ARR.
6. Að heimilt verði að fresta niðurskurði næms fjár í hjörðum þar sem riða er staðfest, í hjörðum sem eru mikilvægar til varðveislu einstakra erfðaeiginleika sem tilefni er til að varðveita á landsvísu, „leið 2iii“, svo sem forystufé, feldfé oph.
7. Að endurskoða markmið um upprætingu smitefnis á riðubæjum, kanna vægari kröfur um hreinsun og fjárleysi.
8. Að koma á fyrirkomulagi á reglulegri söfnun, sýnatöku og flutningi hræja af kindum og sláturúrgangi sem til falla á sauðfjárbúum landsins.

Ekki var einhugur um tl. 5, því óska Hákon Hansson og Ólafur Jónsson eftir að þeirra álits verði sérstaklega getið, en það er svohljóðandi: *"Að okkar mati er of mikil áhætta að nota mögulega verndandi arfgerðir þegar fé er tekið aftur á bæjum þar sem skorið hefur verið niður vegna riðu. Í staðinn verði öll áhersla lögð á ræktun arfgerðarinnar ARR/ARR sem staðfest er að verndar gegn riðu. Fé með þá arfgerð verði ekki skorið niður við niðurskurð. Við teljum að frekari rannsóknir þurfi áður en arfgerðin T137 eða aðrar mögulega verndandi arfgerðir verði notaðar á riðubúum."*

Nánar er gerð grein fyrir ofangreindum ráðleggingum í skýrslu þessari.

2 Smitefni, dreifing og áhrif riðu

2.1 Smitefnið

Riða (enska: scrapie) er ólæknandi smitandi miðtaugakerfissjúkdómur í kindum og geitum og er einn af svokölluðum prionsjúkdómum. Til þeirra teljast einnig Kuru, Creutzfeldt-Jakob sjúkdómur (CJD) í mönnum og kúariða eða bovine spongiform encephalopathy (BSE) í nautgripum og svipaðir sjúkdómar, sem finnast í minkum (TME) og hjartardýrum

(CWD). Árið 1996 var greint í Bretlandi nýtt afbrigði af CJD, vCJD (v = variant) (Will o.fl., 1996) sem talið er að hafi borist í fólk við neyslu afurða af kúariðusýktum nautgripum (Bruce o.fl., 1997, Hill o.fl., 1997, Head o.fl., 2004).

Riða var upphaflega tengd við visnuveiruna (Sigurdsson, 1954), en núna er ljóst að riða stafar af smitandi próteini. Árið 1982 setti Stanley Prusiner fram þá kenningu að smitefnið sem hann gaf nafnið prion (proteinaceous infectious particles), væri einvörðungu úr próteini og engu erfðaefti. Þremur árum seinna var svo geninu (PRNP) sem skráir fyrir príon-próteininu (PrP^C) lýst (Oesch o.fl., 1985). Príon-próteinið er tjáð í flestum frumum líkamans en mest þó í eitulvef og í miðtaugakerfinu. Í dag er vitað að smitefnið (PrP^{Res} táknað sem PrP^{Sc} fyrir smitefnið í sauðfjárríðu) er ummyndað form af eðlilegu PrP^C. Komist breytt príon-prótein í snertingu við eðlilega príon-próteinið hvatar það ummyndun á próteininu yfir á breytt form. Ummynduð príon-prótein eru illniðurbriótanleg, hlaðast upp og valda frumudauða. PrP^{Res} prótein virka þannig sem smitefni og eru auk þess einstaklega þolin fyrir niðurbroti og halda smithæfni lengi í umhverfi - jafnvel svo áratugum skiptir. Það virðist þola flest sótthreinsiefni, en 2% natríumhýpóklóríð er þó með ágæta virkni og hefur það verið notað hér á landi sem annars staðar.

Príonprótein geta fundist í mismunandi vefjum t.d. eitulvef, heilavef og vöðvum (í litlum mæli), og einnig útskilnaði t.d. mjólk, munnvatni, blóði, þvagi og saur (Konold o.fl., 2013, Tamgüney o.fl., 2012)

Príonsjúkdómar eru einstakir fyrir það að þeir geta ýmist verið smitsjúkdómar, stök tilfelli af óþekktum toga eða erfðasjúkdómar vegna stökkbeytinga í príongeninn einstaklinga (Prusiner, 1993), en í kindum eru þeir nær eingöngu taldir vera smitandi (Hunter o.fl., 1997). Rannsóknir á svokallaðri óhefðbundinni riðu (atypical scrapie), einnig nefnd Nor98 riða (fannst í Noregi 1998), benda til að þar sé um að ræða nokkurs konar "sjálfsprottinn" sjúkdóm, þ.e. án utanaðkomandi smits (Benestad o.fl., 2008) þó smitunartilraunir hafi tekist (Benestad o.fl., 2004, Simmons o.fl., 2010). Óhefðbundna riðan er ólík hinni klassísku bæði hvað varðar dreifingu smitefnis í heila kindanna og PrP arfgerða, auk fleiri þátta (Benestad o.fl., 2003). Líkurnar á því að finna Nor98 tilfelli í riðuhjörðum eru ekki meiri heldur en í öðrum hjörðum (Fediaevsky o.fl., 2010).

Erfðauppbygging kindanna er talin skipta máli fyrir smitnæmi, sem hefur víða verið nýtt við kynbætur til varnar sjúkdómnum (Dawson o.fl., 1998, 2008). *In vitro* rannsóknir benda til að basabreytileikinn geti skipt máli fyrir umbreytinguna á eðlilegu príonpróteini, PrP^C, yfir í smitandi, PrP^{Sc} og einnig varðandi tegundaþröskuldinn (Bossers o.fl., 1997). Rannsóknir hafa sýnt að það eru aðallega þrjár amínósýrur (númer 136, 154, 171) í príonpróteininu sem skipta máli í sambandi við smitnæmi í kindum (Tranulis, 2002, Goldmann, 2008). Nánar er fjallað um arfgerðir PrP gensins og ræktun gegn riðu í 5. kafla.

2.2 Greining

Frá árinu 2002 hafa Evrópusambandslöndin verið skyldug til að skima reglubundið fyrir riðusjúkdómnum (EC regulation 999/2001) með það fyrir augum að útrýma sjúkdómnum, m.a. vegna hættu á duldu BSE smiti í sauðfé (Baron o.fl., 2000, Jeffrey o.fl., 2001, Stack o.fl., 2002). Kindur og kýr eru prófaðar á hverju ári með fljótvirkum prófum sem byggja á einangrun smitefnis (PrP^{Sc}) úr heilavef og mælingu á magni þess með ónæmislitun (ELISA eða Western Blot).

Fram til ársins 1998 voru tilfelli af riðuveiki staðfest með því að skoða sneiðmyndir af heila og taugavef úr hugsanlega smitaðri skepnu og á Tilraunastöðinni á Keldum þurfti samdóma álit tveggja vísindamanna til að staðfesta hvort um riðu væri að ræða. Hér á landi var notast við þessa aðferð fram til ársins 2004 þegar ný aðferð svokallað „ELISA“ próf, sem með litrófsmælingu þar sem skoðuð eru sýni úr mænukylfu og aftasta hluta litla heila nær að sýna fram á PrP^{Sc} prótein ef það er til staðar. Hægt er að beita ELISA prófi til að leita príóna í öðrum vefjum s.s. slímhimnum, eitlum og ytri taugavef. Ef ELISA sýnir jákvæð sýni er sýnið prófað í framhaldinu í prótein þrykki (Western blot (WB)) til staðfestingar og eins til aðgreiningar frá öðrum riðusjúkdómum s.s. óhefðbundinni riðu og kúariðu. Sökum þess að það tekur ákveðinn tíma eftir að kindin smitast þar til príon eru greinanleg í heila þá útiloka neikvæðar niðurstöður ekki riðusmit á fyrstu stigum sýkingar.

Fljótlega eftir smit safnast umbreytt þrion fyrir í eitilvef kindarinnar. Vísindamenn hafa því hin síðari ár reynt að þróa aðferðir sem greina riðu í lifandi fé. Í því sambandi hefur verið horft til aðgengilegs eitilvefs. Hægt er m.a. með sértækri sýnatöku að leita eftir PrP^{Sc} í eitilvef í slímhimnu endaparmsins (Recto-anal mucosa associated lymphoid tissue ; RAMALT). Hængur er á að sú aðferð er tímafrek, kostnaðarsöm og kallar á þjálfaða dýralækna til að taka slík sýni úr lifandi kindum með skurði í vef undir deyfingu. Í Kanada hefur þessari aðferð stundum verið beitt til að leita að hjartarriðu en aðferðin er ekki jafn næm og sýnataka úr eitlum í hálsi eða heila til að leita eftir þríónum í kindum án sjánlegra einkenna um riðu. Talið er að næmni aðferðarinnar geti verið á bilinu 25 % til 95% sem fari eftir dýrategund og arfgerð þríónprótínsins (PRNP) og eins hvað langt er frá því að dýrið sýktist (Monello o.fl., 2013, Schneider o.fl., 2023.)

Ljóst er að aðgengilegar og næmar greiningaraðferðir til staðfestingar riðu í lifandi kind eiga langt í land. Rétt er að benda á að á bestu hátæknisjúkrahúsum heimsins hefur hingað til ekki tekist að staðfesta sCJS í lifandi sjúklingi. Enn sem komið er þarf krufningu að sjúklingnum látnum til að staðfesta sjúkdóminn með óyggjandi hætti. Til þess ber að líta þegar talað er um nýjar greiningaraðferðir á lifandi kindum hér á landi.

2.3 Riðuveiki í sauðfé, meðgöngutími, dreifing og einkenni og afleiðingar

Riðusjúkdómurinn einkennist af löngum meðgöngutíma, 2,5 ár og allt að 5 ár og eru helstu klínísku einkenni hans kláði, jafnvægisleysi og skjálfti (riða) og ullar- og þyngdartap. Riða er kvalarfullur sjúkdómur þar sem einkenni eru oft lengi að koma í ljós. Sauðkindin er þekkt fyrir að leyna sjúkdómseinkennum lengi. Taka ber tillit til dýraverndar í þessum efnum.

Afföll af kindum geta orðið mikil í riðuhjörðum þar sem eingöngu eru skornar kindur með klínísk einkenni, eða 20-30 % á ári (Karl Skírnisson, 1980; Ármann Gunnarsson, samtal 2023). Dæmi eru þekkt erlendis sem og hérlendis að um 40% kinda hafi verið smitaðar af smitandi heilahrörnun (TSE) í hjörðum þar sem skorið var niður fyrir riðu (European Food Safety Authority, 2010; Thorgeirsdóttir o.fl. 2002).

2.4 Neysla kjöts og kjötmjöls

ESB/EFSA hefur í nýlegu álitum sagt að ekki sé þörf á endurskoðun á áhættumati varðandi hættu á að sauðfjárriða geti smitast í menn við venjulegar aðstæður (European Food Safety Authority, 2015). Engu að síður er áætlað á bilinu 16.000 til 67.000 kindur sýktar af hefðbundinni riðu endi á borðum neytenda (enter into the food chain) innan aðildarríkjanna á hverju ári (European Food Safety Authority, 2010). Nýlegir útreikningar frá Bretlandi sýna að stærð ID50 (miðgildisbanaskammtur) PrP^{Sc} sem berast frá sauðfjársláturhúsum getur verið mjög breytilegur (Adkin o.fl., 2018).

Fáar rannsóknir hafa verið gerðar til að kanna bólfestu og dreifingu PrP^{Sc} í vefjum sýktra kinda með aðrar arfgerðir en arfhreinna VRQ. Rannsóknir á arfhreinum ARR kindum sýktum með kúariðu hafa sýnt sömu meingerðarmynd og sést í arfhreinum VRQ kindum. Það eru áhöld um það hvort neysla afurða frá sýktum kindum smiti menn og hvort það að fjarlægja við slátrun þá vefi (SRM) sem sýnt hefur verið fram á að hýsa mest af smitefninu dugi til að útiloka þessa áhættu. Erfðabreyttar mýs með þríónprótín manns sem voru smitaðar með riðusmitefni tóku riðu og dreifing smitefnisins var sú sama og sést í heila sjúklinga með stakstæðan Creutzfeldt-Jakob disease (sCJS). Þá hafa tilraunir í öpum sýnt þetta einnig (Cassard o.fl., 2014; Houston og Andréoletti, 2019; Vanopdenbosch, 2020; Gallardo o.fl., 2021). Höfundar afturvirktrar rannsóknar á algengi sCJS á Íslandi sem gerð var árið 2008 ályktuðu að riðusmit í sauðfé berist ekki í fólk (Guðmundur Georgsson o.fl. 2008).

Þá hefur verið bent á að hugsanlega séu brotalamir í áhættumati ESB/EFSA s.s. að ekki sé tekið tillit til með skýrum hætti um mismunandi neysluvenjur eða aukna útsetningu fyrir smitefni í mismunandi þjóðfélagshópum. Eins og fyrr segir þá heimila ESB-reglur neyslu afurða af kindum frá riðubúum að undangenginni prófun með ELISA-prófi, þrátt fyrir að prófið sé ekki fullkomlega næmt. Á Íslandi hafa neytendur hin síðari ári verið látnir njóta vafans og afurðir

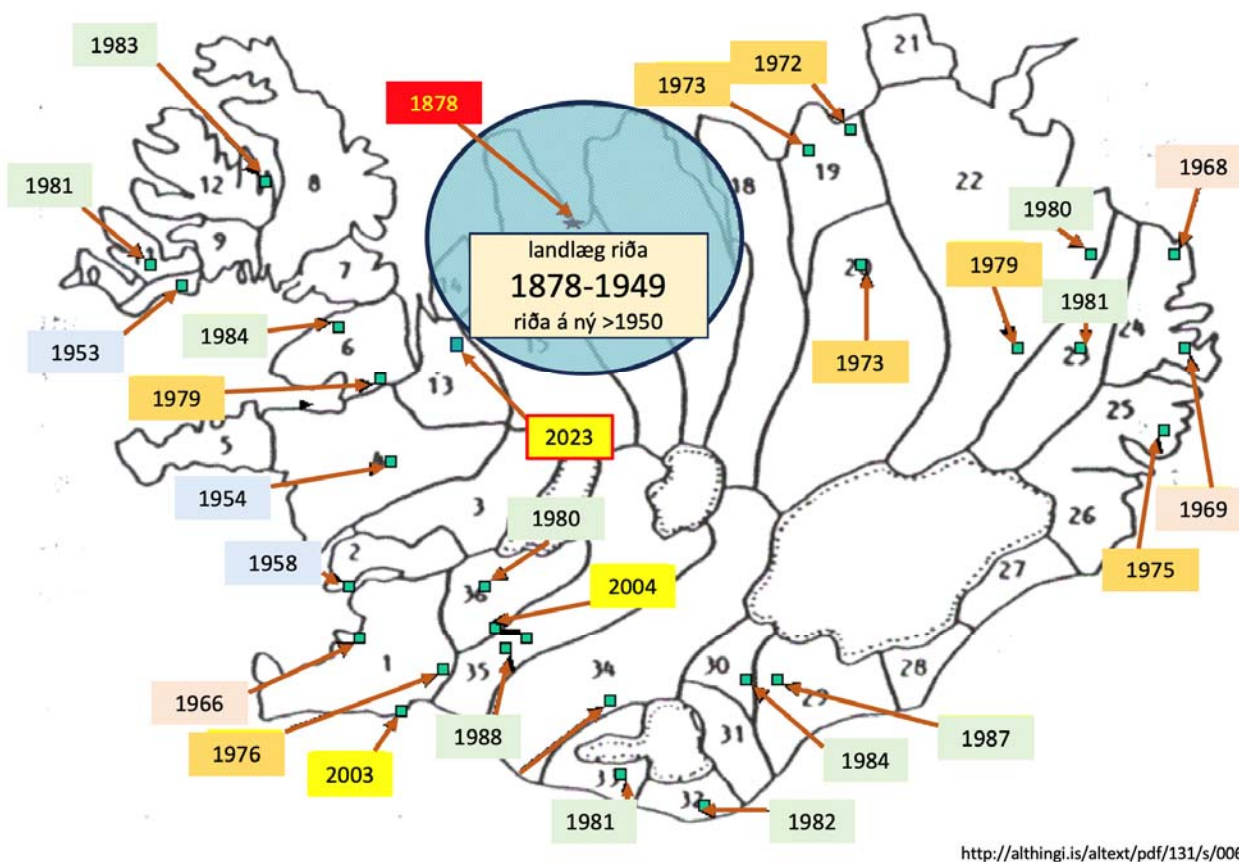
kinda úr hjörðum þar sem riða hefur verið staðfest hafa ekki farið á markað. Í ljósi þess sem bent er á hér að ofan verður það að teljast skynsamlegt að hnika ekki frá þeirri stefnu.

Íslensk dýralæknayfirvöld voru framsýn þegar þau settu bann á fóðrun með kjötmjöli (PAP's) árið 1978 löngu áður en kúariðan kom upp í Evrópu og sett var kjötmjölsbann þar. Það er stöðug og aukin eftirspurn eftir prótínum til að fæða heiminn. Því er stöðugt til endurskoðunar innan ES hvort hægt sé að slaka á banni við notkun á kjötmjöli þannig að að nýta megi betur auðlindir fyrir dýrafóður sem best og koma á sjálfbærni í hringrásarkerfi landbúnaðarins (Van Raamsdonk o.fl., 2022). Það kunna því að vera framtíðarverðmæti í því að losna við riðusmitefnið úr vistkerfinu okkar og það þarf því að vega einnig á móti áætlunum um breytta stefnu í riðuvörnum með áherslu á þolnar arfgerðir í stað þess að skera niður eins og gert hefur verið hingað til.

3 Saga riðu í sauðfé á Íslandi

Riða er talin hafa borist til Íslands með enskum hrúti af Oxfordshire Down kyni, sem keyptur var frá Danmörku og fluttur að Veðramóti í Skagafirði árið 1878. Veikinnar varð fyrst vart í Skagafirði nokkru síðar og þaðan breiddist hún út til annarra svæða. Útbreiðslan var hæg fyrstu 75 árin. Veikin var komin vestur í Vatnsdal 1907 og austur í Svarfaðardal 1912. Hún varð smám saman landlæg á Mið-Norðurlandi, en fannst ekki annars staðar á landinu þennan langa tíma. Verulegt tjón varð á stöku bæjum í sumum sveitum á sýkta svæðinu en veikin barst hægt milli bæja, þrátt fyrir mikla snertingu. Á svæðum þar sem riða hafði verið á miðju Norðurlandi var öllu fé fargað vegna mæðiveikinnar árin 1946-1949 og nýtt fé tekið frá ósýktum svæðum. Eftir þrjú ár fór að bera á riðu í nýja fénu. Veikin hafði lifað af á sömu bæjunum allan fjárleysistímann, sem sums staðar var þrjú ár. Riðan breiddist út að nýju um gamla riðusvæðið og víðar um fyrir norðan (vestan frá Vatnsnesi í V-Hún að Jökulsá í Öxafirði). Brátt fannst hún í nýjum landshlutum, Vesturlandi 1951, Vestfjörðum 1953, Reykjavík 1966, Árnessýslu 1976, Undir Eyjafjöllum 1981 og V-Skaftafellssýslu 1982. Á Norðurlandi breiddist riðan út allt að Jökulsá í Öxafirði. Á Austurlandi kom upp riða á Borgarfirði eystra 1968, Norðfirði 1969 og breiddist út jafnt og þétt, frá Jökuldal og suður í Berufjörð. (Dýralæknatal, dýrasjúkdómar og saga, 2004)

fyrstu tilfelli riðu eftir svæðum frá 1878 til 2023



<http://althingi.is/alttext/pdf/131/s/0061.pdf>

Mynd 1: Fyrstu tilfelli riðu eftir landsvæðum (heimild: <http://althingi.is/alttext/pdf/131/s/0061.pdf> og Sigurður Sigurðarson 2023)

4 Aðgerðir gegn riðu frá 1980 - 2023

4.1 Niðurskurður – saga og framkvæmd

Með setningu reglugerðar árið 1986 var lagður grunnur að núverandi fyrirkomulagi um hvernig spornað er gegn riðuveiki í sauðfé hér á landi. Reglurnar hafa þróast í tímans rás en nú er í gildi reglugerð nr. 651/1986 um útrýmingu á riðuveiki og bætur vegna niðurskurðar með síðari breytingum. Í 3. gr. segir m.a. „Ef riðuveiki er staðfest leggur yfirdýralæknir til við landbúnaðarráðherra að viðkomandi hjörð verði lógað hið fyrsta.“ Með ákvæðinu er ákvörðuninni sem tekin var 1986 viðhaldið, en þá var ákveðið að freista skyldi þess að útrýma riðu með niðurskurði og hreinsun.

Viðnám, sem miðaði að því að stöðva útbreiðsluna á riðuveiki hófst 1978 og fólst í því að riðukindum var lógað strax, hvar sem þær fundust á sýktu svæðunum og eytt var jafnharðan öllum hjörðum á nýjum svæðum. Reynsla var fyrir því frá fyrri aðgerðum, að riða kæmi síður upp aftur á sama stað, ef vel væri sóttthreinsað. Þess vegna var kapp lagt á að þrifa og sóttthreinsa sem rækilegast, taka til í nánasta umhverfi fjárhúsa, jafnvel djúpplægja lönd þar sem mestur ágangur hafði verið af fé og sand- og mölbera umhverfi húsanna. Í ljósi þess að riðuveiki var mjög útbreidd hér á landi, aðallega Norðurlandi, N-Austurlandi og Austurlandi, með miklum búsisfum og allt að 20% dauðsföll innan hjarða, þá hófst niðurskurður víða um land upp úr 1980. Niðurskurður fyrstu árin var gerður í samkomulagi við bændur, búnaðarsambönd og sveitarfélög með aðkomu stjórnvalda og takmörkuðum bótum. Þegar formlegar stjórnvaldaaðgerðir hófust með setningu reglugerðarinnar 1986 voru þá í landinu 104 staðfestir riðubærir í 24

varnarhólfum af 37 hólfulum, en riðubæirnir voru þó mun fleiri því veikin var ekki staðfest með sýnatökum hverju sinni heldur voru klínísk einkenni veikinnar oft látin nægja. Gerð er frekari grein fyrir útbreiðslu, aðgerðum og árangri þeirra í kafla 4.

Fyrirkomulagið sem sett var á laggirnar 1986 er enn við líði í dag og að mestu óbreytt, en það felst í að skera niður hjörð á einstaka bæ þegar riða hefur verið staðfest. Sauðfjárhjarðir eru misstórar, frá innan við tug kinda upp í yfir 1.000 kindur. Við upphaf aðgerða var fjöldi lítilla hjarða mikill (<100 kindur), en hin síðari ár eru hjarðir stórar (>500 kindur), því þarf að fjalla um fjölda hjarða sem skornar hafa verið niður með þetta í huga. Annað sem hafa þarf í huga að við upphaf aðgerða á níunda áratug síðustu aldar var að niðurskurður var að jafnaði framkvæmdur í sláturtíð og þá voru afurðir lamba nýttar til manneldis auk afurða fullorðins fjár á bæjum þar sem riða hafði ekki verið staðfest en skorið var niður á í tengslum við svæðisbundinn niðurskurð. Hræ fullorðins fjár í riðuhjörðum voru urðuð. Árstími skiptir máli þegar riða er staðfest, síðustu áratugi greinast æ fleiri hjarðir í kjölfar gruns út frá klínískum einkennum og þá er það ósjaldan á fyrsta ársfjórðungi þegar féð hefur verið um tíma í húsum undir daglegu eftirliti bónda. Sauðburður hefur færst fram um nokkrar vikur hin síðari ár, ekki er óalgengt að sauðburður hefjist síðari hluta apríl sem áður var síðari hluti maí eða miður maí. Undanfarin ár hefur ósjaldan komið upp kapphlaup við tímann við að skera hjörð fyrir sauðburð til að forðast að mikið magn riðusmitefnis berist í umhverfið og dreifist þaðan í aðrar hjarðir, en 10.000 falt meira er af riðusmitefni í hildum og legvatni en öðrum líkamsvessum smitaðra kinda.

Þegar riðusmituð hjörð er skorin eru hræ að jafnaði brennd í samræmi við Evrópureglur sem Ísland hefur innleitt, en heimilt er að slátra til manneldis lömbum yngri en 3ja mánaða, en ekki hefur þó komið til þess hér á landi þar sem greining á riðuveiki er nánast óþekkt á sumrin vegna búskapahátta héraendis. Oft hafa komið upp tilvik þar sem ekki hefur verið hægt að brenna hræ þegar þarf, aðeins ein brennslustöð er til á Íslandi sem getur brennt kindahræ í einhverjum mæli, en það er Sorpbrennslustöðin Kalka á Suðurnesjum sem er í eigu og rekstri sveitarfélaganna þar. Brennslustöðin er afkastalítill miðað við fjölda hræja sem brenna þarf við niðurskurð og hefur oftast þurft að skera niður í áföngum (ósjaldan þrjú áfangar) allt eftir afköstum brennslustöðvarinnar. Slíkt er afar slæmt, verkið tekur óþarflega langan tíma, mannaflí og tæki eru illa nýtt en síðast en ekki síst er slíkt áfangaskipting erfið fyrir þá bændur sem í hlut eiga. Verst er þegar ekki er hægt að brenna og í raun ótækt að slík staða komi upp og neyð að þurfa að fresta niðurskurði vegna nálægðar við sauðburð, út frá velferð og smitvörnum. Brennslustöðin getur stöðvast í allt að tvær/þrjár vikur vegna reglubundins viðhalds eða ef bilun kemur upp. Við slíkar aðstæður verður að grípa til neyðarráðstöfunar sem er urðun og hefur orðið erfiðara og erfiðara með árunum að fá leyfi hlutaðeigandi aðila til slíks vegna löggjafar sem um urðun gilda. Urðun er þó góður kostur út frá smitvarnarsjónarmiðum, ekki er hætta af smiti frá urðunarstað sé rétt að málum staðið.

Að loknum niðurskurði er ráðist í viðamiklar hreinsanir, förgun efna, þvott og sóttþreinsun og síðast en ekki síst fjárleysi, en gerð er frekari grein fyrir því í næsta kafla.

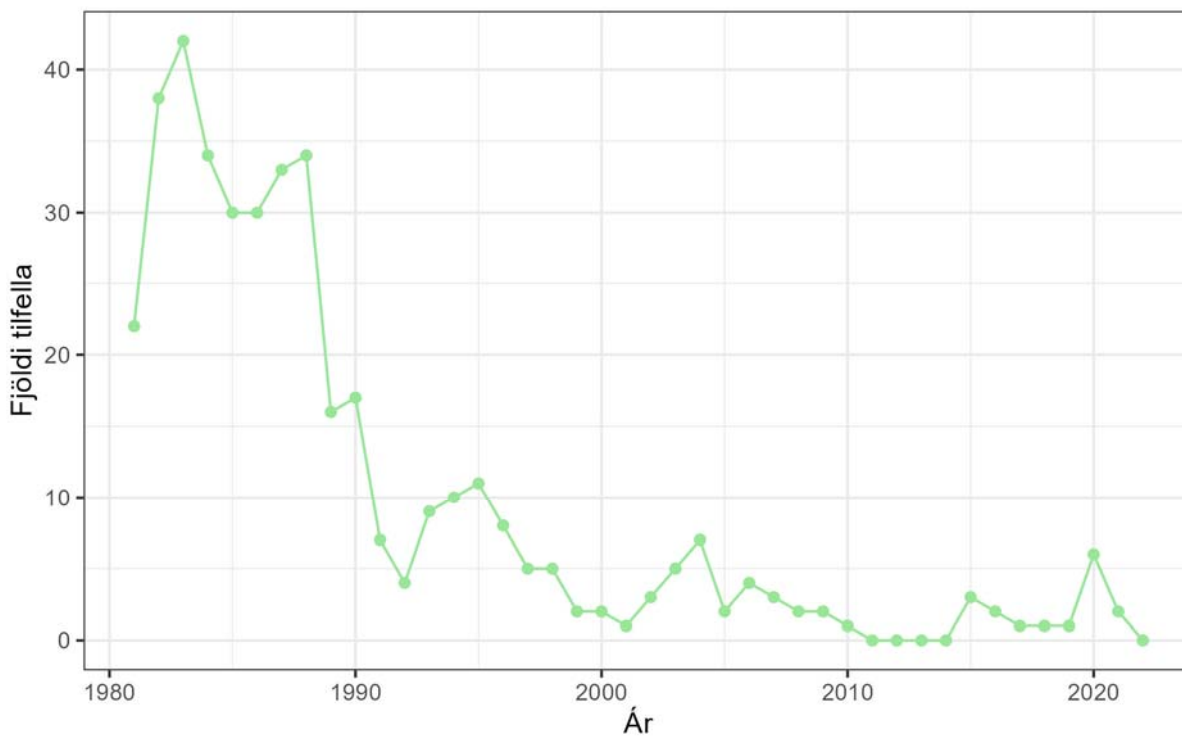
4.2 Fyrri og núverandi aðgerðir til upprætingar smitefnis eftir niðurskurð

Að loknum niðurskurði er ráðist í viðamiklar hreinsanir á riðubæjum, víðtæk förgun efna, þvott og sóttþreinsun, síðast en ekki síst eru fjárlaus ár á viðkomandi bæjum, fyrst voru það 3 ár en síðar urðu það að lágmarki 2 vetur. Gengið er hart fram í því að fjarlægja og farga öllu hugsanlegu smitefni getur leynst í, s.s. skít, hey, innréttingar upp í 1,5 metra jafnt úr timbri, málm eða öðru efni, tæki og tól auk jarðvegsskipta þar sem sauðfé heldur sig mikið, sérsök áhersla er lögð á svæði þar sem sauðburður fer fram. Þegar allt hefur verið fjarlægt úr húsum og nálægum svæðum sem talið er að ekki sé hægt að þrifa og þvo með ásættanlegu móti og því fargað á tryggilegan hátt þá er allt þvegið með sápu og háþrýstingi. Að loknum þvotti er sóttþreinsað með 20.000 ppm natríumhýpóklóríðlausn. Að síðustu er yfirborð þakið með málningu eða öðrum efnum eftir þörfum. Mikil uppbygging fer svo fram í húsum að lokinni sóttþreinsun. Þar sem skipt er um jarðveg er allt að 20 cm lag fjarlægt og að lágmarki 10 cm nýtt jarðvegslag sett í staðinn.

Þekking á smitefninu hefur aukist jafnt og þétt og hefur það kallað fram viðameiri aðgerðir til upprætingar smitefnisins, en það hefur verið leiðarljósið fram til þessa því engin önnur úrræði voru tiltæk.

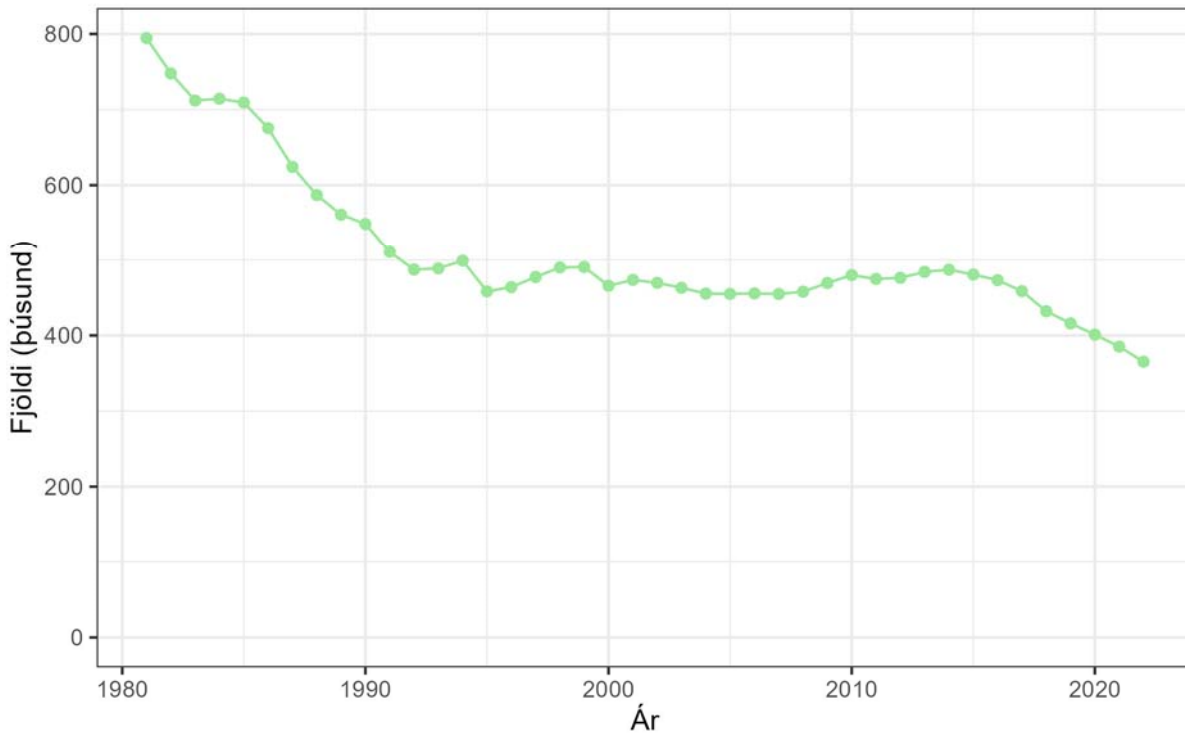
4.3 Árangur aðgerða

Árið 1957 var fyrst farið að greina sýni til að staðfesta riðu. Það var ekki fyrr en eftir 1980 sem algengt var að riða væri staðfest með sýnatöku, en oft var klínísk greining látin duga. Eftir 1986 var riða alltaf staðfest með sýnatöku. Frá 1981 til 2022 hefur riða greinst 407 sinnum á 358 bæjum. Flest tilfelli greindust 1983 þegar riða greindist á 42 bæjum, fjöldi riðutilfella var þó líklega meiri því fyrir 1986 var ekki alltaf grunur um riðu staðfestur með sýnatöku. Riða hefur komið upp oft en einu sinni á 43 bæjum og á sex bæjum hefur riða komið upp þrisvar sinnum. Frá 1981 hefur verið hætt með fé á 31 búi eftir að upp kom riða.



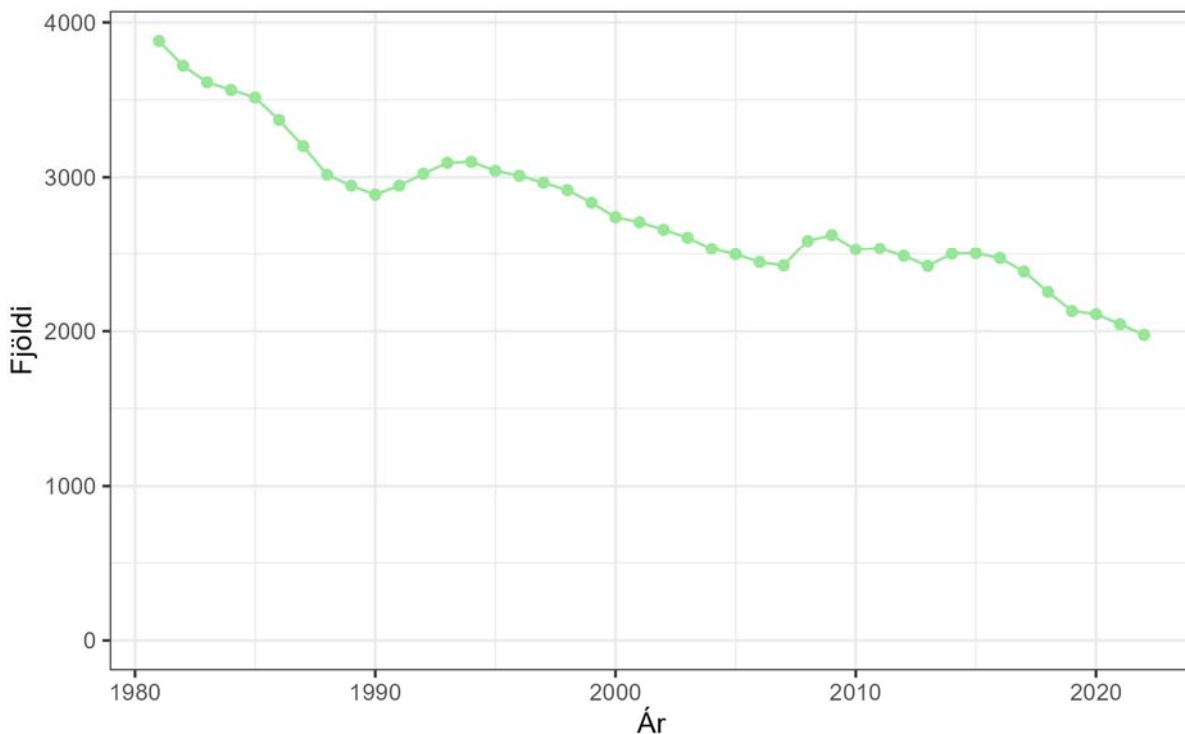
Mynd 2: Fjöldi tilfella sem riðuveiki greinist á einstaka bæ á Íslandi frá 1981 til 2022.

Sauðfjárfjöldi var breytilegur á þessum tíma. Þegar riða berst hér fyrst 1878 þá var fjárfjöldinn um 500.000 en fór svo að fjölga í bústofninum á 6. áratug síðustu aldar og fór hann hæst í 896.000 árið 1977. Eftir það fækkaði sauðfé og var það komið undir 500.000 árið 1996 og undir 400.000 árið 2021 (mynd 3).



Mynd 3: Fjárfjöldi á Íslandi frá 1981 til 2022 (Hagstofa Íslands, 2023),

Samhliða fækkun í bústofninum hefur fjöldi sauðfjárbúa einnig fækkað. Þau voru tæp 4.000 árið 1981 en hefur fækkað um helming og eru nú um 2.000 talsins (mynd 4).

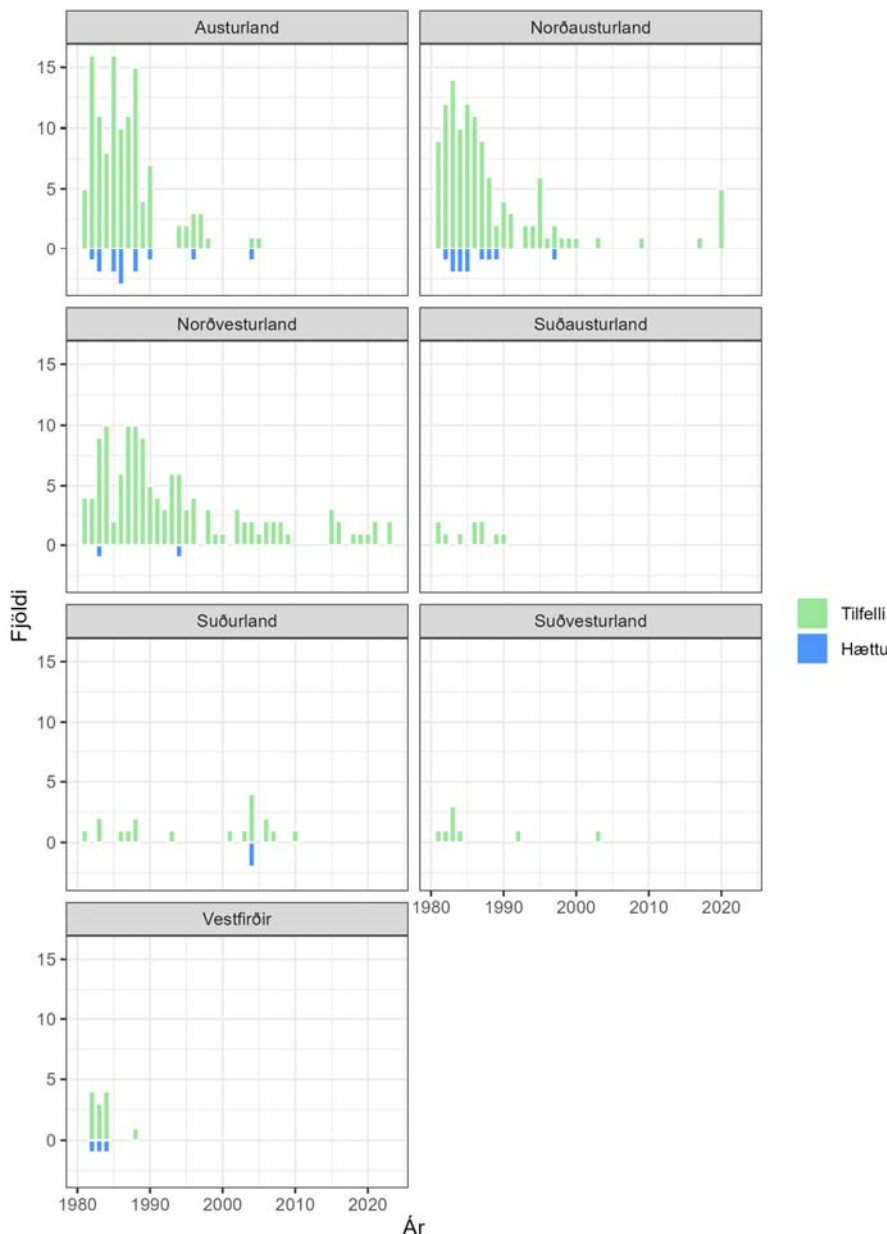


Mynd 4: Fjöldi sauðfjárbúa frá 1981 til 2022.

Fjöldi riðutilfella eftir landshutum er mjög breytilegur. Flest tilfelli hafa greinst á Norðvesturlandi, Norðausturlandi og Austurlandi þar sem fjöldi tilfella fór hæst í 10 til 16 tilfelli á ári. Á sunnan- og vestanverðu landinu hafa tilfelli verið fimm eða færri á ári. Á Vesturlandi hefur aðeins greinst eitt tilfelli árið 1971 og á Vestfjörðum hefur ekki greinst riða

síðan 1988 og á Suðausturlandi ekki síðan 1990. Það er einnig langt síðan riða hefur greinst á Suðvesturlandi en það var árið 2003 og á Suðurlandi greindist hún síðast 2010. Í þeim landshlutum þar sem fjöldi riðutílfella var hæstur á níunda áratugnum er riða enn að greinast, þó hefur riða ekki greinst á Austurlandi síðan 2005. (mynd 5 – grænar súlur). Á árabílinu 2011 til 2014 greindust engin tilfelli riðu á landinu. Frá árinu 2015 hefur riða komið upp á 20 bæjum, einum á Norðausturlandi árið 2017 og síðan 19 á Norðvesturlandi. Tilfelli á Norðvesturlandi eru bundin við tvö tiltölulega afmörkuð landsvæði, annað um miðbik Skagafjarðar og hitt sem nær frá utanverðum Miðfirði og sunnanverðu Vesturhópi. Má segja að bæði svæðin afmarkist af um 15-20 km radíusi.

Skoðað var hvort að fjöldi þeirra sem hættu í sauðfjarrækt eftir að upp kom riða hefði mögulega áhrif á það að riða finnst ekki lengur í sumum landshlutum. Á Vestfjörðum hefur riða komið upp á 12 bæjum eftir 1980 og á 4 bæjum hefur sauðfjarrækt verið hætt. Á þeim svæðum þar sem langt er síðan riða hefur greinst hefur ekki verið mikið brottfall úr sauðfjarræktinni. Af þeim 10 bæjum sem riða hefur greinst á á Suðausturlandi hefur enginn hætt í sauðfjarrækt. Það sama á við um Suðvesturland, aftur var tekið fé á öllum þeim 9 búum þar sem riða hafði greinst. Á Suðurlandi greindist riða á 22 bæjum en einungis tvö bú hættu í sauðfjarrækt. Ástæðan fyrir því að riða greinist ekki lengur á þessum landssvæðum er því líklega ekki hægt að rekja til þess að hætt hafi verið í sauðfjarrækt eftir að riða greinist.

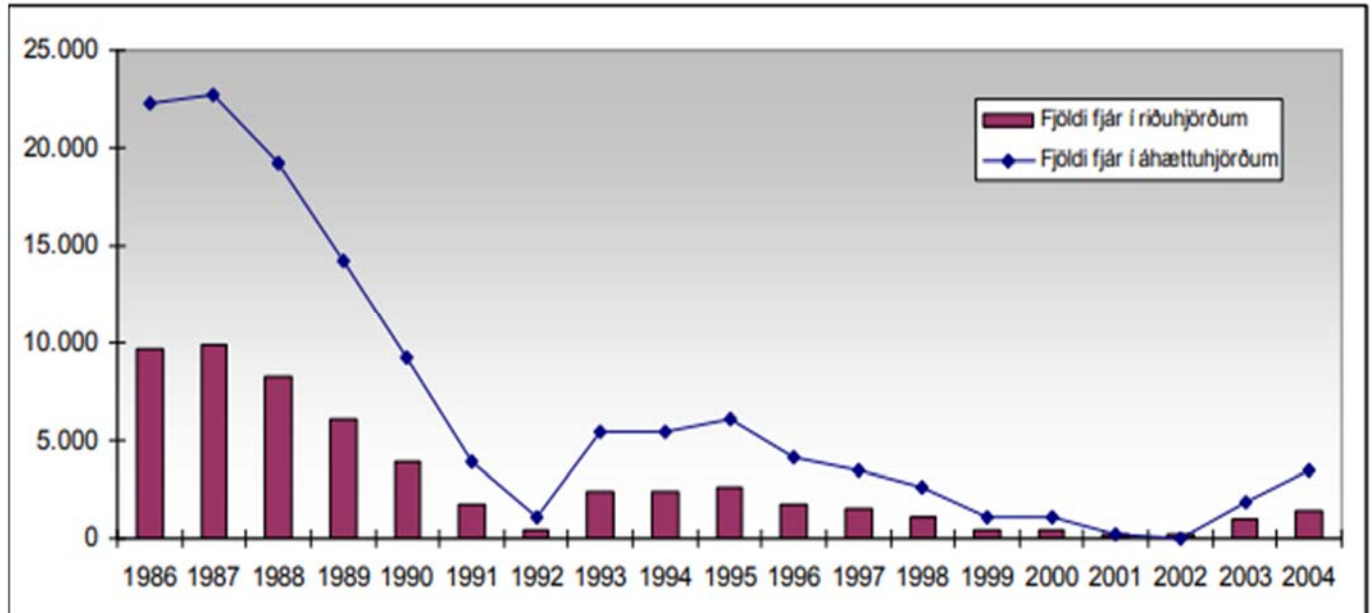


Mynd 5: Fjöldi tilfella eftir landshlutum og fjöldi bæja þar sem sauðfjarrækt var hætt eftir að upp kom riða frá 1981 til 2022.

Frá upphafi viðnámsaðgerða á níunda áratug síðustu aldar og til ársins 2004 var alls fargað fé á 872 bújörðum, þ.e. 257 riðuhjörðum og 615 áhættuhjörðum. Alls er áætlað að um 182.000 kindum hafi verið fargað vegna aðgerðanna

á tímabilinu 1986-2004 (mynd 6). Frá þeim tíma hefur verið fargað 11.900 kindum á alls 32 bæjum. Með nokkuð góðri vissu má áætla að um 195.000 kindum hafi verið fargað vegna þessara aðgerða frá árinu 1986.

Víða náði niðurskurðurinn til heilu landsvæðanna, má þar nefna Barðaströnd og hluta Vatnsdals. Í Skagafirði austan vatna var skorið niður í Óslandshlíð, en ekki náðist samstaða um niðurskurð í Deildardal. Heildarniðurskurður var gerður í Svarfaðardal. Í S- Þingeyjarsýslu var skorið niður á svæðinu kringum Húsavík og í Reykjahverfi og í N-Þingeyjarsýslu í Kelduhverfi. Á Austurlandi var heildarniðurskurður í Norðfirði og Borgarfirði eystra (þó ekki á tveimur bæjum í Njarðvík). Þá fór fram niðurskurður á öllu fé á svæðinu milli Lagarfjóts/Jökulsár í Fljótssdal og Jökulsár á Dal. Loks má nefna niðurskurð í hluta Biskupstungna og Fjárborg við Reykjavík.



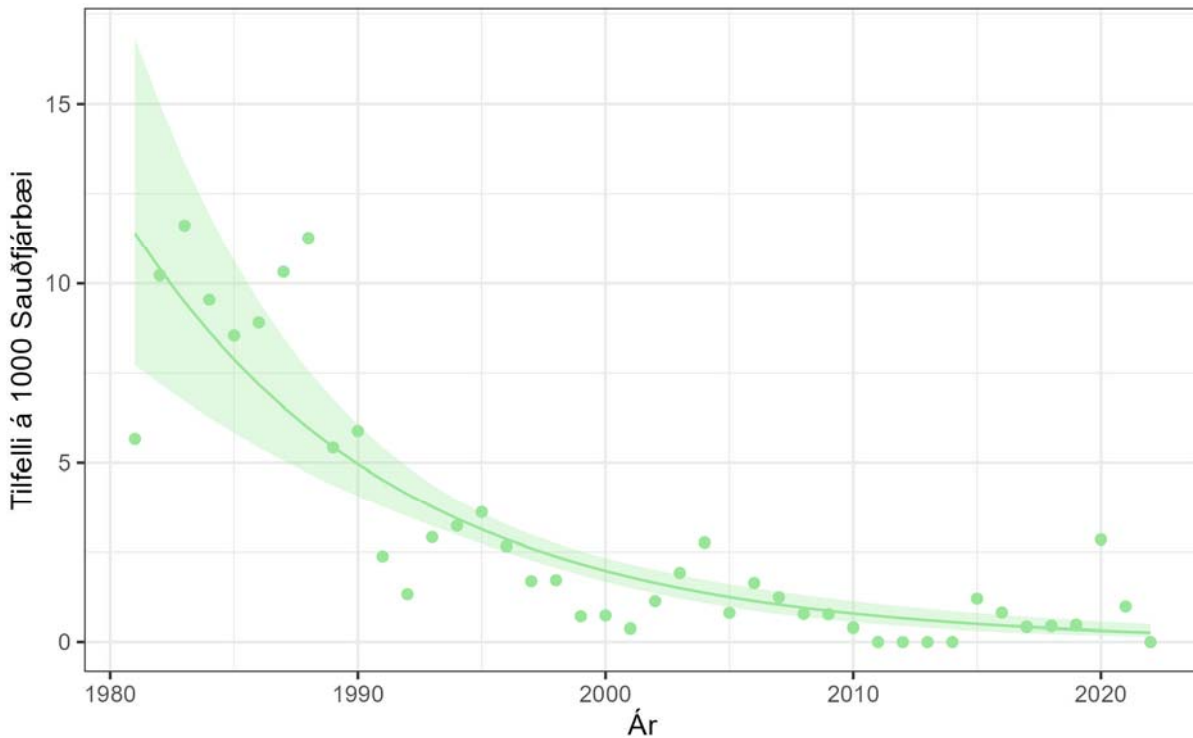
Mynd 6: Fjöldi fjár skorinn niður 1986-2004

Til að kanna hvort aðgerðir gegn riðu hafi leitt til þess að tilfellum hafi fækkað var sett upp Poisson tölfraeðilíkan:

$$\ln\left(\frac{y_t}{N_{bú,t}}\right) = \beta_0 + \beta_1 t + \beta_2 N_{fé,t}$$

þar sem μ_t er meðalfjöldi tilvika ár t , $N_{bú,t}$ er fjöldi sauðfjárbúa, og $N_{fé,t}$ er fjárfjöldi.

Samkvæmt líkaninu hafði orðið marktæk breyting á fjölda tilfella í tíma ($p < 0,001$). Að meðaltali hefur tilfellum fækkað um 9% á ári frá 1981 til 2022 (mynd 7). Fjárfjöldi hafði ekki marktæk áhrif á fjölda tilfella ($p = 0,980$) þegar búið var að taka tillit til breytinga í tíma.

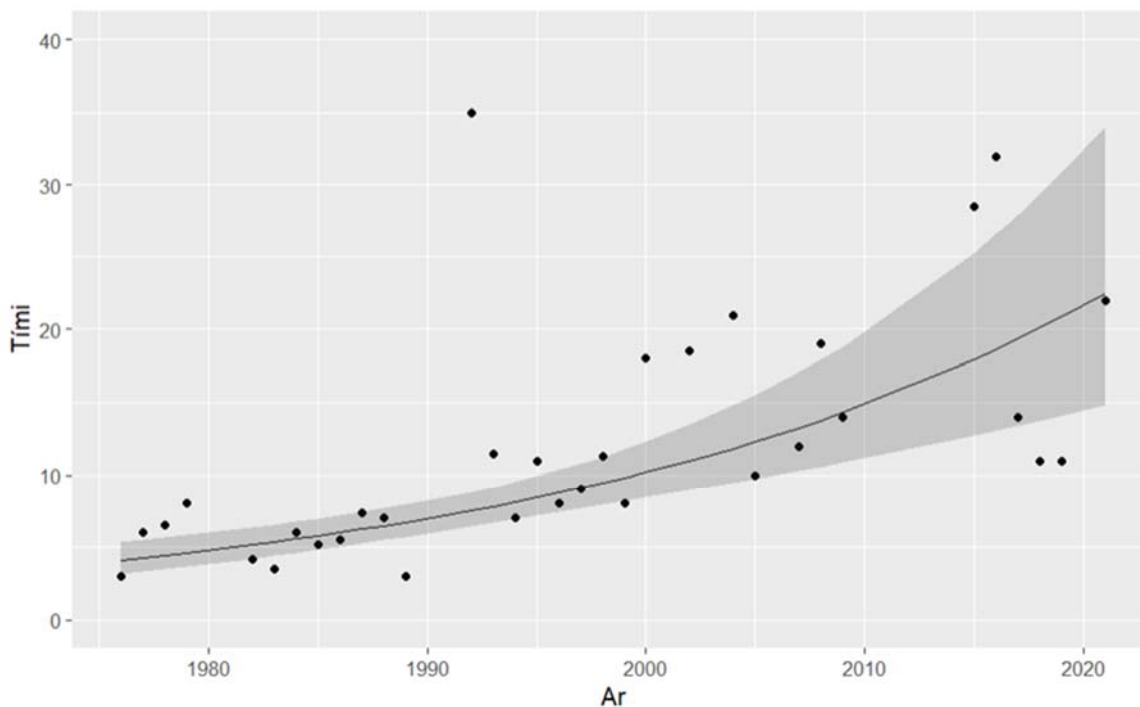


Mynd 7: Fjöldi tilfella á hver 1000 sauðfjárnæði frá 1981 til 2022 ásamt aðhvarflínu miðað við meðalfjárnæði og 95% öryggisbili.

Það getur tekið nokkur ár frá því að smit á sér stað þangað til einkenna verður vart (2,5 til 5 ár) og því er það ekki endilega fjárnæðinn sem var greiningarárið sem hefur áhrif heldur er það frekar fjárnæðinn sem var þegar smitin áttu sér stað. Því var prófað að gera samskonar líkön og lýst var hér að ofan nema setja inn fjárnæðinn 3 og 5 árum áður. Þegar tekið er tillit til fjárnæða 3 árum áður þá hefur fjárnæðinn meiri áhrif sem eru þó ekki marktæk ($p=0,081$). Miðað við þetta líkan þá er marktæk breyting í tíma ($p<0,001$) þar sem tilfellum fækka að meðaltali um 7%. Þegar fjárnæði 5 árum áður er settur inn í líkanið þá hefur fjárnæði marktæk áhrif á fjölda tilfella ($p=0,005$). Þegar fjárnæði eykst um 100 þúsund þá fjölga tilfellum að meðaltali um 26%. Nú er breyting í tíma ekki eins mikil en tilfellum fækkaði að meðaltali um 5% á ári, þegar tekið er tillit til fjárnæða fimm ár áður.

Til að meta hvort árangur hafi orðið af aðgerðum er einnig hægt að kanna hvort að tími á milli smita á sama bæ (enduruppkomutími) hafi lengst. Sett var upp blandað líkan þar sem svæði og bæir voru slembipættir til að taka tillit til þess að tilfelli innan sama svæðis eru ekki óháð. Þá var gert var ráð fyrir gamma dreifingu á tíma.

Niðurstöður líkansins sýndu að tími milli enduruppkomu riðu hefur lengst marktækt að jafnaði um 46% (95% ö-bil 27% til 67%) á hverjum 10 árum (mynd 8).



Mynd 8: Enduruppkomutími eftir árum (svartir punktar) og aðhvarfslína með 95% öryggisbili.

Niðurstöðurnar benda til þess að tilfellum hafi fækkað eftir að gripið var til aðgerða og allt bendir til að tekist hafi að útrýma riðu á stórum landsvæðum. Staðan í dag er þannig að um árabíl hefur riða einungis verið bundin um miðbik Norðurlands frá svæðinu frá Svarfaðardal og til Húnaþings vestra. Þegar aðgerðir hófust voru 25 varnarhólf af 38 sýkt. Í dag teljast 8 varnarhólf af 25 til sýktra svæða.

5 Arfgerðir og ræktun

5.1 Ræktun gegn riðu

Svo lengi sem riða í sauðfé hefur verið þekkt var vitað að sjúkdómurinn virtist í mörgum tilfellum vera ættlægur. Seinni tíma rannsóknir á riðu og öðrum skyldum sjúkdómum í dýrum og mönnum hafa varpað ljósi á erfðafræðilegan bakgrunn þessara smitandi heilahrörnunarsjúkdóma. Reynsla sumra annarra Evrópulanda sýnir að verulega má draga úr líkum á uppkomu riðu með því að velja fyrir verndandi arfgerðum og jafnvel útrýma sjúkdómnum í fyllingu tímans. Helstu verkfærin til þess eru líflambaval, einkum hrúta, byggt á þekktum arfgerðum *PRNP* gensins og dreifing erfðaefnis með sæðingum og líflambasölu. Þar sem verndandi arfgerðir eru mjög sjaldgæfar í upphafi ræktunar gegn riðuveiki hér á landi þarf að gæta að því að viðhalda erfðafjölbreytni og lágmarka skyldleikarækt samhliða ræktun fyrir verndandi arfgerðum. Samt sem áður virðist óhætt að stefna að mjög hraðri innleiðingu verndandi arfgerða á þeim svæðum sem riðuveiki hefur nýlega komið upp.

Fagrað í sauðfjarrækt og deild sauðfjorbænda hjá Bændasamtökum Íslands (BÍ) hafa lagt fram tillögur að Ræktunaráætlun um innleiðingu verndandi arfgerða í íslenska sauðfjárstofninn (Kafli 9.5). Þær áherslur sem koma fram í tillögum BÍ eru um mest í samræmi við hugmyndir sem voru settar fram í greinargerð LbhÍ til yfirdýralæknis og leiðir sem komu álitlega út úr niðurstöðum hermílikana (Þórdís Þórarinsdóttir o.fl., 2023). Miðað við þær niðurstöður getur allur ærstofninn á búum á svæðum þar sem minna en 7 ár eru frá uppkomu riðu (nefnd áhættusvæði í tillögum BÍ, riðusvæði í fyrsta forgangi í greinargerð LbhÍ) verið orðinn með yfir 80% verndandi arfgerð eftir 5-8 ár. Slíkt hlutfall leiðir af sér litlar líkur á uppkomu riðu. Verulega getur verið farið að draga úr líkum á uppkomu riðu fyrir þann tíma þar sem öll fædd lömb bera verndandi arfgerð fyrir, jafnvel 2026 til 2027.

Tuttugu ára markmið að um 75% fjár á landsvísu beri verndandi arfgerð og að afgangurinn beri lítið næmar arfgerðir ætti að leiða til þess að litlar líkur verða á uppkomu riðu. Rétt er að hafa í huga að dreifing arfgerðanna skiptir þar miklu máli; hátt hlutfall verndandi arfgerða á landsvísu tryggir ekki að í einstaka hjörðum sé hátt hlutfall næmra arfgerða þannig að riða gæti komið upp.

Í tillögum sauðfjárþænda er fyrst og fremst horft til arfgerða með ARR samsætunni sem verndandi arfgerða. Jafnframt er þó minnst á möguleika AT₁₃₇RQ, AN₁₃₈RQ, AC₁₅₁RQ, og AHQ samsætanna og að auka tíðni þeirra á kostnað ARQ og VRQ. Í kafla 5.2 er fjallað nánar um hverja samsætu og ráðleggingar um stefnu fyrir hverja samsætu settar fram.

Við teljum að ekki eigi að fella forystufé undir sömu ræktunaráætlun og annað fé eins og staðan er í dag. Í fyrsta lagi er forystufé lítil erfðahópur með hátt verndargildi og í öðru lagi hafa ekki fundist arfberar ARR samsættunnar í forystufjárstofninum. Við teljum mikilvægt að unnin verði sérstök áætlun um hvernig staðið verði að því að draga úr líkum á riðuveiki í forystufé. Í millitíðinni ætti að leitast við að hafa arfbera AHQ samsættunnar á sæðingastöð sé þess kostur. Við innleiðingu verndandi arfgerða þarf almennt að hafa varðveislu sérstakra erfðaeiginleika svo sem feldfjár, sjaldgæfra litaarbrigða og hornafars í huga. Þannig getur verið rétt að gera undantekningar fyrir hrúta á sæðingastöð með næmar arfgerðir, þó ekki með VRQ, eftir að hætt verður að bjóða upp á þær fyrir almenna sauðfjárstofninn.

5.2 Arfgerðir

Arfgerð prótein gensins (*PRNP*) hefur afgerandi áhrif á næmi kinda fyrir riðu. Í sauðfé hafa aðallega þrjú tákna í *PRNP* verið tengdir við móttækileika fyrir riðu þ.e. amínósýrurnar valín (V) eða alanín (A) í tákna 136, argínín (R) eða histíðín (H) í tákna 154 og glutamín (Q) eða argínín (R) í tákna 171. Þannig eru kindur með VRQ samsætuna mjög móttækilegar fyrir riðu sérstaklega ef þær eru arfhreinar (VRQ/VRQ). Á sama hátt eru kindur sem hafa ARR samsætuna lítt móttækilegar fyrir riðu og arfberar AHQ samsættunnar virðast minna næmir en kindur með villigerðina (ARQ/ARQ). Sjö genasamsætur *PRNP* hafa fundist í fé hér á landi og eru táknaðar sem ARQ, VRQ, AHQ, ARR, AT₁₃₇RQ, AN₁₃₈RQ og AC₁₅₁RQ.

Samsæta	1999		2023		breyting á tímabilinu
	fjöldi samsæta	%	fjöldi samsæta	%	
ARQ	742	81,18%	47.182	83,43%	2,25%
AHQ	35	3,83%	4.454	7,88%	4,05%
AN ₁₃₈ RQ	40	4,38%	2.847	5,03%	0,66%
VRQ	82	8,97%	1.666	2,95%	-6,03%
AC ₁₅₁ RQ	7	0,77%	267	0,47%	-0,29%
AT ₁₃₇ RQ	8	0,88%	86	0,15%	-0,72%
ARR	0	0,00%	50	0,09%	0,09%
Heildarfjöldi:	914		56.552		

Tafla 1: Skoðun á tíðni *PRNP*- samsæta í sauðfé á Íslandi 1999 (Thorgeirsdóttir o.fl. 1999) og 2023 (Eypór Einarsson, óbirt gögn)

5.2.1 ARQ

ARQ genasamsætan er talin vera villigerð *PRNP* gensins. Hún er algengasta samsætan hér á landi eða >80% af öllum samsætum sem er að finna í stofninum 2023. Arfhreinar ARQ kindur eru næmar fyrir riðu. Því ætti að stefna að fækkun arfbera ARQ samsætunnar.

5.2.2 VRQ

Kindur með VRQ samsætuna eru mjög móttækilegar fyrir riðu, sérstaklega ef þær eru arfhreinar (VRQ/VRQ) og almennt næmari en villigerðin ARQ/ARQ. Þetta hefur bæði komið fram í fjölda erlendra rannsókna og það sama virðist gilda hér á landi (Thorgeirsdóttir o.fl. 1999). Því ætti að stefna að útrýmingu samsætunnar úr sauðfjárstofninum. Tíðni samsætunnar er nú um 3% og hefur fé sem ber arfgerðina farið fækkandi.

5.2.3 AHQ

Arfberar AHQ samsætunnar, arfblendnir og arfhreinir eru minna næmir en kindur með ARQ/ARQ arfgerð skv. erlendum rannsóknum, t.d. Baylis o.fl. (2004) og Hagenaars o.fl. (2010). Jafnframt hefur minna næmi fyrir riðusmiti greinilega komið fram í íslenskum niðurstöðum (Thorgeirsdóttir et al. 1999) þó tvö riðutilfelli hafi síðar fundist í arfblendnum AHQ/ARQ kindum. Annað greindist við skimun í heilbrigðu sláturfé en hitt eftir niðurskurð á riðuhjörð.

Fyrstu PMCA niðurstöður úr ScIce verkefninu benda til að príon próteinið í AHQ arfgerðum ummyndist síður en í arfgerðum með ARQ og VRQ.

Minnkað næmi arfbera AHQ samsætunnar fyrir riðu er þannig vel þekkt. Fjölgun arfbera hennar er þess vegna vænlegur kostur til að draga úr líkum á riðu jafnframt fjölgun verndandi arfgerða. Tíðni samsætunnar er nú um 8% og hefur fé sem ber arfgerðina farið fjölgandi. Til framtíðar væri álitlegt að samsætan viðhélldist í stofninum (miðað við að meginhlutinn verði með verndandi arfgerð), einkum utan helstu riðusvæða.

5.2.4 ARR

Arfgerðir þar sem minnst önnur genasamsætan er ARR og hin genasamsætan er ekki VRQ eru alþjóðlega viðurkenndar sem verndandi arfgerðir gegn riðuveiki. Stefna ætti að fjölgun arfbera ARR og í fyllingu tímans arfhreinna ARR/ARR kinda eins og kostur er. Vegna mjög lágrar tíðni ARR samsætunnar í upphafi þarf að hafa áhrif vals fyrir ARR á erfðafjölbreytni og skyldleikarækt í stofninum í huga. Niðurstöður hermilíkana (Þórdís Þórarinsdóttir o.fl. 2023) benda til að veruleg aukning verði á skyldleikarækt og minnkuð virk stofnstærð, sem er mælikvarði á erfðafjölbreytni, við stíft val fyrir ARR samsætunni. Flestar sviðsmyndir voru þó innan hættumarka fyrir þessa þætti.

5.2.5 AT137RQ

Samsætunni var fyrst lýst í íslensku fé af Thorgeirsdóttir o.fl. (1999). Ekki fannst riðusmit í arfberum samsætunnar en þeir voru alls 11 sem greindust í rannsókninni, þar af þrír í einkennalausum kindum úr riðuhjörðum. Af þessum 11 voru fjórir arfberar með AT₁₃₇RQ á móti áhættuarfgerðinni VRQ en einn á móti AN₁₃₈RQ. Samsætan er til í nokkurri tíðni í Sarda fé á Ítalíu. Í tilraunasmítun um munn sýndu þrjár kindur með AT₁₃₇RQ /ARQ arfgerðina engin merki um riðuveiki 1.450 dögum eftir tilraunasmítun (Vaccari o.fl. 2007). Í uppgjöri úr fimm Sarda riðuhjörðum á Ítalíu greindist enginn 66 arfbera AT₁₃₇RQ með riðu en hátt hlutfall kinda með villigerð (ARQ/ARQ) í sömu hjörðum greindist með riðu (Vaccari o.fl. 2009). Að sama skapi benda niðurstöður Maestrale o.fl. 2009 til marktækt verndandi áhrifa samsætunnar. Í þeirra rannsókn voru engar kindur með einkenni en í fjórum (af 30) fundust merki um riðusmit með próteinþrykki (Western Blot (WB)) og sértækri mótiefnalitun (Immunohistochemistry (IHC)) fyrir PrPSc á heila en ekki eitlasýnum.

Til viðbótar birtum niðurstöðum má nefna að ekki eru þekkt tilfelli riðu í arfberum AT₁₃₇RQ hér á landi. Hlutfall samsættunnar í riðuhjörðum sem hafa verið greindar er þó það lágt að ekki er hægt að draga ályktanir af þeim niðurstöðum einum og sér (Stefanía Þorgeirsdóttir o.fl., óbirtar niðurstöður). Fyrstu niðurstöður úr Evrópuverkefninu um riðu á Íslandi (Scrapie in Iceland (ScIce)) við skoðun in vitro með PMCA aðferðinni benda til að AT₁₃₇RQ príon próteinið ummyndist síður en ARQ og VRQ.

Samantekið benda þær niðurstöður sem til eru um riðumótstöðu kinda sem bera AT₁₃₇RQ samsættuna til verndandi áhrifa. Þær niðurstöður eru þó þeim takmörkunum háðar að vera nær eingöngu fengnar frá einu landi og einu sauðfjárkyni (Sarda kindur á Ítalíu) og því ekki öruggt að þær sé hægt að heimfæra á íslenskt sauðfé eða íslenska riðustofna.

Þó megin áhersla ræktunar gegn riðu sé á ARR samsættuna væri æskilegt að viðhalda eða auka tíðni AT₁₃₇RQ samsættunnar í stofninum. Samsættan er sjaldgæf og væri æskilegt að stefna að aukinni tíðni hennar samhliða innleiðingu ARR. Til dæmis mætti miða við að hafa að minnsta kosti 1-2 arfbera AT₁₃₇RQ á sæðingastöðvum á hverjum tíma.

5.2.6 AC₁₅₁RQ

Þessi samsæta er sjaldgæf í heiminum og ekki erlendrar niðurstöður sem hægt er að byggja á. Hér á landi fannst 21 arfberi AC₁₅₁RQ í einkennalausum kindum í riðuhjörðum fyrst þegar það var kannað en enginn meðal riðusmitaðra Þorgeirsdóttir o.fl. (1999). Aftur á móti fundu Þorgeirsdóttir o.fl. (2002) merki um jákvæða mótfnalitun í heila við IHC-skoðun í einkennalausri kind með VRQ/ AC₁₅₁RQ arfgerðina. Heilasýnið úr kindinni var aftur á móti neikvætt í WB-skoðun. Síðan þá hefur ekki fundist tilfelli riðu í arfbera AC₁₅₁RQ. Uppgjör úr 14 riðuhjörðum hér á landi bendir til verndandi áhrifa AC₁₅₁RQ samanborið við ARQ (Stefanía Þorgeirsdóttir o.fl., óbirtar niðurstöður).

Bragason og Palsdóttir (2005) báru saman eiginleika príon próteinsins fyrir AC₁₅₁RQ, ARQ og AN₁₃₈RQ arfgerðir og sýndu fram á að AC₁₅₁RQ hegðar sér frábrugðið hinum. Það kann að skýrast af eiginleikum amínósýranna sem arfgerðirnar kóða fyrir (Bragason & Palsdóttir 2005). Fyrstu PMCA niðurstöður úr ScIce verkefninu benda til að AC₁₅₁RQ príon próteinið ummyndist síður en ARQ og VRQ.

Samantekið eru ekki miklar upplýsingar til staðar um riðunæmi kinda sem bera AC₁₅₁RQ samsættuna. Þær niðurstöður sem eru til benda til verndandi áhrifa. Þess vegna teljum við rétt að tíðni samsættunnar sé að minnsta kosti viðhaldið þó megin áherslan verði á fjölgun ARR samsættunnar. Til dæmis mætti miða við að hafa alltaf arfbera AC₁₅₁RQ til notkunar á sæðingastöð næstu ár, sem væri þá einkum til notkunar utan riðusvæða.

5.2.7 AN₁₃₈RQ

Fyrstu faraldsfræðilegu niðurstöður um riðunæmi arfbera AN₁₃₈RQ samsættunnar á Íslandi bentu ekki til þess að arfgerðir með samsættunni væru frábrugðnar hlutlausu samsættunni ARQ (Þorgeirsdóttir o.fl. 1999). Riða greindist þar í 6 arfberum samanborið við 36 arfbera meðal einkennalausra kinda úr riðuhjörðum. Síðan þá hefur riða fundist í 12 arfberum til viðbótar. Uppgjör úr 14 riðuhjörðum hér á landi bendir til marktækt minna næmi arfbera AN₁₃₈RQ en villigerðarinnar (ARQ/ARQ) (Stefanía Þorgeirsdóttir o.fl., óbirtar niðurstöður). Eldri rannsókn á hjörð frá 2002 sýndi byrjunareinkenni riðu í þriðjungi hjarðar með jákvæðri vefjalitun á eitlum, aðallega í meltingarvegi, meðan heilasýni voru neikvæð (Georgsson o.fl. 2008). Ný rannsókn á þessum sýnum sýnir að um helmingur þessara jákvæðu sýna bar AN₁₃₈RQ breytileikann (Stefanía Þorgeirsdóttir o.fl., óbirtar niðurstöður). Fyrstu PMCA niðurstöður úr ScIce verkefninu benda til að AN₁₃₈RQ príon próteinið ummyndist síður en ARQ og VRQ, sérstaklega ef það ber AHQ á móti AN₁₃₈RQ.

Samantekið eru takmörkuð gögn sem styðja við tilgátur um minna næmi AN₁₃₈RQ samsættunnar gagnvart riðusmiti. Ekki væri heppilegt að útrýma samsættunni úr stofninum þar sem meiri upplýsingar gætu breytt stöðu hennar. Þar

sem tíðni AN₁₃₈RQ samsættunnar er nokkur (>5%) sjáum við ekki ástæðu til sérstakra aðgerða til að viðhalda henni en rétt er að fylgjast með tíðninni.

5.2.8 Samantekt um arfgerðir

Með sjö samsætum í *PRNP* geninu er möguleiki á 28 mismunandi arfgerðum. Í töflu 2 eru þessar arfgerðir flokkaðar í næmar (N), verndandi (V) og mögulega verndandi (MV).

	ARQ	VRQ	AHQ	ARR	AT ₁₃₇ RQ	AN ₁₃₈ RQ	AC ₁₅₁ RQ
ARQ	N						
VRQ	N	N					
AHQ	MV	N	MV				
ARR	V	N	V	V			
AT ₁₃₇ RQ	MV	N	MV	V	MV		
AN ₁₃₈ R	N	N	MV*	V	MV*	N	
AC ₁₅₁ RQ	MV	N	MV	V	MV	MV	MV

Tafla 2: Flokkun arfgerða

*Leiðrétt skv. ósk vinnuhópsins 09.11.2023, var áður skráð sem N vegna mistaka

5.3 Framtíðar uppbygging hjarða eftir uppkomu riðu

Eðlilegt er að stefna að eins mikilli mótstöðu þeirra lamba sem verða flutt inn á bæi eftir niðurskurð og hægt er á hverjum tíma. Besti kosturinn væri að þau beri öll verndandi arfgerð. Deild sauðfjárbænda hjá Bændasamtökum Íslands telur í svari sínu til yfirdýralæknis (Kafli 8.3) að sérstakar aðgerðir þyrfti til að þetta væri mögulegt haustið 2024. Því er ekki rétt að gera ráð fyrir kröfu um verndandi arfgerðir kaupalamba fyrr en í fyrsta lagi haustið 2025.

Í svörum BÍ er minnst á möguleika á að hluti kaupalamba geti verið með lítið næmar eða mögulega verndandi samsætur. Það er rétt að sýnt hefur verið fram á minnkaðar líkur riðu í næmum kindum í hjörðum þar sem stór hluti fjár ber verndand arfgerð. Séu þær kindur sem ekki eru með verndandi arfgerðir með lítið næmar arfgerðir má ætla að áhrif hjarðmótstöðu verði sterkari. Aftur á móti er alltaf einhver áhætta fólgin í því að vera með kindur sem geta mögulega tekið riðu, einkum ef mikil hætta er á riðusmitefni í umhverfinu. Í þessu sambandi má þá benda á að algengast er að kindur smitist af riðu sem lömb. Því gæti hjálpað til að hafa arfhreina verndandi hrúta þó ekki verði allar ær með verndandi arfgerð, þannig að öll fædd lömb beri minnst eina verndandi samsætu. Þannig gæti í einhverjum tilfellum verið rétt að setja frekar skilyrði um notkun arfhreinna verndandi hrúta eftir fjárskipti þannig að aðeins fæðist lömb með verndandi arfgerðir, frekar en að allar kaupagimbrar séu með verndandi arfgerð, og þá væntanlega flestar arfblendnar. Það gæti reyndar haft neikvæð áhrif á skyldleikarækt og erfðafjölbreytni en á meðan þetta á aðeins við einstaka bú ætti það ekki að vera stórt vandamál og hægt að vinna á móti því með mótvægisáðgerðum. Haustið 2024 og seinna ætti að vera nóg framboð af gimbrum með verndandi, mögulega

verndandi og lítið næmar arfgerðir til að byggja upp sauðfjárbú eftir niðurskurð. Það getur þó þurft allmikið átak í arfgerðargreiningum til að finna þær innan sölusvæða.

Bændasamtök Íslands hafa bent á möguleika á samningum við samstarfsbú til að stuðla að framboði ARR gimbra árið 2024 í svörum til yfirdýralæknis (Kafli 9.3). Þrátt fyrir að ekki náist að ganga frá slíku fyrirkomulagi til að tryggja framboð haustið 2024 er talið gagnlegt að leita til ákveðinna búa, einkum á sölusvæðum, um samstarf til að tryggja mikið úrval lamba með verndandi arfgerð árin 2024 til 2027. Nánar er fjallað um möguleika á slíku fyrirkomulagi í kafla 5.3.4.

Varðandi lambasölu vegna fjárskipta væri gott að tryggja að niðurstöður um arfgerðir væntanlegra sölulamba liggi fyrir áður en lömbin eru valin. Jafnframt þarf að vera ljóst hver ber kostnað af þeirri greiningu og ekki er æskilegt að sá kostnaður lendi inni í verði á kaupalömbum vegna fjárskipta. Taka þarf tillit til þess að á meðan flestir gripir með verndandi samsætur eru arfblendnir þarf að greina minnst tvöfaldan fjölda kaupalamba til þess að velja aðeins þau með verndandi arfgerð.

Rétt þykir að sett sé sem skilyrði að gimbrar sem teknar eru inn á bú eftir niðurskurð beri verndandi arfgerð eða mögulega verndandi arfgerðir. Hlutfall gimbra með verndandi arfgerð (ARR) skyldi aldrei vera lægra en 50% þannig að hlutdeild gimbra með mögulega verndandi arfgerðir yrði aldrei meiri en helmingur gripana. Jafnframt skyldu hrútar sem notaðir yrðu á búinu vera arfhreinir með verndandi arfgerð fyrstu 7 árin eftir niðurskurð. Heimilt yrði þó að víkja frá þessum kröfum ef ljóst væri að framboð af lömbum með verndandi arfgerðir yrði ekki nægt. Lagt er til að hið opinbera stuðli að því að nægt framboð af lömbum með verndandi arfgerðir verði í boði með góðu aðgengi að erfðagreiningum og samstarfi við bú á líflambasölusvæðum.

5.3.1 Stuðningur við ræktun verndandi og mögulega verndandi arfgerða

Forsenda þess að ræktun riðupólins stofns á Íslandi gangi hratt og vel er almenn þátttaka sauðfjárbænda, bæði á riðusvæðum og utan þeirra. Til þess að svo verði er mikilvægt að sauðfjárbændur sjái sér hag í að taka þátt. Minnkaðar líkur á riðu og breytt verklag við uppkomu riðu eru virkir hvatar innan riðusvæða en óvíst að þeir dugi til á svæðum þar sem líkur á uppkomu riðu eru litlar fyrir fram. Þátttaka má ekki vera fjárhagslega íþyngjandi fyrir bændur. Jafnframt þarf að tryggja góðan aðgang að fræðslu og ráðgjöf til bænda um hvernig er best að standa að innleiðingu verndandi og mögulega verndandi arfgerða í hverja hjörð.

5.3.2 Stuðningur við arfgerðargreiningar

Mikilvægt er að arfgerðargreiningar sem þjóna markmiðum um innleiðingu verndandi [og mögulega verndandi] arfgerða séu ókeypis fyrir bændur. Séu afköst og/eða fjármunir til arfgerðargreininga takmarkandi ætti að forgangsraða fjármunum til arfgerðargreininga þannig að lömb undan kindum sem eru arfblendnar fyrir verndandi eða mögulega verndandi arfgerðum og lömb á riðusvæðum njóti forgangs. Jafnframt eru greiningar á mögulegum ásetningshrútum áhrifameiri en greiningar á gimbrum. Því ætti að styðja greiningar á mögulegum ásetningshrútum um allt land til framtíðar. Mögulegar ásetningsgimbrar ætti að greina á riðusvæðum að minnsta kosti til ársins 2027. Utan riðusvæða ætti helst að styðja greiningar á gimbrum undan foreldrum sem eru arfblendnir verndandi til ársins 2025. Þessi forgangsröðun er í samræmi við áherslur sem koma fram í tillögum sauðfjárbænda að ræktunaráætlun (Kafli 9.5).

Mikilvægt er að niðurstöður arfgerðargreininga séu skráðar í gagnagrunninn Fjávís og tengdar við ætternisupplýsingar eins vel og hægt er til að hámarka nýtingu upplýsinganna sem úr þeim fást.

5.3.3 Sæðingar

Sæðingar eru mikilvægar til að dreifa arfgerðum og fela í sér minni hættu á útbreiðslu sjúkdóma en flutningur gripa. Í tillögum BÍ að ræktunaráætlun (Kafli 9.5) er minnst á mögulegan kostnaðarauka fyrir sæðingastöðvarnar við kaup

á hrútum með verndandi arfgerðir í upphafi ræktunar gegn riðu. Mikilvægt að kostnaður dragi ekki úr þátttöku í sæðingum og æskilegt væri að styrkja sauðfjársæðingastöðvarnar til sæðinga með hrútum með verndandi samsætur eða sauðfjársæðingarstöðvarnar til að bjóða upp á sæði úr hrútum með verndandi arfgerð á lágu verði.

Útfærsla stuðnings við sæðingar gæti verið á þá leið að sauðfjársæðingastöðvarnar fái styrk eftir fjölda sæddra áa með sæði úr hrútum með verndandi eða mörgulega verndandi arfgerðir, eða styrkja bændur beint pr. sædda á með framangreindum arfgerðum. Sæðingastöðvarnar ættu þá að leitast við að bjóða góða hrúta með verndandi eða mögulega verndandi arfgerðir. Í samræmi við áherslur í ræktunaráætlun væri greiddur styrkur út á arfblendna verndandi og mögulega verndandi hrúta fyrir árin 2023 til 2025, en eftir það lögð áhersla á arfhreina hrúta.

5.3.4 Samstarfsbú á líflambasölusvæðum

Á svæðum sem ekki hefur komið upp riða er mögulega ekki nægur hvati til þátttöku í ræktun á verndandi arfgerðum þrátt fyrir niðurgreiðslu á arfgerðargreiningum og sæðingum. Til að tryggja að það hamli ekki uppbyggingu á hjörðum eftir niðurskurð og ræktuninni yfirleitt er talið æskilegt að leita samninga við bændur sem standa framarlega í ræktun sauðfjár á líflambasölusvæðum um ræktun verndandi arfgerða á sínum búum. Það gæti gagnast við uppbyggingu hjarða eftir niðurskurð, við flutning hrúta með verndandi arfgerðir til búa sem telja sig ekki geta notað sæðingar, og til að tryggja úrval hrúta með verndandi arfgerðir til kaupa á sæðingastöð. Þessi bú fengju þannig fjárhagsstuðning gegn skuldbindingum um að vinna hratt að innleiðingu verndandi arfgerða og að eiga möguleg fjárskiptalömb með verndandi arfgerðir til sölu eins fljótt og raunhæft er. Tryggja verður þessum búum greiðan aðgang að arfgerðargreiningum, bæði til úrvals innan hjarðar og til að arfgerð sölulamba sé ávallt þekkt fyrir fram.

6 Aðgerðir samhliða ræktun

6.1 Aðgerðir gegn riðu í öðrum löndum

6.1.1 Noregur

Norðmenn hafa beitt sömu aðferðum og Íslendingar í baráttunni við riðuna með heildarniðurskurði fjár á riðubæjum og í einhverjum tilvikum líka á bæjum með tengsl við riðubæ og sú stefna er þar enn í gildi (Retningslinjur for bekjempelse av skrapesjuke med ny bekjempelsesstrategi for NOR 98, 2007). Þegar Noregur sótti um samþykki fyrir sínum riðuvörnum til ESB þá sóttu þeir jafnframt um undanþágu frá þeim hluta ESB riðu-reglugerðarinnar er snýr að ræktunarlutanum (Ruud Alvseike, persónulegar upplýsingar, 2023). Noregur er það land sem hefur líkasta sauðfjársækt og búskap og Ísland (Heidi Laubert Andersen, 2023). Norðmenn upplifðu líkt og við höfum gert enduruppkomu riðu á bæjum þar sem skorid hafði verið niður fyrir riðu og töldu megin orsök þess vera samgang og flutning á kindum milli bæja (Hopp o.fl., 2000). Þessi íslenska leið í Noregi hefur skilað árangri svo ekki verður um villst og því tóku Norðmenn þá ákvörðun að beita henni einnig þegar hreindýrariðan (CWD) fannst þar árið 2016.

6.1.2 Evrópusambandið - ESB

Evrópureglugerð nr. 999/2001 (Kafli 9.6) er ætlað að vernda heilbrigði manna og dýra gegn hættu á kúariðu og öðrum smitandi riðusjúkdómum, 1. júlí 2001. Reglugerðin var sett til að fyrirbyggja, hafa eftirlit með og útrýma tilteknum smitandi riðusjúkdómum, Hornsteinar reglugerðarinnar er virk og óvirk vöktun til að ná því markmiði að útrýma hefðbundinni riðu innan ESB. Grunnstoðir til útrýmingar riðu eru, niðurskurður, ræktun ARR þolnu arfgerðarinnar og síðan eftirlit.

Í reglugerð ESB nr. 999/2001 er viðbrögðum í kjölfar greiningu riðu í hjörð gerð skil í Viðauka VII, Kafli B, um þrjár megin leiðir er að ræða sem aðildarríki geta valið um og ákveðið sjálf.

- Leið 1 (Option 1): Öll hjörðin skorin óháð arfgerð, þessi leið hefur verið farin hér á landi frá árinu 1986

- Leið 2 (Option 2): Allir gripir hjarðar skornir nema arfhreindir hrútar með verndandi arfgerð (ARR/ARR) og arfblendnar ær (ARR/x, og x má ekki vera VRQ), samhliða eru settar kvaðir á viðkomandi bú
 - Leið 2. iii): frestun niðurskurðar um allt að 3 ár, ræktun verndandi arfgerða á meðan, samhliða eru settar kvaðir á viðkomandi bú. Eigi síðar en að þrem árum liðnum er öllum gripum lógað sem ekki bera verndandi arfgerðir
- Leið 3 (Option 3): Enginn niðurskurður, ræktun verndandi arfgerða í staðinn, samhliða eru settar kvaðir á viðkomandi bú
 - ef leið 3 dugar ekki til að ná tökum á viðkomandi riðutilfelli, er leið 2. iii möguleg

Vilji virðist vera innan framkvæmdastjórnar ESB til að slakað verði á niðurskurðarstefnu í öllum tilvikum þar sem kúariða er útilokuð. Það yrði þá gert samhliða auknu prófunarfyrirkomulagi innan sýktra hópa og slátrunar til manneldis á öllum kindum á öllum aldri í sýktum hjörðum ef sýni frá skrokknum er neikvætt fyrir riðu með ELISA prófi, en aðildarríkjum er heimilt að leyfa slíkt. Skilyrði fyrir hjarðarvottun ætti einnig að líta á sem viðbótarleið til að uppræta smitandi heilahrönnun. Vísendingar eru um að ESB ætli að draga verulega úr fjárframlögum til vöktunar á riðu þó svo að nokkur lönd innan sambandsins eigi enn töluvert langt í land að ná stjórn á sauðfjárríðunni.

6.1.3 Finnland

Líkt og Íslendingar og Norðmenn fara Finnar eins að þegar riða greinist í hjörð og skera niður allt sauð- og geitfé á bæjum þar sem riða greinist og eins kindur sem kunna að vera í áhættu á bæjum sem hafa verið í tengslum við riðubæ (European Commission, 2023).

6.1.4 Írland

Á Írlandi er öll hjörðin skorin nema hrútar ARR/ARR og ær ARR/x (x má ekki vera VRQ) - leið 2 og mega bændur ekki taka nýtt fé fyrr en að tveimur árum liðnum frá því að síðasta kind á viðkomandi bú með ekki verndandi arfgerð var skorin (Animal Health Surveillance, 2020, Survey programme for Bovine Spongiform Encephalopathy (BSE) and Scrapie, 2012).

6.1.5 Kýpur

Að undanfögnu hefur verið litið til góðs árangurs Kýpverja í að ná tökum á riðuveiki. Riðuveiki á Kýpur greindist fyrst í sauðfé árið 1985 og í geitum árið 1986, í mjólkurgeitum í blönduðum hópum með sýktu sauðfé. Sjúkdómurinn olli miklu tjóni í ræktum á sauðfé og geitum á Kýpur, þrátt fyrir umfangsmiklar ráðstafanir dýralæknabjónustu Kýpur til að hafa eftirlit með sjúkdómnum síðan 1987 þ.m.t. förgun dýra í sýktum hjörðum og eyðingu þeirra. Í kjölfarið er jarðvegslag fjarlæggt af sýktu athafnasvæði. Engar ráðstafanir tengdar aflifun dýra hafa reynst árangursríkar þar í landi í baráttunni gegn riðuveiki. Sérstakar aðstæður eru á Kýpur þar sem mikill fjöldi bæja er staðsettur á þröngu eldissvæði með mjög miklum þrengslum dýra, það flýtti fyrir hraðri útbreiðslu. Riðan var helsta vandamál búfjárræktar á Kýpur. Tæp 22% af öllum hjörðum voru áður smitaðir af riðuveiki, en í dag eru um 4,5% hjörðum sýktar (Upplýsingar frá Yfirdýralækni Kýpur, á.á.) 75% af fjárstofninum ber núna ARR/ARR.

6.1.6 Holland

Það land innan ES sem hefur náð lengst í því að rækta fram mótstöðuarfgerðir og draga úr algengi riðu er Holland. Lykillinn að þessum árangri er staðföst og ófrávíkjanleg stefna dýralæknayfirvalda og sauðfjárbænda í Hollandi að rækta fram og nota einungis arfhreina ARR hrúta (Hagenaars o.fl., 2018). Annað sem vekur athygli í aðferðum Hollendinga er nánast 100% söfnun á kindum sem drepast eða eru aflífaðar heima á búum (fallen stock) þannig eru hræ (þar með hugsanlegt smitefni) fjarlægð úr vistkerfinu, að auki gefur það möguleika á markvissri vöktun og sýnatökum. Þá skal einnig nefnt að sauðfjárbúskapur í Hollandi er mjög frábrugðinn sauðfjárbúskapur á Íslandi og reyndar mörgum öðrum löndum innan ES. Aðeins á um fimmtungi búa er eingöngu stunduð sauðfjárrækt og er meðalbústærð um 220 vetrarfóðraðar kindur, en um 60% af heildarfjölda fjár er á blönduðum búum (kúabúum) og meðalbústærð slíkra hjarða er um 75 kindur (Hiemstra, 2002). Um 75% af fjárstofninum í Hollandi ber núna ARR/ARR.

6.1.7 EFSA og fyrirvarar vísindanna

Nýlegar vísindagreinar segja að þar sem best hefur náðst árangur í baráttunni gegn riðu megi áfram búast við stökum tilfellum af riðu, jafnvel aukningu (Arnold og Rajanayagam, 2020). Þá hefur verið sýnt fram á flókin tengsl milli PRNP arfgerðar og riðunæmni í sauðfé og aukið skilning á að fleiri þættir en arfgerðin ein og sér komi til (Houston o.fl. 2015). Þá hefur EFSA í vísindalegri samantekt bent á að bæði sökum aðferða við vöktun á sauðfjárríðu og meingerðar hefðbundinnar riðu í kindinni, þar sem næmni greiningaraðferða er háð aldri einstaklingsins sem er prófaður, sé líklega vanmat á algengi riðu innan ESB. Hefðbundin riða telst enn landlæg innan ESB, árið 2020 greindust 589 tilfelli af hefðbundinni riðu í sjö aðildarríkjum ESB (European Food Safety Authority, 2021; Migliore o.fl. 2020). Þrátt fyrir að almennar reglur sem enn eru við líði hafi verið beitt í sauðfjárrækt til að draga úr tíðni riðuveiki, sést greinilega að þessar leiðir eru óúrguggari um árangur en áður hefur verið talið. Tvö tilvik af hefðbundinni riðu hafa nýlega fundist í kindum þrátt fyrir að þær hafi verið með arfhreina mótstöðuarfgerð (ARR/ARR) - Spáni árið 2019 og í Rúmeníu árið 2020 (European Food Safety Authority, 2021). Árið 2007 sýndu vísindamenn einnig fram á meinafræðilegar breytingar sem samsvöruðu til riðu í tveimur arfhreinum kindum (Groschup o.fl., 2007) og fram til ársins 2015 voru fimm þekkt tilvik riðu í arfhreinum kindum og svo virðist einnig sem ARR/ARR kindur séu óvenju nærmar fyrir kúariðusýkingu samanborið við hefðbundna riðu og ef kúariða tæki sig upp aftur einhvern tímann gætu þessar kindur verið viðkvæmar fyrir sýkingu (Houston o.fl., 2015).

6.2 Viðbrögð við uppkomu riðu samhliða ræktun

Með bréfi dags. 07.07.2023 óskaði yfirdýralæknir eftir tillögum frá fulltrúum sauðfjársænda, þ.e. Deild sauðfjársænda hjá BÍ og Fagræði í sauðfjárrækt. Bréf yfirdýralæknis er birt í kafla 9.2. Sameiginlegar tillögur bárust 22.08.2023 og eru þær birtar í kafla 9.4

Metnar voru tillögur sauðfjársænda, það vegið á móti afar skilvirkum aðgerðum hér á landi sem gerð eru skil í kafla 4. Auk þess sem kannaðar voru aðgerðir annarra landa sem náð hafa góðum árangri, einkum Noregur, Holland og Kýpur og gerð eru skil í kafla 6.1. Tillögur sauðfjársænda lúta að því að nýta ESB rg. 999/2001 og aðlaga ákvæði reglugerðarinnar að íslenskum aðstæðum. Verulega mikil hætta er á að úthald til margra ára bresti og/eða ekki takist samstaða meðal sænda um þær flóknu aðgerðir sem lýst er í tillögunum. Það getur tekur mörg ár að fá afgerandi niðurstöðu rannsókna um hvort tiltekin arfgerð sé í raun verndandi og hljóti þannig viðurkenningu sem verndandi arfgerð.

Mikill árangur hefur náðst hér á landi í baráttunni gegn riðu og miklar fórnir fyrri kynslóða hafa verið færðar eins og fram kemur í kafla 4.4. Jafnframt er ljóst að enn eru virk riðusvæði á landinu og þar hefur riða ítrekað komið upp á undanföllum árum, en árleg tilvik eru 1-2 auk tengdra hjarða og sum ár eru engin tilvik riðu. Þetta eru fáir bæir á tiltölulega afmörkuðum landsvæðum. Mælt er með að kvika ekki frá niðurskurðarstefnunni en þó með breytingum sem fram koma í leið 2, þ.e. skera allt næmt fé að undanskildum hrútum með ARR/ARR og ám með ARR/x (x ekki VRQ). Hluti vinnuhópsins telur óráðlegt að halda eftir fé sem ber mögulega verndandi arfgerð, nota ætti leið 2 eins og hún er í ESB reglugerðinni. Undanskilja ætti aðeins fé sem ber verndandi arfgerð og að sú arfgerð hafi verið staðfest sem slík og það birt í viðurkenndu vísindaritum. Annar hluti vinnuhópsins taldi hins vegar rétt að líta ætti til rannsókna á mögulega verndandi eiginleikum fleiri arfgerða með PMCA-aðferð sé það stutt með öðrum rannsóknum, s.s. case control studies. Verjandi væri að halda eftir fé sem ber mögulega verndandi arfgerðir og vísar í umfjöllun í kafla x. Auk þess sem gengið er að því sem vísu að settar verði á takmarkanir á hald hjarða sem undanskildar yrðu allsherjar niðurskurði.

Tillögur sauðfjársænda um að gefa almennt kost á leið 3 er óráðleg. Að halda næmt fé í riðusmituðu umhverfi er óverjandi, bæði út frá því að viðhalda smitefni með tilheyrandi hættu á útbreiðslu þess en ekki síst út frá velferð dýranna. Eitt af einkennum riðuveiki er kláði, en það er birtingarmynd taugaverkja, alþekkt er að taugaverkir eru sárir hverjum þeim sem þá hafa og óverjandi að láta dýr þjást af verkjum þar til einkenni uppgötvast og þá yrði dýrið aflífað. Fylgífiskur leiðar 3 er tíð sýnataka úr eitilvef í slímhimnu endaparmsins (RAMALT), sjá nánar í kafla 2.1. Sýnin þyrfti að taka reglulega úr öllum kindum hjarðarinnar og að undangenginni deyfingu. Leið 3 krefst aðkomu dýralækna umfram það sem er við leið 1 og 2. Í ljósi þess að erfiðlega hefur gengið að fá dýralækna til starfa, sérstaklega í

dreifbýlum landsvæðum þyrfti að gera sérstaka greiningu á því hver sú þörf er og hvernig störfum dýralækna yrði viðkomið.

Hugsanlegt er að nýta leið 2iii í undantekninga tilvikum þegar um einstaka erfðaeiginleika er að ræða á landsvísu sem vert er að varðveita. Leið 2iii gefur kost á frestun niðurskurðar í allt að þrjú ár. Kvaðir sem fylgja leið 3 og 2iii eru miklar og langvarandi að óvíst er að nokkur bóndi vilji eða geti lagt þær á sig, hugsanlega í ósætti við nággranna vegna smithættu og með óvissa niðurstöðu.

Hér að neðan er gerð grein fyrir skilyrðum, áhættu og ávinningi af því að við uppkomu riðu verði allar kindur sem ekki eru með verndandi eða mögulega verndandi arfgerðir samkvæmt flokkun í Töflu 2 í hjörðinni skornar. Í hjörðum þar sem hefur komið upp riða verði skilyrði um að nota eingöngu hrúta sem geta bara átt afkvæmi með verndandi arfgerðir næstu 7 árin. Hrútarnir verða að vera arfhreinir ARR miðað við þá flokkun sem er á arfgerðunum í dag. Heimilt verði að veita undanþágu til notkunar á arfblendnum verndandi hrútum til eins árs ef erfitt er að útvega arfhreina hrúta. Lömb undan arfblendnum hrútum mætti þá ekki setja á nema þau hafa verið greind með verndandi arfgerð.

Lögð verði áhersla á að greina hvort klínísk einkenni riðu finnist í öllum kindum með mögulega verndandi arfgerðir sem undanskildar verða niðurskurði þegar þær drepast eða er slátrað af öðrum ástæðum. Taka ætti sýni úr eitla og heila úr öllum kindum sem drepast eða er lógað. Greinist riða í kind með mögulega verndandi arfgerð eða frekari rannsóknaniðurstöður benda til minni verndar en komið hefur fram hingað til verður staða þeirrar arfgerðar endurmetin strax og verklagi varðandi þá arfgerð breytt þyki ástæða til. Jafnóðum og nýjar rannsóknarniðurstöður berast verði metið hvort fleiri arfgerðir eigi að flokkast sem verndandi arfgerðir, frekar en mögulega verndandi.

Bú sem riða hefur komið upp á verða áfram bundin takmörkunum á flutningi og sölu á önnur bú og samgangur við aðrar hjarðir takmarkaður.

Eins og rakið er í kafla 5.2 eru komnar fram ákveðnar vísbendingar um verndandi áhrif þeirra arfgerða sem flokkaðar eru sem mögulega verndandi arfgerða með íslensku smitefni, og í tilfelli AT₁₃₇RQ einnig úr erlendum rannsóknum. Helstu kostir þess að kindur með mögulega verndandi arfgerðir verði undanþegnar niðurskurði til viðbótar við kindur með verndandi arfgerðir eru:

- Færra fé þarf að skera niður þegar upp kemur riða, sem leiðir til minni kostnaðar og minni truflunar á búskap.
- Auknar líkur á að frekari faraldsfræðileg gögn um möguleg verndandi áhrif arfgerðanna safnist saman. Það er bæði vegna þess að líklegra verður að þessum arfgerðum fjölgi í stofninum almennt þegar vitað er að þeim er hlíft við niðurskurði og vegna þess að meiri líkur verða á því að ef þessar kindur fá riðu verði hún orðin greinanleg þegar kindurnar yrðu skornar seinna.
- Hvati verður fyrir vali fyrir fleiri samsætum í ræktunarstarfinu sem dregur úr líkum á tapi erfðafjölbreytileika og dreifingu erfðagalla sem er möguleg þegar ræktað er út frá mjög fáum gripum eins og raunin er með ARR samsætuna.
- Ef valið er fyrir fleiri samsætum en ARR má ætla að neikvæð áhrif á erfðafrömför í framleiðslueiginleikum verði minni en þegar aðeins er valið fyrir ARR.

Óumbreytt prion-prótein (PrP^C) er að finna í flestum frumum líkamans en mest þó í eitilvef og í miðtaugakerfinu. Tveir þættir hafa höfuðþýðingu í riðu en það er breytileiki í ákveðnum aminósýrutáknnum PRNP-gensins og dreifing á umbreyttu próteini (PrP^{Sc}) í vefjum. Afgerandi forsenda smitdreifingar frá sýktum einstaklingum er að umbreytt prótein sé til staðar í eitilvef. Þannig greinist PrP^{Sc} vanalegast ekki í eitilvef arfhreinna ARR kindu. Minna er vitað um eitilvefjasmit í gripum sem bera þær mögulega verndandi arfgerðir sem finnast í íslensku sauðfé og þar með líkindi á smitdreifingu frá slíkum kindum. Samantekið má þó segja að riðuþol arfgerðanna er afstæð og ráðist ekki eingöngu af aminósýruröð prion-próteinsins heldur einnig af fleiri þáttum s.s. aldri dýrsins við smit, smitmagni, smittíma og riðustofnum.

Áhættan við að undanskilja mögulega verndandi arfgerðir við niðurskurði auk verndandi arfgerðar felst í því að vernd þeirra reynist minni en þær takmörkuðu rannsóknarniðurstöður sem eru fyrir hendi benda til. Sé það raunin aukast líkur á því að kindur veikist af riðu og að smitefnið magnist og dreifist, en tæplega út fyrir hjörð ef farið er að skilyrðum. Ólíklegt er þó að þessar mögulega verndandi samsætur séu í raun full næmar líkt og villigerðin ARQ/ARQ eða

arfgerðir með VRQ, þó ekki sé ljóst hvort verndin sé jafn mikil og með ARR arfgerðum. Ef næmi mögulega verndandi arfgerða er mun meira en núverandi rannsóknarniðurstöður gefa til kynna ætti það að koma fljótlegra fram við greiningu á kindum sem hafa verið undanskildar niðurskurði. Jafnframt ættu takmarkanir á flutningi fjár frá bæjum þar sem riða hefur komið upp að minnka líkur á dreifingu frá hjörðinni. Skilyrði um notkun arfhreinna verndandi hrúta í riðuhjörðum þar sem kindum með mögulega verndandi arfgerð hefur verið hlíft við niðurskurði draga mjög úr líkum á að næsta kynslóð sé næm fyrir riðu og að mikil uppmögnun verði á smitefninu á búinu.

6.3 Hreinsun, lágmarkun smitefnis og smitvarnir samhliða ræktun

Samhliða ræktun fjár sem er ónæmt fyrir riðusmítefninu minnkar þörf á fullri upprætingu smitefnisins á riðubæ eins og gert hefur verið hér á landi í kjölfar niðurskurðar og þörf á löngum fjárleysistíma minnkar. Engu að síður er nauðsynlegt að fjarlægja efni og hluti sem innihalda helst smitefni, þrífa, þvo og sótthreinsa til að lágmarka smitmagnið í húsum og umhverfi eftir niðurskurð. Endurskoða ætti núverandi fyrirkomulag um víðtæka förgun innréttinga, efna og hluta auk tímalengdar fjárleysis, hvoru tveggja leiðir til minnkunar fjárútláta.

Ísland ásamt Noregi hafa gengið hvað lengst í að reyna að uppræta smitefni riðu eins og kostur er. Önnur lönd láta flest nægja að fjarlægja skít, þvo og sótthreinsa. Fyrirkomulagi sem viðhaft hefur verið hér á landi um langa hríð er lýst í kafla 4.2.

Miða ætti við ESB reglur um tímabundnar takmarkanir á riðubæi til að koma í veg fyrir smit frá viðkomandi bæ. Reglur um hreinsun þarfnast endurskoðunar, þannig að þær taki mið af nýlegum rannsóknum m.a. varðandi viðloðun príóna. Endurskoða ætti einnig reglur um meðhöndlun og/eða nýtingu skíts, heyja ofl.

Að því gefnu að skilyrði um uppbyggingu hjarða eftir niðurskurð sem lýst er í kafla 5.3 verði virt þá minnkar gildi fjárleysistíma á riðubæ, því þarfnast þær reglur endurskoðunar.

6.4 Virk vöktun og varnir til útbreiðslu smitefnis

Mikilvægur liður í að finna riðu er virk vöktun með sýnatökum. Miklar brotalamir eru hér á landi varðandi söfnun á dýrahæjum og því mjög takmarkað sem berst af sýnum úr kindum sem er lógað eða misfarast heima á bæjum (fallen stock). Þarna liggur Ísland áratugum að baki næstu nágrönnum. Í nær öllum ríkjum ESB er skipulögð söfnun dýrahæja og sýnataka fyrir TSE-sjúkdómum er framkvæmd í tengslum við söfnunina. Hæjum og sláturúrgangi er komið í líforkuver í samræmi við hringrásarkerfi sem stoð í sjálfbærni landbúnaðarins. Fyrirkomulag sem hefur það að markmiði að hafa öfluga vöktun á TSE, fullnýta afurðir og draga úr uppsöfnun á hugsanlegu smitefni í ofauðgun (Eutrophication) umhverfinu. Sýnt hefur verið fram á að helst sé að leita tilfella riðu í því fé sem drepst eða er lógað heima á búum og er það í samræmi við greiningar á riðu undanfarin ár hér á landi. Nauðsynlegt er að hið opinbera komi að uppbyggingu og stofnkostnaði við slíkt söfnunarkerfi og frekari vinnslu þessara afurða.

Líta ætti til Norðmanna sem fyrirmynd TSE flokkunar fjárbúa. Ein af grunnstoðum í því fyrirkomulagi er að horfa til hvað hefur borist af sýnum úr hræjum sem falla til heima á bæjum.

7 Hagsmunir og hagsmunatengsl

Höfundar vilja benda á eftirfarandi tengsl sín og mögulega hagsmunaárekstra sem tengjast ræktun gegn riðu:

JHE er í miklu samstarfi við Eypór Einarson og fleiri hjá Ráðgjafarmiðstöð Landbúnaðarins sem koma að tillögum þriðja aðila, hefur komið að verkefnum sem tillögur Bí byggja á og gefið álit sitt á þeim á vinnslustigi. SP og VS eru í samstarfsverkefnum með Eypóri Einarssyni og Karólínu í Hvammshlíð sem koma að tillögum þriðja aðila. JHE, VS og SP hafa faglega hagsmuni varðandi fjármagn til rannsókna á riðu og ræktun gegn henni þar sem þau vinna við slíkar rannsóknir og eru líkleg til að sækja í fjármagn sem kann að vera veitt í slíkar rannsóknir.

Aðrir hafa ekki tengsl eða hagsmunaárekstra sem tengjast ræktun gegn riðu.

8 Heimildir

Acín, C., Bolea, R., Monzón, M., Monleón, E., Moreno, B., Filali, H., ... & Badiola, J.J. (2021). Classical and Atypical Scrapie in Sheep and Goats. Review on the Etiology, Genetic Factors, Pathogenesis, Diagnosis, and Control Measures of Both Diseases. *Animals*, 11(3). <https://doi.org/10.3390/ani11030691>

Adkin, A., Horigan, V., Rajanayagam, B., Arnold, M., Konold, T., Spiropoulos, J., & Kelly, L. (2018). Estimating the impact on food and edible materials of changing scrapie control measures: The scrapie control model. *Preventive Veterinary Medicine*, 158, 51-64.

Animal Health Surveillance (2020). Sótt á <http://www.animalhealthsurveillance.agriculture.gov.ie/currentnews/title,131543,en.html> í september 2023

Arnold, M., & Rajanayagam, B. (2020). Will there be any more classical scrapie cases in sheep in Great Britain? A modelling study to predict future cases. *Epidemiology & Infection*, 148, E190. <https://doi.org/10.1017/S095026882000185>

Baron, T.G.M., Madec, J-Y., Calavas, D., Richard, Y., & Barillet, F. (2000). Comparison of French natural scrapie isolates with bovine spongiform encephalopathy and experimental scrapie infected sheep. *Neurosci. Lett*, 284, 175-178.

Baylis, M., Chihota, C., Stevenson, E., Goldmann, W., Smith, A., Sivam, K., ... & Gravenor, M.B.Y. (2004). Risk of Scrapie in British Sheep of Different Prion Protein Genotype. *Journal of General Virology*, 85(9), 2735-2740. <https://doi.org/10.1099/vir.0.79876-0>

Benestad, S.L., Sarradin, P., Thu, B., Schönheit, J., Tranulis, M.A., & Bratberg, B. (2003). Cases of scrapie with unusual features in Norway and designation of a new type, Nor98. *Vet. Rec*, 153, 202-208.

Benestad, S.L., Ledur, A., Andreoletti, O., Lantier, F., Bratberg, B., Sarradin, P., & Laude, H. (2004). Efficient propagation of Nor98 scrapie agent in transgenic mice. *Proceedings of Prion 2004; First international conference of the European NoE NeuroPrion*. O-48.

Benestad, S.L., Arzac, J-N., Goldmann, W., & Nöremark, M. (2008). Atypical/Nor98 scrapie: properties of the agent, genetics, and epidemiology. *Vet. Res*, 39(19), 1-14.

Bossers, A., Belt, P.B.G.M., Reymond, G.J., Caughey, B., Devries, R., & Smits, M.A. (1997). Scrapie susceptibility-linked polymorphisms modulate the in vitro conversion of sheep prion protein to protease-resistant forms. *Proc. Natl. Acad. Sci. USA*, 94, 4931-4936.

Bragason, B.T., & Palsdottir, A. (2005). Processing of Ovine PrPARQC-EGFP Chimeras Containing Asn138 and Cys151 Polymorphisms. *Biochemical and Biophysical Research Communications*, 336(2), 544-553. <https://doi.org/10.1016/j.bbrc.2005.08.124>

Bruce, M.E., Will, R.G., Ironside, J.W., McConnell, I., Drummond, D., Suttie, A., ... & Bostock, C.J. (1997). Transmissions to mice indicate that 'new variant' CJD is caused by the BSE agent. *Nature*, 389(6650), 498-501. <https://doi.org/10.1038/39057>

- Cassard, H., Torres, J.M., Lacroux, C., Douet, J-Y., Benestad, S.L., Lantier, F., ... & Androletti, O. (2014). Evidence for zoonotic potential of ovine scrapie prions. *Nat Commun*, 5, 5821. <https://doi.org/10.1038/ncomms6821>
- Dawson, M., Hoinville, L.J., Hosie, B.D. & Hunter, N. (1998). Guidance on the use of PrP genotyping as an aid to the control of clinical scrapie. *Vet. Rec.*, 142(23), 623-625.
- Dawson, M., Moore, R.C., & Bishop, S.C. (2008). Progress and limits of PrP gene selection policy. *Vet. Res.*, 39:25.
- European Food Safety Authority. (2010). Scientific Opinion on BSE/TSE infectivity in small ruminant tissues. EFSA Panel on Biological Hazards. *EFSA Journal* 8(11), 1875.
- European Food Safety Authority. (2015) Sótt af www.efsa.europa.eu í september 2023.
- European Food Safety Authority. (2021). The European Union summary report on surveillance for the presence of transmissible spongiform encephalopathies (TSE) in 2020. *EFSA Journal*, 19(11), 6934. <https://doi.org/10.2903/j.efsa.2021.6934>
- European Commission. (2001). Regulation (EC) No 999/2001 of the European Parliament and of the Council of 22 May 2001 Laying Down Rules for the Prevention, Control and Eradication of Certain Transmissible Spongiform Encephalopathies.
- European Commission (2023) Food Safety. Sótt af <https://food.ec.europa.eu> í september 2023.
- EFSA Panel on Biological Hazards (BIOHAZ). (2017). Scientific opinion on genetic resistance to transmissible spongiform encephalopathies.
- Fediaevsky, A., Maurella, C., Nöremark, M., Ingravalle, F., Thorgeirsdottir, S., Orge, L., ... & Hopp, P. (2010). The prevalence of atypical scrapie in sheep from positive flocks is not higher than in the general sheep population in 11 European countries. *BMC veterinary research*, 6, 9.
- Gallardo, M. & Delgado, F. (2021). Animal prion diseases: a review of intraspecies transmission. *Open Veterinary Journal*, 11, 707.
- Georgsson, G., Adolfsdottir, J. A., Palsdottir, A., Jorundsson, E., Sigurdarson, S., & Thorgeirsdottir, S. (2008). High incidence of subclinical infection of lymphoid tissues in scrapie-affected sheep flocks. *Arch Virol*, 153(4), 637-644. <https://doi.org/10.1007/s00705-008-0035-8>
- Goldmann, W. (2008). PrP genetics in ruminant transmissible spongiform encephalopathies. *Vet. Res.*, 39:30.
- Greenlee, J.J. (2019). Review: update on classical and atypical scrapie in sheep and goats. *Vet. Pathol.*, 56(1), 6-16.
- Groschup, M., Lacroux, C., Buschmann, A., Lühken, G., Mathey, J., Eiden, M., ... & Androletti, O. (2007). Classic Scrapie in Sheep with the ARR/ARR Prion Genotype in Germany and France. *Emerging infectious diseases*, 13, 1201-1207. <https://doi.org/10.3201/eid1308.070077>
- Guðmundur Georgsson. (2008). Creutzfeldt-Jakob sjúkdómur og riða í sauðfé. *Læknablaðið*, 94 (07/08).

- Hagenaars, T.J., Melchior, M.B., Windig, J.J., Bossers, A., Davidse, A., & van Zijderveld, F.G. (2018). Modelling of strategies for genetic control of scrapie in sheep: The importance of population structure. *PLoS One*, 13(3), e0195009. <https://doi.org/10.1371/journal.pone.0195009>
- Hagenaars, T. J., Melchior, M. B., Bossers, A., Davidse, A., Engel, B., & van Zijderveld, F. G. (2010). Scrapie prevalence in sheep of susceptible genotype is declining in a population subject to breeding for resistance. *BMC Veterinary Research*, 6, 25.
- Hagstofa Íslands. (2023). Búpeningur eftir landsvæðum frá 1980.
- Harpaz, E., Salvesen, Ø., Rauset, G. R., Mahmood, A., Tran, L., Ytrehus, B., ... & Ersdal, C. (2022). No evidence of uptake or propagation of reindeer CWD prions in environmentally exposed sheep. *Acta Vet Scand*, 64(1), 13. <https://doi.org/10.1186/s13028-022-00632-3>
- Head, M. W., Bunn, T. J., Bishop, M. T., McLoughlin, V., Lowrie, S., McKimmie, C. S., ... & Ironside, J. W. (2004). Prion protein heterogeneity in sporadic but not variant Creutzfeldt-Jakob disease: UK cases 1991-2002. *Annals of Neurology*, 55(6), 851-859.
- Heiði Laubert Andersen (2023). Birtingarmynd og saga riðuveiki. Varnir gegn dreifingu hennar á Íslandi, Noregi og Kýpur. Óútgefin BS ritgerð, Landbúnaðarháskóli Íslands, Hvanneyri.
- Hiemstra, S.J. (ritstj.), 2002. National Report on Animal Genetic Resources, the Netherlands. Ministry van Agriculture, Nature Management and Fisheries, Haage, Hollandi. Sótt af <https://www.animalgeneticresources.net/wp-content/uploads/2018/06/NatRepNetherlands.pdf> í september 2023
- Hill, A. F., Desbruslais, M., Joiner, S., Sidle, K. C. L., Gowland, I., Collinge, J., ... & Lantos, P. (1997). The same prion strain causes vCJD and BSE. *Nature*, 389(6650), 448-450, 526. <https://doi.org/10.1038/38925>
- Hopp, P., Bratberg, B., & Ulvund, M. J. (2000). Skrapesjuka hos sau i Norge. Historikk og epidemiologi. *Norsk Veterinærtidsskrift*, 112(5), 368-375.
- Houston, F., & Andréoletti, O. (2019). Animal prion diseases: the risks to human health. *Brain Pathology*, 29(2), 248-262. <https://doi.org/10.1111/bpa.12696>
- Houston, F., Goldmann, W., Foster, J., González, L., Jeffrey, M., & Hunter, N. (2015). Comparative Susceptibility of Sheep of Different Origins, Breeds and PRNP Genotypes to Challenge with Bovine Spongiform encephalopathy and Scrapie. *PLoS ONE*, 10(11), e0143251. <https://doi.org/10.1371/journal.pone.0143251>
- Hunter, N., Cairns, D., Foster, J. D., Smith, G., Goldmann, W., & Donnelly, K. (1997). Is scrapie solely a genetic disease? *Nature*, 386, 137.
- Jeffrey, M., Martin, S., Gonzalez, L., Ryder, S. J., Bellworthy, S. J., & Jackman, R. (2001). Differential diagnosis of infections with the bovine spongiform encephalopathy (BSE) and scrapie agents in sheep. *Journal of Comparative Pathology*, 125, 271-284.
- Karl Skírnisson (1980). Riðuveiki í Borgarfirði eystra. Tilraunastöð Háskólans í meinafræði, Keldum.
- Konold, T., Moore, S. J., Bellworthy, S. J., Terry, L. A., Thorne, L., Ramsay, A., ... & Simmons, H. A. (2013). Evidence of effective scrapie transmission via colostrum and milk in sheep. *BMC Veterinary Research*, 9, 99. <https://doi.org/10.1186/1746-6148-9-99>

- Maestrale, C., Carta, A., Attene, S., Galistu, A., Santucci, C., Cancedda, M. G., Saba, M., Sechi, S., Patta, C., Bandino, E., & Ligios, C. (2009). P.Asn176Lys and p.Met137Thr dimorphisms of the PRNP gene significantly decrease the susceptibility to classical scrapie in ARQ/ARQ sheep. *Animal Genetics*, 40(6), 982–985. <https://doi.org/10.1111/j.1365-2052.2009.01943.x>
- Migliore, S., Puleio, R., & Loria, G. R. (2020). Scrapie control in EU goat population: has the last gap been overcome? *Frontiers in Veterinary Science*, 7, 581968.
- Monello, R. J., Powers, J. G., Hobbs, N. T., Spraker, T. R., O'Rourke, K. I., & Wild, M. A. (2013). Efficacy of antemortem rectal biopsies to diagnose and estimate prevalence of chronic wasting disease in free-ranging cow elk (*Cervus elaphus nelsoni*). *J Wildl Dis*, 49, 270–278. <https://doi.org/10.1186/s13028-022-00632-3>
- Oesch, B., Westaway, D., Wälchli, M., McKinley, M. P., Kent, S. B. H., Aebersold, R., Barry, R. A., Tempst, P., Teplow, D. B., Hood, L. E., Prusiner, S. B., & Weissmann, C. (1985). A cellular gene encodes scrapie PrP 27-30 protein. *Cell*, 40(4), 735-746. [https://doi.org/10.1016/0092-8674\(85\)90333-2](https://doi.org/10.1016/0092-8674(85)90333-2)
- Prusiner, S. B. (1993). Genetic and infectious diseases. *Arch. Neurol.*, 50, 1129-1153.
- Prusiner, S. B. (1982). Novel proteinaceous infectious particles cause scrapie. *Science*, 216(4542), 136-144. <https://doi.org/10.1126/science.6801762>
- Puopolo, M., Catelan, D., Capellari, S., Ladogana, A., Sanguedolce, A., Fedele, A., Aprile, V., Turco, G. L., Colaizzo, E., Tiple, D., Vaianella, L., Parchi, P., Biggeri, A., & Pocchiari, M. (2020). Spatial epidemiology of sporadic Creutzfeldt-Jakob disease in Apulia, Italy. *Neuroepidemiology*, 54(1), 83-90. <https://doi.org/10.1159/000503234>
- Ling, R. L., Nicholas, L. J., Tank, E. C., Feistel, J. L., Therasse, C. J., Potluri, A., Khan, M., & Jiangyong, M. (2023). Case report: Two clusters of Creutzfeldt–Jakob disease cases within 1 year in West Michigan. *Frontiers in Neurology*, 14, 1134225.
- Retningslinjer for bekjempelse av skrapesjuka med ny bekjempelsesstrategi for NOR 98, (2007).
- Schneider, D. A., Lehmkuhl, A. D., Spraker, T. R., Dittmar, R. O., Lockwood, M. A., Rollo, S., & others. (2023). Tonsil biopsy to detect chronic wasting disease in white-tailed deer (*Odocoileus virginianus*) by immunohistochemistry. *PLoS ONE*, 18(3), e0282356. <https://doi.org/10.1371/journal.pone.0282356>
- Sigurdsson, B. (1954). Rida, a chronic encephalitis of sheep: With general remarks on infections which develop slowly and some of their special characteristics. *Br Vet J*, 110(9), 341-354. [https://doi.org/10.1016/S0007-1935\(17\)50172-4](https://doi.org/10.1016/S0007-1935(17)50172-4)
- Simmons, M. M., Konold, T., Thurston, L., Bellworthy, S. J., Chaplin, M. J., & Moore, S. J. (2010). The natural atypical scrapie phenotype is preserved on experimental transmission and sub-passage in PRNP homologous sheep. *BMC Vet. Res.*, 6, 14.
- Stack, M. J., Chaplin, M. J., & Clark, J. (2002). Differentiation of prion protein glycoforms from naturally occurring sheep scrapie, sheep-passaged scrapie strains (CH1641 and SSBP1), bovine spongiform encephalopathy (BSE) cases and Romney and Cheviot breed sheep experimentally inoculated with BSE using two monoclonal antibodies. *Acta Neuropathol.*, 104, 279-286.

Survey programme for Bovine Spongiform Encephalopathy (BSE) and Scrapie, 2012. Sótt af https://food.ec.europa.eu/system/files/2016-12/cff_animal_vet-progs_2013_dec-2012-761-ec_tse_fin.pdf í september 2023

Tamgüney, G., Richt, J. A., Hamir, A. N., Greenlee, J. J., Miller, M. W., Wolfe, L. L., ... & Prusiner, S. B. (2012). Salivary prions in sheep and deer. *Prion*, 6(1), 52-61. <https://doi.org/10.4161/pri.6.1.16984>.

Thorgeirsdottir, S., Sigurdarson, S., Thorisson, H. M., Georgsson, G., & Palsdottir, A. (1999). PrP gene polymorphism and natural scrapie in Icelandic sheep. *Journal of General Virology*, 80(9), 2527-2534. <https://doi.org/10.1099/0022-1317-80-9-2527>.

Thorgeirsdottir, S., Georgsson, G., Reynisson, E., Sigurdarson, S., & Palsdottir, A. (2002). Search for healthy carriers of scrapie: An assessment of subclinical infection of sheep in an Icelandic scrapie flock by three diagnostic methods and correlation with PrP genotypes. *Archives of Virology*, 147(4), 709-722. <https://doi.org/10.1007/s007050200020>.

Tranulis, M. A. (2002). Influence of the prion protein gene, Prnp, on scrapie susceptibility in sheep. *APMIS*, 110, 33-43.

Vaccari, G., D'Agostino, C., Nonno, R., Rosone, F., Conte, M., Di Bari, M. A., ... & Agrimi, U. (2007). Prion protein alleles showing a protective effect on the susceptibility of sheep to scrapie and bovine spongiform encephalopathy. *Journal of Virology*, 81(13), 7306-7309. <https://doi.org/10.1128/JVI.02880-06>.

Vaccari, G., Scavia, G., Sala, M., Cosseddu, G., Chiappini, B., Conte, M., ... & Agrimi, U. (2009). Protective effect of the AT_137RQ and ARQK_176 PrP allele against classical scrapie in Sarda breed sheep. *Veterinary Research*, 40(3), 1-11. <https://doi.org/10.1051/vetres/2009002>.

Vanopdenbosch, E. (2020). ES/BTSF, "What's new on TSEs from the scientific community."

Van Raamsdonk, L. W. D. Meijer, N., Appel, M.J. & Gerrits, E.W.J. (2022). Time for a TSE road map 3? Sótt á <https://library.wur.nl/ojs/index.php/CircularWUR2022/article/view/18358/17775> í október 2023.

Will, R. G., Ironside, J. W., Zeidler, M., Cousens, S. N., Estibeiro, K., Alperovitch, A., ... & Smith, P. G. (1996). A new variant of Creutzfeldt-Jakob disease in the UK. *Lancet*, 347, 921-925.

Þórdís Þórarinsdóttir, Jón Hjalti Eiríksson, Egill Gautason, Eyþór Einarsson, & Eyjólfur Ingvi Bjarnason. (2023). Ræktun gegn riðu – Áhrif mismunandi leiða við innleiðingu verndandi arfgerða metin með slembihermunum. Reykjavík: Ráðgjafarmiðstöð Landbúnaðarins.

9 Viðaukar

9.1 Skipunarbréf, dags. 16.05.2023



Skipunarbref_serfræ
ðingahopur_um_ridu.

9.2 Bréf yfirdýralæknis til sauðfjárbænda, dags. 07.07.2023



Bref_yfirdyralaeknis_
osk_um_tillogur_sauð

9.3 Tillögur sauðfjárbænda að útfærslu á uppbyggingu hjarðar eftir riðuniðurskurð, barst 22.08.2023



svar_yfirdyralaeknis_s
purn1_03082023.doc

9.4 Tillögur sauðfjárbænda um viðbrögð við uppkomu riðu, barst 22.08.2023



svar_til
yfirdyralaeknis_spurn2



230504 Áætlun um
leiðir (options) 2 og 3

9.5 Tillögur sauðfjárbænda um ræktun/arfgerðargreiningar, barst 22.08.2023



Innleiding_raekunara
etlun2023_090823.pc

9.6 ESB reglugerð nr. 999/2001



CELEX_02001R0999-
20230101_EN_TXT.pd