

2402

NINA Rapport

Erfaringer og usikkerheter etter 7 år med skrantesyke (CWD) i Norge

En litteraturgjennomgang

Atle Mysterud, Michael A. Tranulis, Olav Strand og Christer M. Rolandsen



NINAs publikasjoner

NINA Rapport

Dette er NINAs ordinære rapportering til oppdragsgiver etter gjennomført forsknings-, overvåkings- eller utredningsarbeid. I tillegg vil serien favne mye av instituttets øvrige rapportering, for eksempel fra seminarer og konferanser, resultater av eget forsknings- og utredningsarbeid og litteraturstudier. NINA Rapport kan også utgis på engelsk, som NINA Report.

NINA Temahefte

Heftene utarbeides etter behov og serien favner svært vidt; fra systematiske bestemmelsesnøkler til informasjon om viktige problemstillinger i samfunnet. Heftene har vanligvis en populærvitenskapelig form med vekt på illustrasjoner. NINA Temahefte kan også utgis på engelsk, som NINA Special Report.

NINA Fakta

Faktaarkene har som mål å gjøre NINAs forskningsresultater raskt og enkelt tilgjengelig for et større publikum. Faktaarkene gir en kort framstilling av noen av våre viktigste forskningstema.

Annen publisering

I tillegg til rapporteringen i NINAs egne serier publiserer instituttets ansatte en stor del av sine forskningsresultater i internasjonale vitenskapelige journaler og i populærfaglige bøker og tidsskrifter.

Erfaringer og usikkerheter etter 7 år med skrantesyke (CWD) i Norge

En litteraturgjennomgang

Atle Mysterud

Michael A. Tranulis

Olav Strand

Christer M. Rolandsen

Mysterud, A., Tranulis, M.A., Strand, O. og Rolandsen, C.M. 2024.
Erfaringer og usikkerheter etter 7 år med skrantesyke (CWD) i
Norge. En litteraturgjennomgang. NINA Rapport 2402. Norsk
institutt for naturforskning.

Trondheim/Oslo, Januar, 2024

ISSN: 1504-3312

ISBN: 978-82-426-5210-2

RETTIGHETSHAVER

© Norsk institutt for naturforskning

Publikasjonen kan siteres fritt med kildeangivelse

TILGJENGELIGHET

Åpen

PUBLISERINGSTYPE

Digitalt dokument (pdf)

KVALITETSSIKRET AV

Erling J. Solberg

ANSVARLIG SIGNATUR

Forskningsjef Svein-Håkon Lorentsen (sign.)

OPPDRAGSGIVER(E)/BIDRAGSYTER(E)

Miljødirektoratet

OPPDRAGSGIVERS REFERANSE

M-2686|2024

KONTAKTPERSON(ER) HOS OPPDRAGSGIVER/BIDRAGSYTER

Erik Lund

FORSIDEBILDE

En villreinbukk observert i Nordfjella viste kliniske tegn konsistent
med skrantesyke. © Runar Bjøberg

NØKKEWORD

Nordfjella

Hardangervidda

Villrein

Hjortedyr

Skrantesyke

CWD

Forvaltning

Litteraturgjennomgang

KEY WORDS

Nordfjella

Hardangervidda

Wild reindeer

Cervids

Chronic Wasting Disease (CWD)

Management

Literature review

KONTAKTOPPLYSNINGER

NINA hovedkontor
Postboks 5685 Torgarden
7485 Trondheim
Tlf: 73 80 14 00

NINA Oslo
Sognsveien 68
0855 Oslo
Tlf: 73 80 14 00

NINA Tromsø
Postboks 6606 Langnes
9296 Tromsø
Tlf: 77 75 04 00

NINA Lillehammer
Vormstuguvegen 40
2624 Lillehammer
Tlf: 73 80 14 00

NINA Bergen
Thormøhlens gate 55
5006 Bergen
Tlf: 73 80 14 00

www.nina.no

Sammendrag

Mysterud, A., Tranulis, M.A., Strand, O. og Rolandsen, C.M. 2024. Erfaringer og usikkerheter etter 7 år med skrantesyke (CWD) i Norge. En litteraturgjennomgang. NINA Rapport 2402. Norsk institutt for naturforskning.

Skrantsyke (Chronic wasting disease, CWD) er en velkjent prionsykdom blant hjortedyr, og den omfattende spredningen av CWD i Nord-Amerika er en tragedie man ønsker å unngå i Europa. Norske veterinærmyndigheter har lang erfaring med håndtering av prionsykdom hos husdyr, men sto likevel overfor en rekke nye typer og grader av usikkerhet da CWD for første gang ble påvist hos villrein (*Rangifer tarandus*) i Nordfjella i 2016.

Adaptiv forvaltning er et anerkjent rammeverk for bruk i situasjoner som kjennetegnes av stor usikkerhet. Et sentralt element er da å identifisere og skille mellom ulike typer av usikkerhet. For forvaltning av CWD kan usikkerheten knyttes til (1) egenskaper ved CWD (prosess), (2) forekomst av CWD (måleusikkerhet), (3) miljøvariasjon (tilfeldigheter), og (4) usikkerhet omkring gjennomføring, effekter, og «bivirkninger» av tiltak for å kontrollere CWD (usikkerhet om tiltak).

CWD i en ny hjortedyrart kan ha forskjellige sykdomsegenskaper og epidemiologi (prosess). Det var praktisk talt ingen tidligere CWD-overvåking i Norge og derfor ukjent forekomst (måleusikkerhet). Miljøvariasjon kombinert med demografiske tilfeldigheter kan gi tilfeldig variasjon i epidemisk smittevekst i en tidlig fase (miljøusikkerhet). Manglende evne eller vilje kan også gjøre det vanskelig å gjennomføre tiltak, de kvantitative effektene av tiltak vil ofte være usikre, og tiltakene kan ha utilsiktede «bivirkninger» (usikkerhet om tiltak).

I rapporten presenterer vi en tidslinje for arbeidet med å forvalte CWD, med hovedfokus på villrein og uttak av dyr gjennom jakt og ved ekstraordinære uttak gjennomført av Statens Naturoppsyn (SNO). Vi identifiserer hvordan usikkerhet knyttet til egenskaper ved CWD, forekomst av CWD, miljøvariasjon (tilfeldigheter) og forvaltning (tiltak) har utviklet seg fra starten (2016) og til dagens situasjon (2023) syv år etter første påvisning av sykdommen.

I den 'akutte' fasen (2016–2019) var vitenskapelige råd klare (særlig gjennom Vitenskapskomiteen for mat og miljø, VKM), de politiske ambisjonene høye, og utskyting av hele bestanden av villrein i Nordfjella sone 1 hadde som mål å utrydde CWD, eller i det minste å sterkt begrense utviklingen. Det ble også igangsatt intensivt overvåking i de tilstøtende bestandene i Nordfjella sone 2 og på Hardangervidda gjennom økt uttak av voksen bukk. Dette ble gjort for å oppnå økt sikkerhet om "fravær-av-CWD" i disse bestandene, eller for å øke sjansen for å oppdage CWD i en tidlig epidemisk fase.

Andre fase (2020-nå) kom da det ble påvist tilfeller av CWD (2020 og 2022) i den store villreinbestanden på Hardangervidda. Forvaltningsmyndighetene utsatte VKMs forslag om ekstraordinære vinteruttak av voksen bukk med henvisning til lokal motstand. Dette var en viktig endring i håndteringen av CWD, med mer vekt på politisk aksept og hensyn til de negative langsiktige konsekvensene av konflikter med lokal forvaltning. Den påfølgende dialogprosessen mellom forskere og lokal forvaltning endte i et felles råd for videre forvaltning på Hardangervidda, som både Miljødirektoratet og Mattilsynet støttet. Departementet satte imidlertid alle råd til side i 2022, og stanset videre ekstraordinære vinteruttak, etter press og negativ medieoppmærksomhet.

Det har i hele perioden (2016-2023) ikke vært noen klar, felles forskningsplan for å øke kunnskapen om egenskaper ved CWD (prosess). Det ble imidlertid gjort store investeringer i overvåking for å øke kunnskapen om forekomst (reduere måleusikkerhet). Til tross for dette, er det fortsatt en sentral utfordring å oppdage og estimere CWD blant villrein med dagens lave forekomst. Viljen til gjennomføring av tiltak har dukket opp som betydelige usikkerheter i forvaltningen, delvis med begrunnelse i den usikre forekomsten av CWD.

Økt forståelse av ulike typer usikkerheter i CWD-forvaltningen er viktig når midler til forskning og overvåking skal prioriteres. Denne rapporten omhandler ikke hvordan forvaltningen har håndtert usikkerheten og de risikovurderinger som ligger til grunn for beslutningene som er gjort.

Atle Mysterud, Universitetet i Oslo, Pb. 1066 Blindern, 0316 Oslo. Kontakt: atle.mysterud@ibv.uio.no.

Michael A. Tranulis, Norges miljø- og biovitenskapelige universitet. Pb. 5003, 1431 Ås

Olav Strand og Christer M. Rolandsen. Norsk institutt for naturforskning, 5685 Torgarden, 7485 Trondheim.

Abstract

Mysterud, A., Tranulis, M.A., Strand, O. and Rolandsen, C.M. 2024. Experience and uncertainties after seven years of chronic wasting disease in Norway. A literature survey. NINA Report 2402. Norwegian Institute for Nature Research.

Chronic Wasting Disease (CWD) is a well-known prion disease among cervids, and the extensive spread of CWD in North America is a tragedy that we aim to avoid in Europe. Norwegian veterinary authorities have experience in handling prion diseases in livestock. However, the management was faced with various types and degrees of uncertainty when CWD was first detected in wild reindeer (*Rangifer tarandus*) in Nordfjella in 2016.

Adaptive management is a recognized framework for use in situations of high uncertainty. A central part of adaptive management is to identify and distinguish different types of uncertainty. Uncertainty can be classified into four categories related to (1) CWD characteristics (process), (2) CWD occurrence (measurement uncertainty), (3) environmental variation (stochasticity), and (4) the implementation, effects, and "side effects" of mitigation measures to control CWD.

CWD in a new cervid species may have different disease characteristics and epidemiology (process); there was virtually no previous CWD monitoring and knowledge of CWD occurrence (measurement uncertainty), and environmental variation combined with demographic stochasticity can result in random variation in epidemic spread in an early phase (environmental uncertainty). Further, lack of will or ability may limit implementation of management actions (governance), the quantitative effects of actions are uncertain, and actions may have unintended "side effects" (uncertainty about actions).

We present a timeline of the efforts to manage CWD, with a primary focus on wild reindeer and management through hunting and extraordinary culling conducted by the Norwegian Nature Inspectorate (SNO). We identify how uncertainty related to CWD characteristics, CWD occurrence, environmental variation (stochasticity), and management actions has evolved from the beginning (2016) to the current situation (2023) seven years after the first detection of CWD.

In the 'acute' phase (2016–2019), scientific advice was clear (especially through the Scientific Committee for Food and Environment, VKM), political ambitions were high, and depopulation of the Nordfjella zone 1 reindeer area aimed at eradicating CWD, or at least strongly limit its development. Intensified monitoring was initiated in adjacent populations in Nordfjella zone 2 and on Hardangervidda through increased culling of adult males. This was done to achieve 'freedom-from-CWD' status in these adjacent populations or to increase the chance of detecting CWD in an early epidemic stage.

The second phase (2020-now) occurred when cases were detected (2020 and 2022) in the large wild reindeer population on Hardangervidda. The management authorities postponed VKM's proposal for winter culling of adult males, citing local resistance. This was a significant change in CWD management, with more emphasis on sociopolitical acceptance and consideration of the negative long-term consequences of conflicts with local management. The subsequent dialogue process between scientists and local management resulted in a joint recommendation for further management on Hardangervidda, supported by both the Norwegian Environment Agency and the Norwegian Food Safety Authority. However, the Ministry set aside all recommendations in 2022 and halted further extraordinary winter culling, following pressure and negative media attention.

Throughout the period (2016-2023), there has been no clear, national research plan to increase knowledge about CWD characteristics (process). However, substantial investments were made in monitoring to increase knowledge about occurrence (reduce measurement uncertainty). Despite this, it remains a central challenge to detect and estimate CWD among wild reindeer with the current low occurrence of CWD. The willingness to implement management actions to

control CWD (governance) has emerged as significant uncertainties in management, partially justified by the uncertain occurrence of CWD.

Increased understanding of different types of uncertainties in CWD management is crucial when prioritizing funds for research and monitoring. This report does not address how the management has handled the uncertainty and risk assessments that underlie the decisions that have been made.

Atle Mysterud, University of Oslo, P.O. Box 1066 Blindern, 0316 Oslo, Norway. Contact: atle.mysterud@ibv.uio.no.

Michael A. Tranulis, Norwegian University of Life Sciences P.O. Box 5003, 1431 Ås, Norway

Olav Strand og Christer M. Rolandsen. Norwegian Institute for Nature Research, 5685 Torgarden, 7485 Trondheim.

Innhold

Sammendrag	3
Abstract	5
Innhold	7
Forord	8
1 Innledning	9
2 Metode	11
2.1 Tidslinje for forvaltningen	11
2.2 Litteraturgjennomgang	11
2.3 Vurdering av usikkerhet	11
2.4 Faguttrykk	13
3 Egenskaper ved CWD (prosess)	14
3.1 Ny hovedtype av CWD hos elg og hjort med sporadisk forekomst (sCWD).....	14
3.2 Ny CWD stamme hos villrein.....	15
4 Forekomst av CWD (måleusikkerhet)	19
5 Miljøvariasjon og tilfeldigheter (i en tidlig fase)	21
6 Usikkerhet om tiltak	22
6.1 (A) Vilje og evne til gjennomføring	22
6.2 (B) Effektiviteten av tiltak.....	22
6.3 (C) «Bivirkninger» av tiltak	24
7 Diskusjon	26
7.1 Ny kunnskap om to hovedtyper av CWD	26
7.2 Usikkerheter om egenskaper og reintroduksjon i Nordfjella	26
7.3 Måleusikkerhet avgjørende for forvaltning på Hardangervidda	27
7.4 Tidslinje for mål og tiltak med uttak av reinsdyr.....	27
7.5 Det zoonotiske potensialet til CWD	28
8 Konklusjon	30
9 Referanser	31

Forord

I denne rapporten oppsummerer vi en engelsk fagartikkel som har analysert hvordan ulike typer og grader av usikkerhet knyttet til forvaltningen av skrantesyke (CWD) har utviklet seg fra sykdommen ble oppdaget i 2016 og til i dag (Mysterud, A., Tranulis, M.A., Strand, O., and Rolandsen, C. 2024. Lessons learned and lingering uncertainties after seven years of chronic wasting disease management in Norway. *Wildlife Biology* 2024: e01255). Vi gir også en tidslinje av viktige hendelser i forvaltningen, særlig knyttet opp mot uttak og jakt av villrein i Nordfjella (sone 1 og 2) og på Hardangervidda. Prosjektet er delfinansiert av Miljødirektoratet og er en leveranse fra bestandsovervåkingsprogrammet for hjortevilt – delprosjekt CWD.

Oslo, 24. januar 2024

Atle Mysterud

1 Innledning

Skrantesyke (CWD) er en prionsykdom blant hjortedyr med store samfunnsmessige ringvirkninger (Haley & Hoover 2015, Zabel & Ortega 2017). CWD og andre prionsykdommer er overførbare nevrodegenerative sykdommer («transmissible spongiform encephalopathy» TSE) som rammer mennesker og ulike husdyrarter (Collinge 2001). Smittestoffet, kalt prioner, består av klynger av feilfoldede prionproteiner (Aguzzi & De Cecco 2020). Mottakelighet for prioner bestemmes hovedsakelig av et enkelt gen som koder for prionproteinet (*PRNP*) (Mead et al. 2019). Prioner forekommer i forskjellige strukturelle varianter, kalt stammer, med ulik evne til å feilfolde forskjellige varianter av prionproteinet (kodet av *PRNP*-genet). Overføring av prionsykdommer mellom arter er relativt sjelden og forekommer primært mellom nært beslektede arter (med likhet i *PRNP*-genet). En «game changer» i synet på prionsykdommer var det massive utbruddet av kugalskap i Storbritannia, kjent som «bovine spongiform encephalopathy» (klassisk BSE), som nådde toppen rundt 1992. Dette førte til fremveksten av variant Creutzfeldt-Jakobs sykdom (vCJD) hos enkelte mennesker som konsumerte BSE-kontaminerte matvarer (Collinge 2001). Dette viste at prioner fra dyr kan være zoonotiske og forårsake dødelige matbårne sykdommer hos mennesker. Håndteringen av alle prionsykdommer i Europa er derfor nå basert på prinsippet om å unngå eksponering av prioner i menneskers og dyrs næringskjeder, og omfattes av den såkalte TSE-forskriften (European Parliament and Council 2001).

CWD ble først beskrevet hos hjortedyr (av slekten *Odocoileus*) i fangenskap på 1960-tallet i Colorado, men har siden blitt påvist i ville bestander i 32 delstater i USA og fire provinser i Canada (National Wildlife Health Center 2022). Sykdommen er dødelig, og det er ingen behandling eller vaksine tilgjengelig for prionsykdommer. Det er liten sjanse for å utrydde CWD når sykdommen først er etablert siden prioner kan overleve lenge i miljøet (Uehlinger et al. 2016, Zabel & Ortega 2017). Et kjennetegn ved CWD er langsom epidemisk vekst og en lang periode (> 10 år) med lav andel infiserte individer i bestanden (dvs. lav prevalens) (Samuel 2023). Dette gjør at CWD er vanskelig å oppdage i etableringsfasen basert på testing av skutte dyr fra jakt (Belsare et al. 2021). Etter det innledende stadiet øker prevalensen i noen områder raskere hvis den ikke bekjempes. Prevalensen kan da bli over 50 % og forårsake en bestandsnedgang etter 3–4 tiår, som vist for hvithalehjort (*Odocoileus virginianus*) (Edmunds et al. 2016) og mulhjort (*Odocoileus hemionus*) i Colorado, USA (DeVivo et al. 2017).

Påvisningen av CWD hos villrein (*Rangifer tarandus*) i Nordfjella i 2016 var det første rapporterte tilfellet i Europa (Benestad et al. 2016). En faglig oversiktsartikkel beskrev dette som et av de 15 viktigste globale funnene innen biologisk mangfold og bevaringsbiologi i 2018 (Sutherland et al. 2018). Vi står nå overfor en situasjon med nye CWD-stammer i nye arter av hjortedyr, og på et nytt kontinent med forskjellige økosystemer og kulturer.

Naturforvaltningen må ofte forholde seg til usikkerheter på ulike nivåer i møte med nye trusler. En etablert tilnærming i møte med slike utfordringer er rammeverket «adaptiv forvaltning» (Lindenmayer & Likens 2009, Westgate et al. 2013). Adaptiv forvaltning innebærer å bestemme seg for om og hvordan man skal reagere på en ny situasjon med den kunnskapen og usikkerhetene man har for hånden, og å lage en læringsplan (Allen et al. 2011). Det vil si at man gjennomfører tiltak, overvåker og vurderer effektene av tiltakene i gjentakende sykluser, slik at man suksessivt kan senke usikkerheten ved fremtidige beslutninger. Adaptiv forvaltning gjennomføres imidlertid ofte passivt, uten en eksplisitt plan (Westgate et al. 2013). En sentral del av dette rammeverket er å dele inn i fire ulike typer usikkerheter i forvaltningen; knyttet til egenskaper ved CWD (prosess), forekomst av CWD (måleusikkerheter), miljøusikkerheter (tilfeldigheter) og usikkerheter knyttet til selve tiltakene for å kontrollere CWD (Tyre & Michaels 2011).

Håndtering av meldepliktige dyresykdommer innebærer ofte et ønske om å reagere raskt med tiltak etter påvisning, samtidig som man møter usikkerhet om sykdomsegenskapene i en ny situasjon, forekomsten av sykdommen og effektiviteten av tiltak for å begrense sykdom på samme tid (Joseph et al. 2013). Det kreves ofte raske tiltak for å stoppe videre spredning av

sykdommen og begrense oppbygging av smittestoffer i miljøet (Uehlinger et al. 2016), men sosiale faktorer kan gjøre det utfordrende å gjennomføre slike tiltak (Heberlein 2004). Mange tiltak kan være inngripende og dermed føre til høye kostnader i form av dyrevelferd, økonomi og mangel på sosial aksept.

Felling av infiserte dyr og/eller forebyggende uttak av dyr med antatt høy risiko for infeksjon kan være effektive tiltak for å kontrollere sykdomsutbrudd og begrense spredning (Gortazar et al. 2014). Felling av dyr er ofte gjennomført for å kontrollere meldepliktige smittsomme sykdommer (Bolzoni et al. 2014), inkludert munn- og klovsyke, klassisk svinepest og klassisk skrapesyke blant husdyr. Eksempler fra vilt inkluderer felling av dyr for å kontrollere storfetuberkulose hos grevling (*Meles meles*) i Storbritannia (Donnelly et al. 2005), afrikansk svinepest hos villsvin (*Sus scrofa*) i Europa (Dixon et al. 2020), brucellose hos bison (*Bison bison*) i USA (White et al. 2011), og «louping ill virus» hos ryper (*Lagopus lagopus*) i Skottland (Harrison et al. 2010). Imidlertid kan omfattende fellingsprogrammer være inngripende tiltak, og kostbare å gjennomføre. Dersom de også er ineffektive, risikerer de å bli uforholdsmessig inngripende (dvs. "Behandlingen er verre enn sykdommen", Francis Bacon). Kontroll av sykdommer, der felling av dyr inngår som tiltak, må derfor forholde seg til sammensatte vitenskapelige og politiske avveininger. Dette inkluderer usikkerhet med hensyn til sosial aksept, vilje og evne til å få gjennomført tiltak, effektiviteten av tiltakene og utilsiktede «bivirkninger». Innenfor rammeverket for adaptiv forvaltning er også kommunikasjon rundt usikkerheter viktig for å opprettholde et høyt nivå av transparens (Artelle et al. 2018). På det viset kan rammeverket bidra til kostnadseffektive tiltak og evidensbasert forvaltning (Shea et al. 2014).

I denne rapporten bruker vi adaptiv forvaltning som et rammeverk for å analysere hvordan de fire typene av usikkerhet (**Figur 1**) har utviklet seg siden påvisningen av CWD hos villrein i Norge, det vil si basert på syv års erfaring med overvåking og forskning. Vi presenterer også en tidslinje med oversikt over de viktigste tiltakene, med spesielt søkelys på uttaket av villrein (**Figur 2**), som har vært et sentralt og kontroversielt element i forvaltningen av CWD. Vi har lagt spesiell vekt på følgende tre spørsmål: 1) Hva hadde man av kunnskap om CWD fra Nord-Amerika i 2016, når man først oppdaget sykdommen i Norge, 2) hva har vi lært om forskjellene mellom CWD i Nord-Amerika og Norge, og 3) hvilke usikkerheter er fortsatt av kritisk betydning for forvaltningen anno 2023?

<p>Usikkerhet om egenskaper (prosess)</p> <ul style="list-style-type: none"> • Opprinnelse • Smittsomhet (utskillelse av prioner) • Patogenese (inkubasjon, synlige tegn) • Demografisk mønster (alder, kjønn) • Mottagelighet (PRNP-genet) • Smitteveier (direkte kontakt, miljø) • Epidemiologi (smittegrad, spredning) • Smitte mellom arter av hjortedyr (spillover) • Zoonotisk potensial (smitte til mennesker) 	<p>Usikkerhet om forekomst (måleusikkerheter)</p> <ul style="list-style-type: none"> • CWD påvisning • Estimering av CWD ved lav prevalens • Estimering av "fravær-av-CWD"
<p>Miljøvariasjon (og tilfeldigheter)</p> <ul style="list-style-type: none"> • Miljøforhold samspiller med demografiske tilfeldigheter og gir tilfeldig variasjon i epidemisk vekst i tidlige stadier 	<p>Usikkerhet i forvaltning (tiltak)</p> <ul style="list-style-type: none"> • Vilje og evne til å gjennomføre tiltak • Effektivitet av tiltak for å begrense CWD • "Bivirkninger" (utilsiktede effekter)

Figur 1. Oversikt over de fire typene usikkerhet knyttet til CWD-forvaltning. Usikkerhet om egenskaper (prosess) kan reduseres gjennom forskning. Overvåking kan redusere usikkerhet om forekomst (måleusikkerhet), men vi kan ikke få full oversikt over forekomst ved lav prevalens av CWD. Miljøvariasjon og tilfeldigheter er iboende i ethvert system og viktig i en tidlig epidemisk fase av CWD. Usikkerheter i selve forvaltningen har blitt stadig viktigere fordi tiltakene med ekstraordinære uttak av dyr er inngripende og upopulære.

2 Metode

2.1 Tidslinje for forvaltningen

For å sette opp en tidslinje av tiltak (**Figur 2**), har vi gjennomgått tilgjengelige offentlige dokumenter og pressemeldinger fra departementer, Miljødirektoratet og Mattilsynet. Dette har blitt samlet systematisk over tid av forfatterne (AM og CMR). Vi bygger også på erfaringer som rådgivere for European Food Safety Authority (EFSA), Vitenskapskomiteen for mat og miljø (VKM), Miljødirektoratet og Mattilsynet, samt som deltagere i dialogprosessene i Nordfjella (om reetablering) og Hardangervidda (om uttak).

2.2 Litteraturgjennomgang

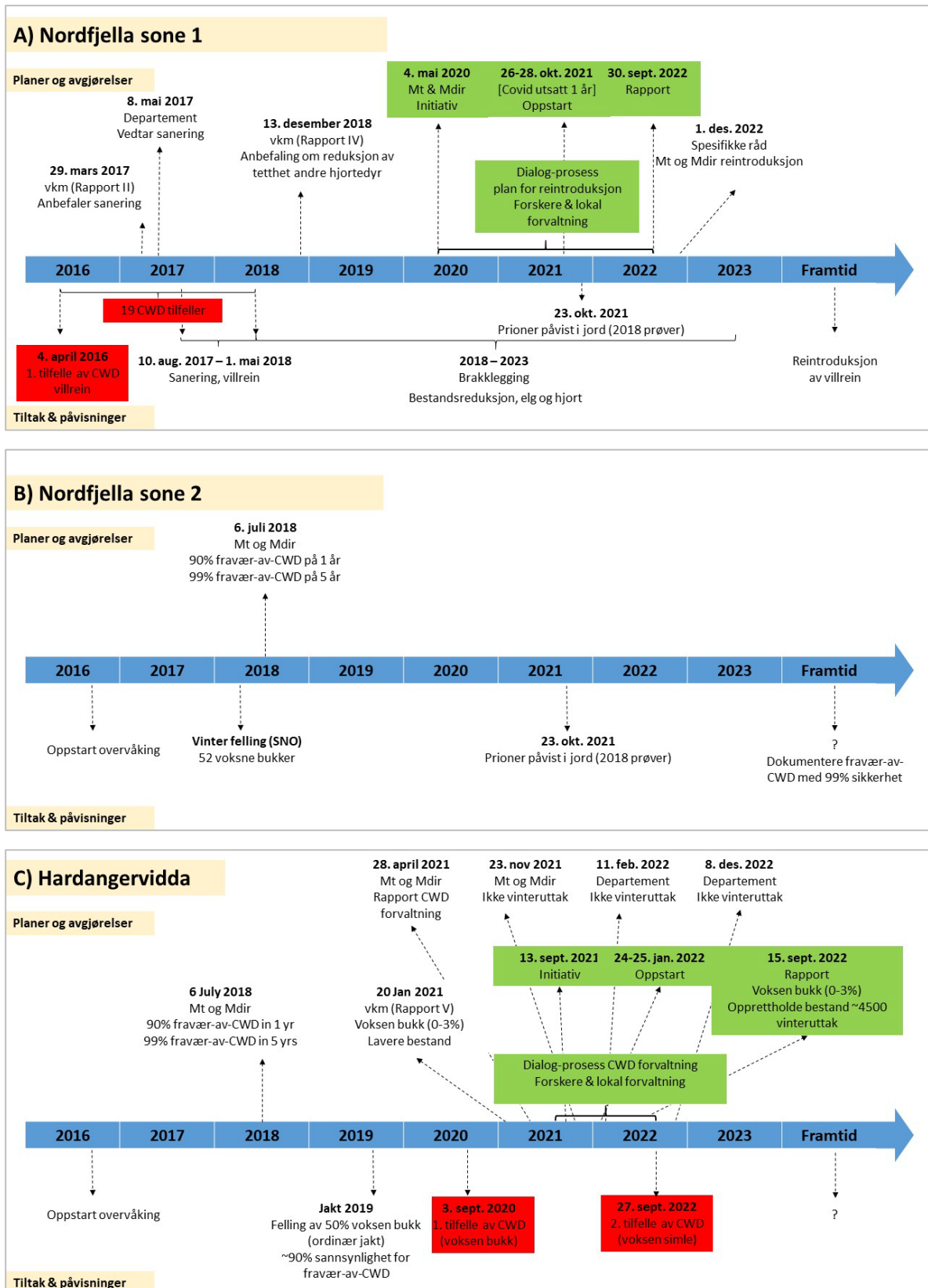
Vi utførte en systematisk gjennomgang av artikler publisert i ISI-databasen («core collection» ved bruk av termene «CWD AND Norway NOT woody» (søkt 9. oktober 2023). Det siste begrepet ble brukt for å unngå litteraturen om «coarse woody debris» (også med CWD som akronym). Dette ga 92 treff. En av forfatterne (AM) vurderte alle titlene og inkluderte originale artikler av relevans. Mange artikler diskuterte ikke CWD ($n = 26$) eller CWD generelt, men nevnte situasjonen til CWD i Norge ($n = 24$) eller var oversiktsartikler ($n = 14$). De resterende 28 artiklene ble gjennomgått i detalj og brukt som en oversikt. Av disse var 13 artikler relatert til sykdomsegenskaper (prosess), 5 artikler om metoder (måleusikkerhet), 8 om selve forvaltningen (tiltak), og 2 av mer begrenset relevans.

2.3 Vurdering av usikkerhet

Usikkerhet ble uttrykt ved å bruke skalaen utviklet av EFSA (EFSA Scientific Committee et al. 2018): nesten sikker (99–100 %), ekstremt sannsynlig (95–100 %), svært sannsynlig (90–95 %), sannsynlig (66–90 %), omtrent like sannsynlig som ikke (33–66 %), usannsynlig (10–33 %), svært usannsynlig (5–10 %), ekstremt usannsynlig (1–5 %), nesten umulig (0–1 %), og når det er relevant med kun en kvalitativ poengsum (ingen konklusjon, kan ikke konkludere, ukjent).



Bilde. Ekstraordinære uttak og felling av villrein for smittebekjempelse og overvåking av CWD er et nytt og kontroversielt innslag i norsk naturforvaltning (Foto: SNO ©).



Figur 2. Tidslinje for forvaltningen av CWD utover ordinær overvåking. A) Nordfjella - sone 1. B) Nordfjella - Sone 2. C) Hardangervidda. Mt: Mattilsynet; Mdir: Miljødirektoratet; vkm: Norsk Vitenskapsskomité for mat og miljø; Departement: Klima og miljø & Landbruk og mat

2.4 Faguttrykk

I rapporten brukes det en del faguttrykk som vi har forklart i listen under:

Epidemiologi. Læren om sykdommers utbredelse, forløp, årsaker og konsekvenser. Ofte omfatter epidemiologien også kontroll og bekjempelsestiltak.

Epidemisk vekst. Hvor fort andelen smittede dyr øker i en bestand.

Prevalens. Andelen smittede dyr i en bestand.

Designprevalens. Et begrep som brukes i forbindelse for å beregne sannsynlighet for fravær av CWD i forhold til gitt nivå. Dette nivået kalles designprevalens.

Atypisk. Atypisk henviser til at kjennetegn avviker fra hovedtypen, dvs. de smittsomme variantene av prionsykdommene skrapesyke og skrantesyke.

Sporadisk. At sykdomstilfellene opptrer mer tilfeldig i tid og rom (og at det dermed ikke er samsvarende med et mønster for en smittsom sykdom, der forekomst i et område øker over tid og sprer seg fra det geografiske utgangspunktet).

Sanering. Beskriver oftest rengjøring og desinfeksjon av husdyrrom, med mål om å bryte smittekjeder (f.eks. før innsett av nye dyr). I CWD-sammenheng har fjerning av dyr etterfulgt av en periode uten dyr, brakklegging, samt avsperring av spesielt utsatte områder, som saltsteiner, vært viktige komponentene i en saneringsprosess.

Patologisk. Betyr sykelig. Smittestoffer som ofte utløser sykdom kalles for patogene agens.

Diagnostisk. Metoder for å stille en formell diagnose etter gitte kriterier.

Patogenese. Beskriver hvordan sykdom oppstår og utvikler seg. For å beskrive sykdommer presist må man vite årsaken til sykdommen (etiologi) og hvordan den oppstår og utvikler seg (patogenesen).

Inkubasjonstid. Tid fra et individ blir smittet til sykdomstegn oppstår.

Klinisk. Klinisk sykdom er når det er tydelige sykdomstegn

Preklinisk. Beskriver perioden før det er tydelige/sikre sykdomstegn. Det kan være krevende å stille sikker diagnose i den prekliniske fasen. Dyr i den prekliniske fasen vil normalt gå over i en klinisk fase med tiden. Hvis det ikke skjer, men dyret forblir smittet, men uten kliniske symptomer, er dyret i en subklinisk tilstand (se nedenfor).

Subklinisk. Beskriver et infisert individ (smittebærer) med milde eller ingen tegn på sykdom. Subklinisk infiserte dyr kan ofte spre smitte til andre som kan utvikle alvorlig sykdom.

Perifert lymfoid vev. Til forskjell fra de sentrale lymfoide organene tymus og beinmarg som er avgjørende for utviklingen av immunforsvaret, er de perifere lymfoide organene viktige «kontrollposter» i det modne immunforsvaret. Dette omfatter lymfeknuter (titalls), mandler, milten og lymfevev langs mage-tarmkanalen.

Transgene mus. Mus som er genmodifisert.

Cervidiserte mus. Mus som er genmodifisert, der man har erstattet musens *PRNP*-gen med *PRNP* gen fra hjortedyr.

Humaniserte mus. Mus som er genmodifisert, der man har erstattet musens *PRNP*-gen med *PRNP* gen fra menneske.

PRNP. Genet som koder for prion proteinet, og som dermed avgjør mottagelighet for prion sykdom.

3 Egenskaper ved CWD (prosess)

Usikkerheter knyttet til egenskapene til CWD (prosess) er på den ene siden knyttet til hvordan sykdommen opptrer hos individer (**Tabell 1**), og på den andre siden knyttet til sykdommens epidemiologiske utvikling og effekter på bestandsdynamikk (**Tabell 2**). Kunnskap om CWD er hovedsakelig hentet fra studier av CWD hos hvithalehjort, mulhjort og wapitihjort (*Cervus canadensis*) i USA og Canada (Haley & Hoover 2015, Zabel & Ortega 2017). Det er fire ville hjortedyrarter i Norge som kan være mottakelige for CWD: villrein, elg (*Alces alces*), hjort (*Cervus elaphus*), og rådyr (*Capreolus capreolus*), og for alle artene har vi begrensede data om CWD. Det er rapportert om tilfeller av CWD hos hjort (Schwabenlander et al. 2013) og elg (Baeten et al. 2007), og det er også gjennomført smittforsøk med CWD på rein i fangenskap i USA og Canada. Disse eksperimentene viste hvordan infeksjonen utvikler seg i et individ, at utviklingen er avhengig av *PRNP*-genotypen, og at rein kan bli smittet både gjennom direkte kontakt og gjennom miljøet (Mitchell et al. 2012, Moore et al. 2016).

Hva har vi lært? CWD-tilfellene hos villrein, hjort og elg har blitt studert med ulike vitenskapelige metoder. Disse inkluderer analyser av vevsfordeling av patologiske endringer i hjernen (histopatologi), og av analyser av vevs- og cellefordeling av unormale og ikke nedbrytbare prionproteiner (mer nøyaktig såkalte proteinase K (PK)-resistente prionprotein-aggregater gjennom immunhistokjemi). I tillegg er det gjennomført molekylære analyser av de strukturelle elementene til prionene (mer nøyaktig PK-resistente (PrP^{Res}) glykoprofiler). Disse viser at minst fire tidligere ukjente prionstammer finnes i Norge, Sverige og Finland (Pirisinu et al. 2018, Sola et al. 2023). Smittforsøk med transgene mus og klatremus (*Myodes glareolus*) underbygger sterkt at disse prionstammene ikke tidligere er beskrevet (Nonno et al. 2020, Sun et al. 2023). Dette gir følgende nye innsikter:

- 1) Tilfellene av CWD i Nord-Europa kommer *ikke* fra én enkelt prionstamme som sirkulerer mellom forskjellige hjortedyrarter.
- 2) Prionstammene observert hos hjortedyr med CWD i Europa er ulike andre kjente prionstammer hos dyr, slik som klassisk og atypisk/Nor98-skrapesyke hos sau og klassisk BSE hos storfe.
- 3) Europeiske CWD-stammer skiller seg fra nordamerikanske CWD-stammer.

Nye prionstammer skaper usikkerhet om sykdomsegenskaper på individnivå, inkludert usikkerhet om hvordan prioner utskilles (smittsomhet), inkubasjonstid, uttrykk og varighet av kliniske tegn, og epidemiologiske egenskaper. De nylig påviste CWD-stammene kan grupperes i to epidemiologiske hovedtyper:

- (A) En ny type CWD hos elg og hjort med sporadisk forekomst (sCWD).
- (B) En ny smittsom CWD-variant hos villrein (CWD).

Forskjellen mellom de to hovedformene er at prioner enten er påvist eller fraværende i lymfeknutene. Påvisning av prioner i lymfeknuter indikerer prionutskillelse og dermed høyere grad av smittsomhet.

3.1 Ny hovedtype av CWD hos elg og hjort med sporadisk forekomst (sCWD)

Ved oppstart av CWD-overvåking ble det påvist tidligere ukjente typer av CWD hos to gamle elgkyr i Selbu kommune i 2016 (Pirisinu et al. 2018) og hos ei gammel hjortekolle i Gjemnes kommune i 2017 (Vikøren et al. 2019). Hos begge artene ble prioner kun påvist i hjernen og ikke i lymfeknutene ved bruk av standard diagnostiske verktøy. Dette antyder ingen eller begrenset utskillelse av prioner i miljøet. Noen sykdomsegenskaper ser ut til å ligne på atypiske former for prionsykdommer med sporadisk forekomst hos eldre individer av småfe (Benestad et al. 2003)

og storfe (Biacabe et al. 2004). Flere påfølgende tilfeller i Sverige og Finland viser at denne typen CWD er begrenset til eldre (gjennomsnittsalder 15 år) individer (Tranulis et al. 2021). I teorien kan overføring av prioner fra råtnende kadaver forurense miljøet og i sin tur infisere nye individer, selv når det ikke oppdages prionutskillelse i lymfeknuter. Nåværende epidemiologisk kunnskap støtter hypotesen om at sporadisk CWD hos gamle individer av elg ikke er smittsom mellom levende dyr (EFSA Panel on Biological Hazards (BIOHAZ) et al. 2023). Data fra hjort er begrenset til tre påviste tilfeller, men høy alder (bare ett tilfelle ble aldersbestemt) og mangel på deteksjon i lymfeknuter med standard diagnostiske verktøy, viser et tilsvarende mønster som hos elg. Utdypende oversikt over kjennetegn ved sporadisk og smittsom CWD er gitt andre steder (Tranulis et al. 2021), og vi begrenser derfor det meste av gjennomgangen til den smittsomme CWD-stammen, som til nå kun er påvist hos villrein.

3.2 Ny CWD stamme hos villrein

(1) Opprinnelse. Opprinnelsen til CWD-stammen i Norge er fortsatt uklar. I utgangspunktet ble det antatt at smittestoffet kunne ha blitt innført fra USA eller Canada (Benestad et al. 2016), da tilsvarende eksport fra USA til Canada og videre til Sør-Korea var dokumentert (Kim et al. 2005). Siden prionstammene hos villrein var nye for vitenskapen (se ovenfor), anses det nå som "usannsynlig" eller "svært usannsynlig" at CWD i Nord-Europa stammer fra nylige importerte av CWD fra USA eller Canada (**Tabell 1**). Flere har hevdet at CWD i Norge kan ha sin opprinnelse fra skrapesyke hos sau. Dette er vurdert som "usannsynlig" eller "svært usannsynlig" basert på de observerte forskjellene mellom klassiske og atypiske/Nor98 skrapesyke-prioner på den ene siden og reinsdyr-CWD-prioner på den andre (se ovenfor). I tillegg finnes det ingen dokumentasjon på overføring av skrapesyke til hjortedyr i Europa, til tross for tidligere omfattende utbrudd av skrapesyke. Det ble ikke observert tegn til akkumulering av unormale prionproteiner i mage- og tarmsystemet hos sau som hadde beitet i CWD-infiserte områder i Nordfjella (Harpaz et al. 2022). Det har også vært antydning at smittsom CWD i Norge kan representere en ny opprinnelse hos villrein fra en mulig sporadisk CWD-variant (Mysterud et al. 2020d). Dette kan betraktes som «sannsynlig», selv om det er krevende å dokumentere. Vi diskuterer muligheten for evolusjon av prionstammer i **kap. 7.5**.

(2) Smittsomhet. Påvisningen av prioner i lymfeknutene hos alle 21 norske reinsdyr som testet positivt for CWD, tyder på at sykdommen er smittsom. Det er foreløpig ikke utført forsøk som direkte fastslår at prioner blir skilt ut i spytt og andre kroppsvæsker, som for nord-amerikansk CWD. Epidemiologiske funn forenlig med smittsomhet, er bekreftet i Nordfjella sone 1, med totalt 19 tilfeller i denne bestanden (Mysterud et al. 2019a). Derfor er vi "nesten sikre" på at denne CWD-varianten er smittsom under naturlige forhold.

(3) Patogenese. Patogenese er studiet av hvordan ulike smittestoffer sprer seg i et individ. Det er begrenset informasjon om patogenesen til den nye CWD-stammen hos villrein (**Tabell 1**). De få observasjonene vi har stemmer overens med 2-3 år fra smitte til død, som observert hos hvithalehjort og mulhjort (Johnson et al. 2011), og anses dermed som «sannsynlig». Vi anser varigheten av den kliniske perioden (dvs. med synlige sykdomstegn) på fra noen uker til 2 måneder som mer usikker («omtrent like sannsynlig som ikke») for CWD-stammen hos villrein i Norge. Vi antar at dyr som når de kliniske stadiene av sykdommen under tøffe vinterforhold dør raskere enn om sommeren, og at det er en kortere klinisk periode for villlevende dyr. Den første påviste reinen (3-4 år) med CWD døde under stress knyttet til et helikopter som fulgte flokken for å gjennomføre GPS-merking. Den lange prekliniske fasen, som er karakteristisk for prionsykdommer, gjør subkliniske infeksjoner høyaktuelle. Det er ukjent om sykdomsprogresjon hos noen dyr blir forsinket i lengre perioder i et preklinisk stadium, med prioner lokalisert kun i perifert lymfoidvev («bærere»). Vi anser det som "nesten sikkert" at dødeligheten av fullt utviklet og uavbrutt klinisk prionsykdom er 100 %. Det var én observasjon av en antatt klinisk syk rein (**forsidebilde**), men ingen andre villrein infisert med CWD viste kliniske tegn på sykdommen etter den første simla. Varigheten fra smitte til død og den kliniske perioden var forskjellig avhengig av om reinsdyr i fangenskap i Canada ble smittet med prioner fra hvithalehjort eller wapitihjort (Mitchell et al. 2012).

(4) Demografisk mønster. Ingen kalver, én åring, seks voksne simler og 12 voksne bukker ble påvist med CWD-infeksjon i Nordfjella. Voksne bukker hadde 2,7 ganger høyere sannsynlighet for å være infisert enn voksne simler (Mysterud et al. 2019a), men med vide 95 % usikkerhetsintervaller [1,0–7,2]. Sannsynligheten for CWD-infeksjon økte med alder hos bukker. Alle mønstrene stemmer overens med de demografiske mønstrene dokumentert hos mulhjort og hvithalehjort (Miller & Conner 2005, Samuel & Storm 2016), mens wapitihjort har lignende aldersmønstre, men mindre forskjell i infeksjonsnivåer mellom kjønnene. Aldersmønsteret for CWD-infeksjon hos villrein er mer sikkert ('nesten sikkert') enn kjønnsforskjellene ('veldig sannsynlig', **Tabell 1**).

(5) Følsomhet (PRNP). *PRNP*-genet koder for prionproteinet. Variasjon i *PRNP* som fører til bytte av aminosyrer i prionproteinet kan sterkt påvirke følsomheten for prionsykdom (Mead et al. 2019). Avl av dyr med robuste *PRNP*-varianter har blitt brukt med suksess for å kontrollere klassisk skrapesyke hos sau og geit. På samme måte avgjøres CWD-mottakelighet hos hvithalehjort, mulhjort og wapitihjort av *PRNP*-genet (Moazami-Goudarzi et al. 2021). Undersøkelse av *PRNP*-variasjon hos reinsdyr i Nordfjella viste at to varianter (alleler) av *PRNP*-genet, «villtype» («A») allelet, som er felles for de fleste hjortedyr, og en oktapeptid 'delesjon'-allel («C») var overrepresentert blant de 19 CWD-positive dyrene sammenlignet med 101 CWD-negative reinsdyr. Til sammenligning var dyr som bar *PRNP*-allelene «B» (Ser225Tyr), «D» (Asn176Asp) og «E» (Val2Met-Gly129Ser-Val169Met) sjeldnere blant CWD-positive dyr, noe som viser at disse *PRNP*-allelene reduserer CWD-følsomheten (Güere et al. 2020). Hvorvidt individer som bærer to kopier av *PRNP*-allelene «B», «D» og «E» som homozygote eller i kombinasjon er sterkt beskyttet mot CWD, anses som "omtrent like sannsynlig som ikke".

(6) Smitteveier og miljømessig persistens. Foreløpig har vi ikke direkte kunnskap om den relative betydningen av direkte og indirekte (miljømessige) smitteveier av CWD-prioner mellom dyr. Det demografiske mønsteret for CWD-infeksjon hos villrein var likt det man finner i USA og Canada, noe som tyder på de samme overføringsmekanismene i de antatt tidlige epidemiske stadiene (Mysterud et al. 2019a), dvs. hovedsakelig direkte mellom dyr («sannsynlig»). Kunnskap om overlevelsen til prioner i miljøet i de aktuelle jordtypene og klimaene i Norge er begrenset (Kuznetsova et al. 2023).

(7) Epidemiologisk mønster og effekter på bestandene. Graden av epidemisk vekst, geografisk spredning og framtidige effekter av CWD på bestandene av villrein er fortsatt ukjent. Dette skyldes kombinasjonen av kort tid siden påvisning og rask sanering av den smittede bestanden i Nordfjella sone 1.

Funnet av CWD på Hardangervidda var en stor overraskelse. Foreløpige undersøkelser antyder at smittestoffet er det samme som i Nordfjella, og at det dermed er «svært sannsynlig» at dette skyldes geografisk spredning av smittestoffet. Derimot er tidspunktet for (og retningen på) spredningen langt mer usikkert. Vi forventer at CWD i hovedsak spres gjennom bevegelser av infiserte dyr (Gear et al. 2010, Nobert et al. 2016). Det var stor utveksling av dyr mellom Nordfjella og Hardangervidda på slutten av 1970-tallet. Det er imidlertid observert begrenset utveksling av dyr mellom Nordfjella og Hardangervidda de siste to-tre tiårene, men omfanget er usikkert. Vi anser det som «sannsynlig» at CWD har kommet til Hardangervidda fra Nordfjella nylig (siste ti år) (utfra forventet epidemiologisk smittevekst), men det kan ikke utelukkes at smittestoffet har vært der lenger (utfra kunnskap om at flokkene blandet seg på slutten av 1970-tallet). Hvis smittestoffet har vært der siden 1970-tallet, er den epidemiske veksten saktere enn vi forventer fra Nord-Amerika. I så fall er også retningen på spredningen uklar, dvs. hvor smittestoffet har sin geografiske opprinnelse.

På grunn av tilstedeværelsen av *PRNP* «villtype»-allelet («A») hos hjort, elg og rådyr, er det sannsynlig at den nye CWD-stammen kan infisere disse artene. Dette støttes av såkalte «*in vitro*-studier» (Harpaz et al. 2023, Pritzkow et al. 2022), der man brukte laboratoriemetoder for å undersøke prioners evne til å starte sykdomsprosessen i ulike hjernevev. Til nå er det ikke påvist smitteoverføring til andre hjortedyr i Norge.

Vi vurderer betydningen av predasjon eller åtselere for CWD-epidemiologi som utenfor formålet med denne gjennomgangen.

Tabell 1. En oversikt over usikkerheter knyttet til egenskaper ved CWD hos villrein i Norge (prosess, "Hva er CWD?"). Hypoteser/prediksjoner kommer fra kunnskap om CWD i USA og Canada samt fra andre prionsykdommer. Skala for vurdert usikkerhet følger EFSA (se kap. 2.3).

Egenskap	Forventet mønster fra USA/Canada	Observasjon Norge	Vurdering 2023
Opprinnelse	Import av CWD prioner	Ny prion-stamme (Nonno et al. 2020)	Usannsynlig/svært usannsynlig, i hvert fall ikke nylig import
	Fra skrapesyke	Ulik molekylvekt, ingen tidligere bevis på overføring til hjortedyr (smitteeksperiment til sau foregår)	Usannsynlig/svært usannsynlig
	Utviklet fra sporadiske tilfeller av CWD	Utstrakt gnaging av gevir; høyere eksponering (Mysterud et al. 2020d)	Sannsynlig
Smittsomhet	Smittsom når lymfeknuter infisert	Lymfeknuter alltid infisert (Benestad et al. 2016)	Nesten sikker
	Utskillelse av prioner	Indirekte evidens, med mange CWD-tilfeller i Nordfjella	Nesten sikker
Patogenese	Dødelighet 100% (hvis dyret lever lenge nok)	En observert døende av infeksjon under stress	Nesten sikker
	Infisert-til-død 2-3 år (avhengig av PRNP)	1,5 åring infisert; 2,5-åring infisert i hjerne; en 3-4 årig simle døde av infeksjon; 47.4% positive kun i lymfeknute (anekdotisk evidens)	Sannsynlig for "villtype" PRNP
	Klinisk periode (synlige tegn) fra uker til 2 måneder	En siklende og aggressiv rein observert; første tilfelle var siklende (anekdotisk evidens)	Like sannsynlig som ikke
Demografisk mønster	Alder (kalver < åringer < voksne)	Ingen kalv infisert, én 1,5-åring og voksne i alle aldre (n = 19) (Mysterud et al. 2019a)	Nesten sikker
	Kjønn (2-3 x bukker > simler)	Bukker 2,7 ganger høyere sannsynlighet for infeksjon enn simler (Mysterud et al. 2019a)	Svært sannsynlig
Mottagelighet	"villtype" PRNP mottagelig	PRNP genotyper med allelene «villtype» og «delesjon» mottagelige (Güere et al. 2020)	Nesten sikker
	Ingen helt robuste PRNP kjent for CWD hos hjortedyr (mulig unntak 138N hos dåhjort, robuste PRNP kjent for skrapesyke hos sau)	Ingen tilfeller hos PRNP genotyper med kun 225Y, 176D og 2M129S169M (Güere et al. 2020)	Omtrent like sannsynlig som ikke

Tabell 2. En oversikt over usikkerheter knyttet til epidemiologien til CWD hos villrein i Norge (prosess). Usikkerhetsskala i henhold til EFSA (kap. 2.3).

Kjennetegn	Forventet mønster	Observasjon Norge	Vurdering 2023
Smitteveier	Direkte kontakt og indirekte/miljøsmitte, tidlige stadier hovedsakelig direkte overføring	Demografisk mønster i samsvar med direkte overføring	Sannsynlig
	Miljømessig overlevelse av prioner tilstrekkelig til å forårsake reinfeksjon	Påvisning av prioner i jord nær salteplasser https://www.nrk.no/vestland/nye-funn-problematisk-for-villreinen-1.15701470	Omtrent like sannsynlig som ikke (etter ≥ 5 år brakklegging)
Epidemiologi	Langsom vekst i starten (tiår), deretter raskere, bestandsnedgang i seint stadium (avhengig av forvaltning)	Ikke lang nok tid til å måle	Svært sannsynlig
	Romlig spredning, lavere prevalens i ny bestand	Påvisning i ny bestand (Hardangervidda)	Svært sannsynlig
Smitteoverføring mellom arter av hjortedyr (spillover)	Skjer mellom arter med mottagelig PRNP; mulhjort, hvithalehjort, wapitihjort, elg	Ikke observert; cervidiserte mus er mottakelige for nye stammer (Pritzkow et al. 2022)	Svært sannsynlig
Zoonotisk potensial (smitte til mennesker)	Ingen tilfeller observert hos mennesker, ulike bevis antyder svært lavt zoonotisk potensial	Ikke observert; humaniserte mus indikerer svært lavt zoonotisk potensial (Pritzkow et al. 2022), oversikt (Tranulis & Tryland 2023)	Svært usannsynlig

4 Forekomst av CWD (måleusikkerhet)

Måleusikkerhet er knyttet til forekomsten av CWD. Kunnskap om forekomst kommer gjennom påvisning, estimering av prevalens ved påvisning, eller etablering av sannsynligheten for «fravær-av-CWD» i en bestand uten påvisning (**Tabell 3**). Fra 2012 til 2015 gjennomførte man CWD-overvåking over hele Europa på grunn av frykt for smitteoverføring til hjortedyr etter "kugalskaps-epidemien". Det var imidlertid kun syv prøver fra villrein (Tranulis et al. 2021). Likevel var det ingenting som tydet på at CWD forekom i Europa.

Tabell 3. En oversikt over måleusikkerheter knyttet til status for forekomst av CWD i villreinbestandene i Norge.

Parameter	Observasjoner Norge – Status 2023	Referanser
Påvisning av tilfeller	19 tilfeller i Nordfjella 2016-18 To tilfeller på Hardangervidda 2020, 2022	(Mysterud et al. 2019a)
Prevalens (andel med smitte)	Nordfjella: voksne bukker 1,6% [1,4-1,8%], voksne simler 0,5 [0,5-0,7%] ¹ Hardangervidda: ~0,1% [0-0,6%] ¹	(Mysterud et al. 2019a) (Mysterud et al. 2023c)
Sannsynlighet for fravær-av-CWD	Eksplisitt kvantifisert usikkerhet ¹ for ulike designprevalens i alle de 22 andre bestander (etter jakt 2021)	(Mysterud et al. 2023c)

¹ Usikkerhetsintervallene (95 %) gir eksplisitt tallfesting av usikkerhet "innenfor modellen". Antakelser angående testsensitivitet gjennom en infeksjon i forskjellige vev (lymfeknuter og hjerne) er fortsatt avhengig av aspektene oppført i **Tabell 1**, og prosessusikkerhet vil ikke inkluderes i usikkerhetsintervallene.

Hva har vi lært? Overvåking gjennom testing av lymfeknuter og hjernevev fra felte dyr gjennomføres i alle 24 villreinområder (**Figur 3**), og i utvalgte områder med elg og hjort, samt fra slakt i de fleste tamreinlag. Alle fallvilt av villrein, elg, hjort og rådyr som er ≥1 år testes på samme måte (Rolandsen et al. 2022). Vi vet nå med stor sikkerhet at smittsom CWD ikke er utbredt og at andelen smittede dyr er svært lav i områder der den kan forekomme (Mysterud et al. 2023c). Usikkerhetsintervallene (95%) gitt i estimeringen av andelen smittede dyr og sannsynligheten for «fravær-av-CWD» tallfester eksplisitt usikkerheten "innenfor modellen", dvs. usikkerhetsintervallene er riktige kun hvis antagelsene i modellen er riktige. Antagelsene angående testsensitivitet gjennom et forventet forløp av infeksjon i forskjellige vev (lymfeknuter og hjernevev) er fortsatt avhengig av aspektene oppført i **Tabell 1**; estimatene er imidlertid lite påvirket av variasjoner i disse antagelsene (Viljugrein et al. 2019).

Estimering av prevalensen av CWD. Ved begynnelsen av uttaket i Nordfjella, ble det bekreftet fire CWD-tilfeller etter den første simla. Det estimerte antallet infiserte individer var i intervallet 5–52, mens det observerte antallet var 14 nye tilfeller av CWD etter gjennomført sanering 1. mai 2018 (Mysterud et al. 2019a). Til sammenligning var den estimerte prevalensen omtrent 0,1 % [95 % usikkerhets-intervall = 0–0,6 %] etter påvisning av ett enkelt tilfelle av CWD på Hardangervidda (Mysterud et al. 2023c). For en bestand på 5 000–6 000 villrein er det derfor knyttet stor usikkerhet til det absolutte antallet smittede individer. Å ha 0 eller 10–20 infiserte individer representerer to vidt forskjellige utgangspunkt for forvaltningen, og disse kan det ikke skilles mellom ved nåværende beregning.

Sannsynlighet for «fravær-av-CWD». Å være helt sikker på fravær av CWD i en bestand er umulig når man kun benytter vevstesting av felte dyr. Derfor beregnes sannsynligheten for «fravær-av-CWD» i forhold til et gitt infeksjonsnivå, det som kalles designprevalensen. Høy sannsynlighet for «fravær-av-CWD» ble kun oppnådd for en designprevalens på 1 % i områder med store bestander (Mysterud et al. 2023c). For områder nær kjente CWD-tilfeller har Mattilsynet satt en designprevalens på kun fire individer (Mysterud et al. 2020a). De fleste bestander uten påvisning har kun 60–85 % sikkerhet for at CWD er fraværende ved en så lav designprevalens. En grundigere gjennomgang av beregning av «fravær-av-CWD» er nylig gitt i magasinet Villreinen (Mysterud & Viljugrein 2023).

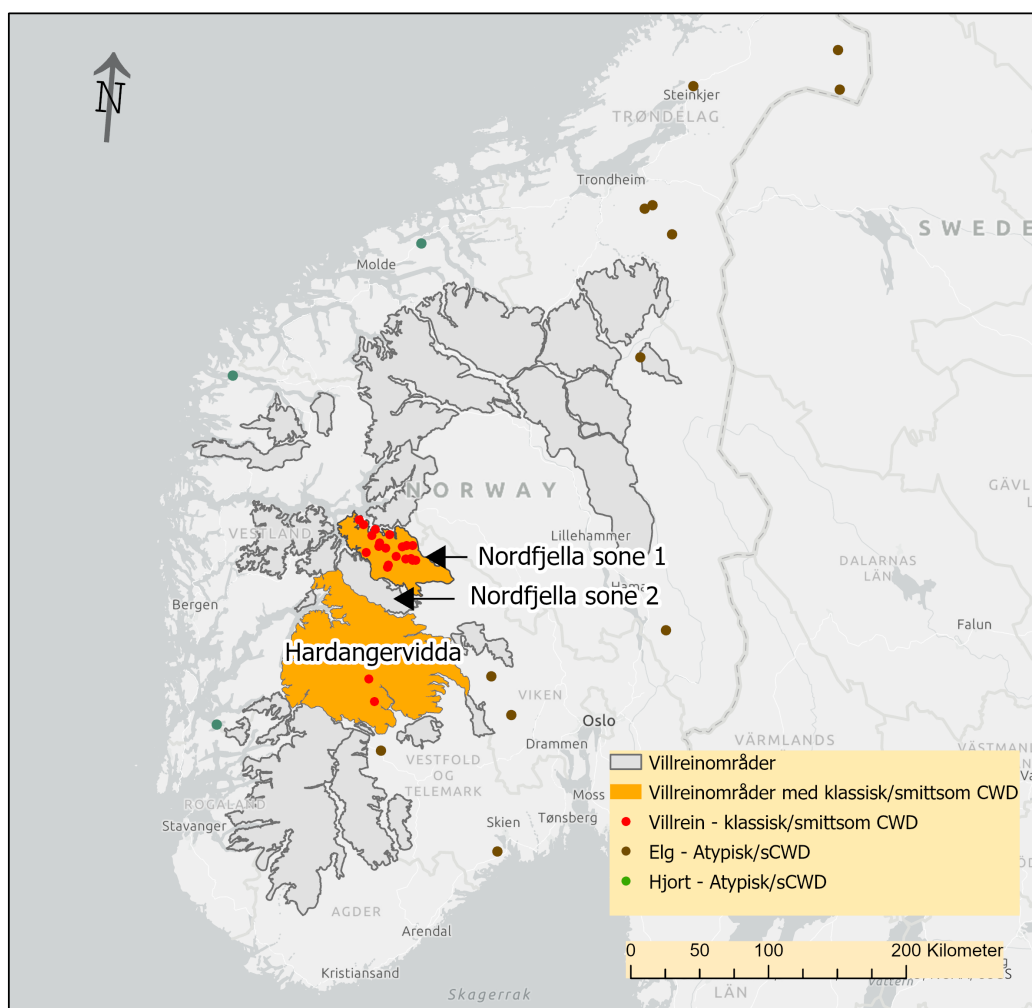


Bilde. Prøver fra felte villrein utgjør grunnstammen i overvåkingen. Her fra Nordfjella sone 1 under den siste jakta i 2017. (Foto Atle Mysterud ©)

5 Miljøvariasjon og tilfeldigheter (i en tidlig fase)

Miljøvariasjon er iboende for ethvert økosystem eller forvaltningsscenario. En viktig problemstilling er hvordan miljøforhold kombineres med såkalte demografiske tilfeldigheter og andre faktorer som gir tilfeldige variasjoner i epidemisk vekst (Williams & Brown 2016). Dette henviser til at hva som «tilfeldigvis» skjer med de første smittede individene vil påvirke utviklingen videre. Ikke alle introduksjoner av CWD forventes å gi et utbrudd, fordi overføring av smitte og dødelighet er påvirket av tilfeldige prosesser i en tidlig fase (Belsare et al. 2021, Hanley et al. 2022). Rett etter en CWD-introduksjon, med et svært lavt antall infiserte individer, kan for eksempel alle infiserte individer dø ved en tilfeldighet før de overfører smittestoffet til et annet individ. I matematiske simuleringer dør mange CWD-introduksjoner ut på grunn av tilfeldigheter i de tidlige epidemiske stadiene, men bare hvis den kritiske massen av infiserte individer er under ~5 og typisk innen fem år etter introduksjon (Belsare et al. 2021). Sannsynligheten for at det ikke blir utbrudd øker med høyt uttak av dyr. Denne muligheten er relevant for planlegging av uttak i områder med en nylig introduksjon av CWD, men kan også medføre et falskt håp om å utrydde CWD uten full sanering.

Andre tilfeldige hendelser hadde en viss innvirkning på CWD-situasjonen i Norge. For eksempel hadde vinteren 2017/2018 uvanlig tidlig snø, noe som gjorde uttak av villrein i Nordfjella ved hjelp av SNO med snøscooter mer vellykket enn antatt (Mysterud et al. 2019b).



Figur 3. En oversikt over de 24 villreinområdene og alle tilfeller av CWD registrert i Norge frem til 1. oktober 2023. Merk at tilfeller hos elg og hjort er sporadiske (sCWD) og sannsynligvis ikke smittsomme varianter av CWD.

6 Usikkerhet om tiltak

Usikkerhet i selve forvaltningen (tiltak) er knyttet til (A) politisk aksept og gjennomføring av tiltak på ulike forvaltningsnivåer (styring), (B) effektiviteten av iverksatte tiltak, og (C) identifisering og evaluering av utilsiktede (positive eller negative) «bivirkninger». Tiltak innebærer uttak eller intensivert jakt (**Tabell 4**), og mindre inngripende tiltak som overvåking (se avsnittet 'Måleusikkerhet'), sonering, forbud mot føring, sperregjerde mot fjellområder rundt Nordfjella sone 1 og saltsteingjerding (**Tabell 5**). Norge har egne forskrifter om tiltak for å begrense spredning av CWD (<https://lovdata.no/dokument/SF/forskrift/2016-07-11-913>) og om CWD-soner rundt Nordfjella og Hardangervidda (<https://lovdata.no/dokument/SF/forskrift/2017-06-12-734>).

6.1 (A) Vilje og evne til gjennomføring

En stor usikkerhet er om man vil og praktisk klarer å gjennomføre tiltak (Nuno et al. 2014, Tyre & Michaels 2011). Dette er et sentralt tema for CWD-forvaltning også i USA og Canada (Decker et al. 2006). Selv om eksperter vanligvis fremhever verdien av raske tiltak, blir dette ofte møtt med skepsis fra en uforberedt offentlighet. Den første reaksjonen på påvisningen av CWD i Wisconsin, USA, var en nedgang i uttak gjennom jakt til tross for økte kvoter, fordi jegerne valgte å ikke jakte (Heberlein 2004). Hovedinntrykket i Norge er at ordinær jakt har vært middels effektiv, og ikke nådd høstingsmålene for villrein (Mysterud et al. 2019b) og enda mindre for elg og hjort (Mysterud et al. 2023b). Hvordan dette kan henge sammen med jegernes evne og/eller vilje til å fylle kvoter er usikkert. En annen utfordring med forvaltning av CWD hos villrein er hvordan det politiske systemet vurderer de sosiale konfliktene som ligger i ekstraordinære uttak. Miljødirektoratet har håndtert utfordringen med sosial (og lokal) aksept ved å etablere arbeidsgrupper av forskere og lokale aktører for både Nordfjella (om reintroduksjon) og Hardangervidda (om uttak). Vårt inntrykk er at disse initiativene har blitt godt mottatt av de fleste lokale aktører. Vi diskuterer dette mer i dybden i **kap. 7.4**.

Andre mindre inngripende tiltak ble iverksatt uten mye debatt. En suboptimal trasé for sperregjerder ble valgt på grunn av motstand fra sauebønder med beiterettigheter langs FV50 Hol-Aurland, og siden det ble hevdet at gjerdene påvirket sauens arealutnyttelse negativt (Mysterud et al. 2022). Forskriften om tiltak for å begrense spredning av CWD fra 2016 har en paragraf (§6) som forbyr føring av hjortedyr (<https://lovdata.no/dokument/SF/forskrift/2016-07-11-913>). En intervjuundersøkelse antydte at dette kun i liten grad ble etterlevd utenfor CWD-sonene (Mysterud et al. 2019c).

6.2 (B) Effektiviteten av tiltak

Veterinærmyndigheter har betydelig erfaring med forvaltning av prionsykdommer i Europa gjennom bekjempelsen av skrapesyke hos sau og geit og BSE hos storfe. Bekjempelsen av disse sykdommene har vært svært effektiv, og mange av prinsippene er forankret i EUs TSE-forskrift (European Parliament and Council 2001). De viktigste tiltakene inkluderer å begrense flytting av husdyr mellom områder (ingen handel og gjennomføring av sonering), isolering av infiserte besetninger (gjerding og gjeting), sanering (med påfølgende brakklegging og gjenoppbygging), sporing av kontakt til andre besetninger, og avl av robuste individer (med lite følsomme *PRNP*-genotyper).

Disse forvaltningsprinsippene har vært vellykkede i møte med en rekke prionstammer og husdyrarter. Det er imidlertid utfordringer med å gjennomføre disse prinsippene for CWD hos ville hjortedyr. Det er vanskelig å fullstendig sanere et område, å begrense naturlig bevegelse av hjortedyr mellom områder, og å isolere infiserte bestander som ofte lever i skogkledde økosystemer med uklare avgrensninger. Det er lite vitenskapelig dokumentasjon på den kvantitative effekten av ulike forvaltningstiltak for å begrense CWD, inkludert sonering,

sperregjerder, inngjerding av salteplasser, og forbudet mot vinterfôring av hjortedyr (en oversikt over tiltak i Norge er presentert i **Tabell 5**).

Avl på PRNP-genetikk. Betydelig dokumentasjon viser at utvelgelse og avl på mer robuste PRNP-genotyper bidrar til effektiv bekjempelse av prionsykdommer hos husdyr. En EFSA-rapport som oppsummerer innsatsen for å kontrollere klassisk skrapesyke fremhevet at utryddelsesstrategier må inkludere genetiske data fra PRNP (EFSA Panel-on Biological Hazards (BIOHAZ) 2014). Det er imidlertid fortsatt uklart i hvilken grad avl på PRNP-genetikk kan (og bør) brukes til å kontrollere CWD hos villrein. Innføring av reinsbukker i bestander med mer robuste PRNP-genotyper vil redusere mottakelighet, spesielt i små bestander, og særlig hvis det kombineres med fjerning av andre bukker. Robuste PRNP-genotyper finnes i lave frekvenser i alle villreinbestander som er undersøkt (Güere et al. 2022), men slik avl er trolig urealistisk i de fleste tilfeller. En strategi med bruk av tamrein for å øke CWD-motstandskraft er praktisk sett mer gjennomførbart på grunn av både enkel håndtering og seleksjon og en høyere forekomst av robuste PRNP-genotyper hos tamrein. Denne type avl på villrein reiser derimot prinsipielle spørsmål rundt etikk og bevaringsbiologi.

Utryddelse av CWD (gjennom sanering). Forsøk på å utrydde CWD blant hvithalehjort ved å øke uttaket har blitt gjort i Wisconsin og Minnesota, men har ikke lyktes. I Wisconsin ble dette påvirket av manglende evne til å øke uttaket gjennom ordinær jakt og manglende sosial aksept (Heberlein 2004), men trolig også på grunn av sen oppdagelse av CWD. Minnesota startet tidlig overvåking og hadde som mål å "handle aggressivt for å eliminere sykdommen, hvis mulig" (Department of Natural Resources 2019), men strategien var fortsatt mislykket. En fellesnevner kan være sen påvisning etter introduksjon av CWD i et område når man er avhengig av testing av kun felte dyr, og at CWD allerede er godt etablert ved påvisning (Belsare et al. 2021). Det synes vanskelig å fullstendig sanere hjortedyrbestander i skogkledde områder uten klare avgrensninger, eller å brakklegge områder med stadig innvandrende individer på grunn av lavere tetthet (med mulig reinfeksjon fra prioner i miljøet).

I USA og Canada har geografisk spredning av CWD vært drevet av hjortedyras naturlige bevegelser, samt gjennom flytting av infiserte individer i den omfattende hjorteoppdrettsindustrien. Sanering og 5-års brakklegging har blitt brukt for å håndtere CWD i oppdrett av hjortedyr i inngjerdede områder (Department of Natural Resources 2019), men systematisk dokumentasjon på suksessrater er ikke publisert.

Begrensning av CWD gjennom høsting. Erfaringer fra USA og Canada tyder på at begrensning, snarere enn utryddelse, er et realistisk resultat for skoglevende hjortedyr. I USA har «romlig målrettet felling» (dvs. økt felling rundt hver CWD-påvisning) av hvithalehjort (Hedman et al. 2020, Manjerovic et al. 2014) og «økt uttak av bukk» hos mulhjort (Conner et al. 2021, Miller et al. 2020) vært effektive tiltak for å begrense CWD.

Hva har vi lært? Sanering av villrein i Nordfjella sone 1 var effektiv i å fjerne alle dyr. Dette er enklere i Norge fordi villreinen for det meste lever i fragmenterte, alpine, og åpne områder og ikke så mye i skog. I brakkleggingsperioden ble det satt opp sperregjerder mellom Nordfjella sone 1 og 2 og mellom sone 1 og Filefjell tamreinlag sine arealer for å begrense reinsdyrs bevegelser inn i sone 1. Sperregjerder har bidratt til å holde området fritt for rein, selv om tamrein fra Filefjell av og til krysser gjerdene (Mysterud et al. 2022). Det har vært forsøk på å overvåke grensene mellom villreinbestandene, men uten dokumentasjon på hvor effektivt de har begrenset bevegelsen til villrein mellom områder (Mysterud et al. 2020c). Til dags dato har sanering ikke vært aktuelt på Hardangervidda. På grunn av reinens nomadiske bevegelser innen hver bestand, er romlig målrettet felling heller ikke aktuelt. Som alternativ gjennomføres det økt uttak av bukk på Hardangervidda, for effektiv overvåking og for å begrense CWD, men uten at den kvantitative effekten er dokumentert eller studert for villrein.

6.3 (C) «Bivirkninger» av tiltak

Økt felling av hjortedyr kan forårsake både kjente og utilsiktede «bivirkninger». Uttak og ekstraordinær felling for å bekjempe CWD har allerede tatt livet av tusenvis av villrein. Dette medvirket til at villrein ble oppført som «Nær truet» på Rødlisten over arter i Norge for første gang i 2021 (Artsdatabanken 2021). Dersom bestandsstørrelsen reduseres tilstrekkelig, kan det påvirke det genetiske mangfoldet (Flagstad et al. 2022). Generelt sett har forvaltningen vært lite oppmerksom på mulige uønskede bivirkninger utover reduksjonen i bestandsstørrelse. Store demografiske endringer som følge av omfattende bukkejakt, kan påvirke kalvingstidspunktet (Holand et al. 2003, Mysterud et al. 2002), men det forventes kun mindre effekter. Under saneringen i Nordfjella sone 1 økte villreinen de sesongmessige bevegelsene (Mysterud et al. 2020b), spesielt på ettervinteren (under SNO-uttaket), men ingen av de GPS-merkede reinene dro ut av området. I en studie av arealbruken til hjort, ble det ikke funnet holdepunkter for større hjemmeområder etter innføringen av fôringsforbudet (Mysterud et al. 2023a).

Tabell 4. Usikkerheter rundt tiltak i forvaltningen av CWD hos villrein – del 1: Jakt og ekstraordinær felling med mål om å kontrollere CWD. SNO = Statens naturoppsyn. Effektivitet er i denne sammenheng om man når mål om uttak og ikke direkte på overordnet mål om å begrense CWD.

Tiltak og formål	Gjennomføring	Effektivitet	Bivirkninger
Felling av villrein for å sanere	Jakt, Nordfjella sone 1, 2017	Begrenset effektivitet	Ekstra bevegelse av dyr, men ikke registrert ut av sone 1
	SNO, Nordfjella sone 1, 2017/18 (Mysterud et al. 2019b)	Veldig effektiv fjerning av CWD infisert bestand	(Mysterud et al. 2020b)
Felling av villrein for å overvåke effektivt (krav om 90% fravær etter 1 år, 99% etter 5 år)	Jakt, Nordfjella sone 2, 2018	Nådde ikke målet	Ikke vurdert
	SNO, Nordfjella sone 2, 2019	Effektivt, men mer tidkrevende uttak per dyr enn i sone 1	Ikke vurdert
	Jakt, Hardangervidda 2019	Veldig effektivt (Mysterud et al. 2021b)	Ikke vurdert
Felling av villrein for å begrense CWD	Jakt, Hardangervidda, 2020–2022. Mål 1500(+) simler og voksen bukk ned til 0-3%	Moderat effektivt, nådde ikke helt målet	Ikke vurdert
Felling av elg og hjort for å minske sjanse for smitteoverføring fra rein	Jakt, Nordfjella-regionen 2016–2021	Lite effektivt, langt fra å nå målet (Mysterud et al. 2023b)	Ikke vurdert

Tabell 5. Usikkerheter rundt tiltak i forvaltningen av CWD hos villrein – del 2: En oversikt over andre tiltak (enn felling og overvåking) med mål om å kontrollere CWD. sCWD = sporadisk (ikke smittsom) CWD. Effektivitet er i denne sammenheng om man når målet om å redusere risikofaktorer for spredning og overføring av CWD.

Tiltak	Gjennomføring og formål	Effektivitet	Bivirkninger
Sonering	Nordfjella og Hardangervidda, begrense eksport av smittomt materiale	Usikker, ikke vurdert. Slakt fra Nordfjella måtte bli i sonen (i containere) til negativ CWD test forelå	Ekstra innsats fra jegere og økonomiske kostnader med containere til slakt. Ikke vurdert
	Selbusonen (etter påvisning av sCWD hos to elger)	Viste seg unødvendig, siden sCWD ikke er smittsom	Ikke vurdert
Sperregjerde rundt Nordfjella sone 1	Begrense reinsdyrs bevegelser til sone 1, fra sone 2 og Filefjell (Mysterud et al. 2022)	Relativt effektivt, endel kryssing, gjerder snør ned	Ikke vurdert
Inngjerding av salteplasser, Nordfjella og Hardangervidda	Begrense adgangen til potensiell miljøsmitte (Mysterud & Rolandsen 2019)	Hjort og reinsdyr kom inn i åpninger tenkt for sau	Ikke vurdert
Fragmentering og overvåking av grenser	Begrense reinsdyrs bevegelser fra infiserte bestander (Mysterud et al. 2020c)	Ikke vurdert	Ikke vurdert
Forbud mot fôring av hjortedyr	Noe fôring fortsatte tross forbud (Mysterud et al. 2019c)	Redusert konsentrasjon av hjort ved dyp snø	Ingen økt arealbruk dokumentert (Mysterud et al. 2023a)

7 Diskusjon

Den omfattende spredningen av CWD blant hjortedyr i Nord-Amerika er en tragedie man ønsker å unngå i Europa. Det var betydelig kunnskap om CWD i Nord-Amerika og erfaring med håndtering av prionsykdom hos husdyr i Europa da CWD for første gang ble påvist i Norge i 2016 (VKM et al. 2017). CWD-forvaltningen i Norge står nå overfor usikkerheter som kan grupperes i fire kategorier. En ny stamme av CWD hos en ny art av hjortedyr kan potensielt ha forskjellige sykdomsegenskaper og epidemiologi (prosess). Det var praktisk talt ingen tidligere CWD-overvåking og kunnskap om forekomst i Norge (målesikkerhet), og miljøvariasjon kombinert med demografiske tilfeldigheter kan gi tilfeldig variasjon i epidemisk smittevekst i en tidlig fase (miljøusikkerhet). Tiltak for å begrense CWD kan også være vanskelige å gjennomføre, de kvantitative effektene er usikre, og de kan ha utilsiktede «bivirkninger» (usikkerhet om tiltak). Økt forståelse av ulike typer usikkerheter i CWD-forvaltningen er derfor viktig når midler til forskning og overvåking skal prioriteres.

7.1 Ny kunnskap om to hovedtyper av CWD

Forskning som er rettet mot å redusere usikkerheter omkring egenskaper ved CWD, har i hovedsak vært initiert av forskere og har ikke fulgt en organisert plan på nasjonalt nivå. Generelt sett har forkunnskaper om CWD og andre prionsykdommer vist seg svært relevante for forståelsen av CWD i Norge. Et betydelig funn var det som er antatt å være sporadisk CWD (sCWD) hos elg (Pirisinu et al. 2018) og hjort (Vikøren et al. 2019). Basert på kunnskap om sporadiske prionsykdommer hos andre drøvtyggere, ble sCWD antatt å være mindre smittsom allerede i 2016, på grunn av manglende priondeteksjon i lymfeknuter (en indikasjon på prionutskillelse og dermed grad av smittsomhet) (Sola et al. 2023). Likevel ble CWD-sonering og intensivt overvåking etablert rundt de første tilfellene av sCWD hos elg i Selbu i 2016 basert på et føre-var-prinsipp. Ytterligere dokumentasjon antyder nå at sCWD sannsynligvis ikke er smittsom (EFSA Panel on Biological Hazards (BIOHAZ) et al. 2023). Intensivt overvåking rundt påviste sCWD-tilfeller i Norge ble derfor avsluttet i 2021. Et unntak er i og omkring Selbu (med tre påviste tilfeller) ut fra et føre-var-prinsipp. På grunn av de epidemiologiske forskjellene, omfattes derfor smittsom og sporadisk CWD nå av svært ulike forvaltningsregimer i Norge (Mysterud et al. 2021a).

Foreløpig er det ingen indikasjoner på at den nye CWD-stammen hos villrein er kvalitativt forskjellig fra CWD hos nordamerikanske hjortedyr (**Tabell 1**). Mønsteret for prionutskillelse, varigheten fra infeksjon til død og varigheten av perioden med kliniske tegn er imidlertid fortsatt usikre. Det er nå startet et prosjekt for å gjennomføre smitteforsøk med den nye CWD-stammen hos rein i fangenskap, og dette vil redusere usikkerheten om egenskaper ved CWD hos villrein i Norge. De kvantitative detaljene i infeksjonsforløpet (patogenesen) er likevel ikke ansett som sentrale usikkerhetsmomenter for forvaltningen, da disse detaljene neppe vil påvirke hvordan en smittsom variant av CWD skal forvaltes.

7.2 Usikkerheter om egenskaper og reintroduksjon i Nordfjella

Mulig miljøsmitte av CWD-prioner ble fremhevet (VKM et al. 2018) som en kritisk usikkerhet for planlagt reetablering av rein i det brakklagte området av Nordfjella sone 1 (Mattilsynet & Miljødirektoratet 2017). Vi vet med sikkerhet («nesten sikkert») at individer med *PRNP*-alleler «villtype» ("A") eller "delesjon" («C») er mottagelige for CWD. Vi vet derimot ikke med sikkerhet hvor stor grad av beskyttelse de andre allelene («B», «D», «E») gir mot CWD, og dette er en viktig usikkerhet i møte med mulig miljøsmitte. Det nye *PRNP*-allelet «E» (2M129S169M) inkluderte en utskifting ved kodon 129 (G/S). Mutasjoner i en naboposisjon er kjent for å redusere følsomheten for prionsykdommer markant hos mennesker (Asante et al. 2015), men hvorvidt genotyper som er homozygote for allelet «E» ikke er mottagelige for CWD eller kun mindre mottagelige for CWD er foreløpig ukjent og anses som «omtrent like sannsynlig som ikke» (**Tabell 1**). På grunn av den lavere prevalensen av svært følsomme «villtype»-alleler (Güere et al. 2022), enkel håndtering og mulighet for utvalg, har bruk av tamrein oppstått som et alternativ

for reetablering. Flere eksperter med bakgrunn i veterinærfag foretrekker dette alternativet, mens flere bevaringsbiologer foretrekker bruk av villrein til tross for deres høyere mottakelighet for CWD (Köller et al. 2022b). De mest kritiske usikkerhetene om CWD-egenskaper som gjenstår for forvaltningen i Norge omhandler mangelen på kunnskap om tilstedeværelse av et miljøreservoar av prioner med epidemiologisk relevans i Nordfjella sone 1, hvorvidt robust *PRNP* er nødvendig for å utrydde CWD, og beskyttelsesnivået av ulike *PRNP*-genotyper.

7.3 Måleusikkerhet avgjørende for forvaltning på Hardangervidda

Forekomsten av CWD ble fremhevet som en sentral usikkerhet etter at det første dyret med CWD ble oppdaget i 2016 (VKM et al. 2016). Det ble igangsatt intensivt overvåking for å redusere måleusikkerhet, og CWD-overvåkingen har vært vellykket med å teste et stort antall prøver fordelt over et vidt geografisk område. Til tross for dette er forekomsten av CWD fortsatt en stor usikkerhet i dagens forvaltning av Hardangerviddabestanden og dens tilstøtende bestander (**Figur 3**). Effektene av et gitt tiltak i forvaltningen avhenger av forekomsten av CWD i andre områder. Saneringen av villrein i Nordfjella sone 1 utryddet ikke CWD fra Norge, da CWD allerede var til stede, men ikke påvist i en annen bestand (Hardangervidda). Å etablere sikkerhet om «fravær-av-CWD» i tilgrensende bestander er tidkrevende når overvåking er basert på felte dyr. CWD ble påvist på Hardangervidda 3. september 2020 etter at 3500 prøver hadde testet negativt (dog mange med kun hjerneprobe og derfor lavere sensitivitet enn for lymfeknuter). Nå er CWD kun påvist i én bestand (Hardangervidda), men det er fortsatt stor usikkerhet knyttet til sannsynlighet for «fravær-av-CWD» i tilstøtende områder. Estimerings- og deteksjonsproblemer ved lav prevalens er et iboende trekk ved CWD-epidemiologi (Belsare et al. 2021). Vi vil derfor ikke få full oversikt over situasjonen før vi må ta kritiske beslutninger, og utsettelse av tiltak vil øke risikoen for ytterligere spredning. Raske uttak av dyr etter påvisning, eller til og med før påvisning, er sannsynligvis nødvendig om målet er å utrydde CWD (Belsare et al. 2021). Dette dilemmaet vil inngå i alle forvaltningsvedtak om villrein på Hardangervidda og ellers i Langfjella i årene framover.

7.4 Tidslinje for mål og tiltak med uttak av reinsdyr

Etter påvisning av CWD i Nordfjella i 2016 ble det umiddelbart nødvendig å vurdere ulike forvaltningsstrategier, men uten at myndighetene spesifiserte hvorvidt målet var å begrense eller utrydde CWD (VKM et al. 2017). Da man gjennomførte sanering i Nordfjella sone 1, var imidlertid målet å utrydde CWD fra Norge, eller i det minste forsinke den pågående epidemien. Utryddelse av CWD i Norge ser også ut til å ha vært myndighetenes mål frem til CWD ble påvist på Hardangervidda. Forvaltningsmålet ble da eksplisitt gitt som å «begrense, om mulig utrydde, CWD» (VKM et al. 2021). Tiltak for å begrense kontra utrydde er imidlertid markant forskjellig fra hverandre gitt den nåværende situasjonen (kap. 6.2). Derfor kan vi skille mellom to hovedfaser i CWD-forvaltningen i Norge: etter påvisning i Nordfjella og etter påvisning på Hardangervidda (**Figur 2**).

Nordfjellafasen (2016–2019). I denne 'akutte' fasen var faglige råd klare, og politiske ambisjoner høye og rettet mot å utrydde smittsom CWD hos villrein. Mattilsynet og Miljødirektoratet ble enige om en felles strategi basert på vitenskapelige uttalelser fra Vitenskapskomiteen for mat og miljø (VKM). Sanering ved hjelp av SNO i Nordfjella sone 1 utløste hovedsakelig lokal motstand. Etter sanering ba Mattilsynet om økt overvåking i de tilgrensende bestandene i Nordfjella sone 2 og på Hardangervidda for å muliggjøre tidlig oppdagelse eller oppnå «fravær-av-CWD»-status (Mysterud et al. 2020a). I den langt mindre bestanden i Nordfjella sone 2 ble det også utført et ekstra vinteruttak av SNO (52 rein) vinteren 2018. I den store bestanden på Hardangervidda var det på dette stadiet et godt samarbeid mellom myndigheter og lokal forvaltning, og det ble besluttet å kraftig øke uttaket av bukk under jakta i 2019 for å nå dette målet.

Hardangerviddafasen (2020–nå). CWD-situasjonen endret seg markant da det ble påvist tilfeller av CWD på Hardangervidda i september 2020 og september 2022. Området er på 8 000

km² og inkluderer lokale grunneiere og aktivister med stor politisk innflytelse på nasjonalt nivå. Lokalt fryktet man samme sanering av bestanden som i Nordfjella sone 1. VKM ga ut en rapport i januar 2021 som foreslo: 1) uttak av de fleste voksne bukker (ned til 0–3 %), hvis målet er «svak begrensning» og/eller 2) reduksjon av hele bestanden ned til «minimum levedyktig bestandsstørrelse» uten tap av genetisk variasjon, hvis målet er «sterk begrensning» (VKM et al. 2021). Mattilsynet og Miljødirektoratet ga deretter (april 2021) Landbruks- og matdepartementet og Klima- og miljødepartementet anbefalinger om hvordan CWD skal håndteres i Norge. De to direktoratene var imidlertid ikke enige om omfanget av bestandsreduksjon og hvor raskt voksne bukker skulle fjernes. Mattilsynet gikk inn for en rask gjennomføring av strategien, med mange av de samme virkemidlene som ble brukt i Nordfjella sone 1 (uttak gjennom bruk av SNO, snøscootere og helikoptre), mens Miljødirektoratet argumenterte for at ordinær jakt bør være hovedverktøyet for å oppnå målene. Det innebar å utsette vinteruttak i regi av SNO, og var dermed mer i tråd med jeger- og grunneierinteresser og lokal forvaltning.

Disse anbefalingene fra Mattilsynet og Miljødirektoratet ser ut til å være det første viktige vendepunktet i norsk CWD-forvaltning, der mer vekt ble lagt på politisk aksept og de mulige negative konsekvensene av konflikter med lokale aktører. Det samme gjentok seg etter jaktseasonen 2021, som ikke førte til oppdagelse av nye CWD-tilfeller. Representanter fra den lokale forvaltningen truet da med å ikke organisere jakt høsten 2022 dersom det ble gjennomført vinteruttak av SNO vinteren 2022. Å forvalte denne bestanden på ca. 6000 villrein er vanskelig uten hjelp og støtte fra lokal forvaltning. I etterkant fortsatte Miljødirektoratet sin eksplisitte argumentasjon om ikke å opprøre lokalforvaltningen, og deretter frarådet Miljødirektoratet og Mattilsynet i fellesskap ekstraordinær felling av villrein på Hardangervidda på vinteren og våren 2022 (23. november 2021). Landbruks- og matdepartementet og Klima- og miljødepartementet konkluderte i tråd med dette den 11. februar 2022.

Miljødirektoratet satte så i gang en ettårig dialogprosess mellom forskere og lokalforvaltning i en rådgivende arbeidsgruppe (**Figur 2**). Samlet sett kom gruppen til lignende konklusjoner som VKM, med sikte på å drastisk redusere andelen voksne bukker, inkludert gjennom mulig vinteruttak, men med et annet syn på målet for simlebestanden. Det lokale målet var å ha en tilstrekkelig stor simlebestand til å produsere 1500 kalver hvert år (Köller et al. 2022a). Dette målet ble satt av kulturelle og økonomiske årsaker, da lokalforvaltningen vurderte dette som et minimum for å forvalte bestanden ved rekreasjonsjakt (en viktig sak for lokal forvaltning).

Arbeidsgruppen involverte demokratisk valgte lokale representanter fra grunneiersiden ('Villreinutvalg') og den politisk oppnevnte forvaltningen ('Villreinnemnd'). De fleste lokale representanter var enige i konklusjonen. Da målene (kvotene) ikke ble nådd gjennom ordinær jakt høsten 2022, skapte likevel et mulig uttak av voksne bukker vinteren 2022/2023 heftig diskusjon. En video av et reinsdyr som ble skadet fra et helikopter under saneringen i Nordfjella ble lekket til pressen, og dagen etter sendte Landbruks- og matdepartementet og Klima- og miljødepartementet ut en felles pressemelding om at vinteruttak ikke ville bli gjennomført (pressemelding 8. desember 2022). Dermed satte departementene til side gjeldende råd fra VKM, rapporten fra den ettårige dialogprosessen mellom forskere og lokal forvaltning, og råd fra både Miljødirektoratet og Mattilsynet om å utføre uttak av voksne bukker vinteren 2022/2023. Vi anser dette som det andre vendepunktet i Norges CWD-forvaltning.

7.5 Det zoonotiske potensialet til CWD

En mulig «game changer» vil være et skifte i vurderingen av det zoonotiske potensialet til CWD, dvs. sannsynligheten for at mennesker kan bli smittet gjennom inntak av infisert kjøtt. Foreløpig anses det «svært usannsynlig» at CWD er zoonotisk (Tranulis & Tryland 2023, Waddell et al. 2018), men noen funn gir rom for bekymring (Hannaoui et al. 2022). Det kreves detaljerte studier for å vurdere sannsynligheten for zoonotisk overføring av de nye CWD-stammene funnet i Norge. Innledende studier antyder at det zoonotiske potensialet til de nye CWD-stammene i Europa er

sammenlignbare med eller lavere enn potensialet til de nordamerikanske CWD-stammene (Pritzkow et al. 2022, Wadsworth et al. 2022).

Et voksende forskningsfelt er i hvilken grad prionstammer kan utvikle seg (Huor et al. 2019, Sun & Telling 2023). Prionstammer kan gjennomgå en form for evolusjon. Endringer i strukturen deres (som påvirker deres vekst) kan bli kopiert videre, og dermed kan egenskapene også bli gjenstand for naturlig utvalg (Acevedo & Stewart 2023). Podingsforsøk viser at prionstammer kan endre egenskaper og bli mer smittsomme ved gjentatte overføringer (Bian et al. 2021). Gjentatt eksponering er en iboende risikofaktor for utvikling av nye stammer som kan være (eller ikke være) mer zoonotiske enn den opprinnelige stammen (Silva 2022). Dersom CWD ikke blir utryddet, vil mennesker være utsatt for eksponering.

8 Konklusjon

Forvaltningen av CWD i Norge har ikke eksplisitt fulgt en formell adaptiv forvaltning, men har endret praksis når nye funn har blitt kjent.

Positive nyheter syv år etter påvisning av CWD i Norge: Epidemiologiske funn tilsier at sporadisk CWD (sCWD) ikke er smittsomt blant elg (og sannsynligvis hjort) under naturlige forhold, og forvaltningen er endret i samsvar med disse funnene. Intensiv overvåking har redusert usikkerhet om forekomst (måleusikkerhet). Smittsom CWD er ikke påvist hos elg, hjort eller rådyr, og vi vet nå at smittsom CWD ikke er utbredt blant reinsdyr. Den mest kritiske usikkerheten om egenskaper for smittsom CWD hos villrein (prosess), er de usikre epidemiologiske konsekvensene av mulige miljøreservoarer av prioner i det brakklagte området i Nordfjella sone 1. I tillegg er det usikkert om CWD kan utryddes uten aktiv bruk av *PRNP*-genetikk.

Det viktigste tilbakeslaget de siste syv årene er at CWD ble oppdaget på Hardangervidda. Intensiv overvåking kan ikke eliminere kritisk usikkerhet om forekomst (måleusikkerhet) i de tidlige stadiene av CWD-epidemier. Derfor må kritiske beslutninger angående uttak og sanering tas med en vedvarende usikkerhet rundt forekomsten av CWD. Usikkerhet om vilje til å gjennomføre tiltak ser nå ut til å være sentralt i norsk CWD-forvaltning, der departementene tilsidesetter råd fra sine egne forvaltningsinstitusjoner. Disse forvaltningsinstitusjonene har gitt sine råd basert på et politisk mål om å «begrense, og om mulig, utrydde CWD». Politiske beslutninger er nå mer i tråd med å begrense CWD. Utryddelse av CWD virker usannsynlig med dagens innsats, og det er ingen klar langsiktig plan for å håndtere CWD med sikte på å begrense den.

Denne rapporten omhandler ikke hvordan forvaltningen har håndtert usikkerheten og de risikovurderinger som ligger til grunn for beslutningene som er gjort. Gjennomgangen vår gir imidlertid et grunnlag for å gjennomføre dybdeintervjuer med aktører om hvordan de har vurdert de utfordrende avveiningene mellom kortsiktige og langsiktige mål.

9 Referanser

- Acevedo, S. & Stewart, A.J. 2023. Eco-evolutionary trade-offs in the dynamics of prion strain competition. *Proceedings of the Royal Society B: Biological Sciences* 290(2002): 20230905. doi:doi: 10.1098/rspb.2023.0905
- Aguzzi, A. & De Cecco, E. 2020. Shifts and drifts in prion science. *Science* 370(6512): 32.
- Allen, C.R., Fontaine, J.J., Pope, K.L. & Garmestani, A.S. 2011. Adaptive management for a turbulent future. *Journal of Environmental Management* 92(5): 1339-1345.
- Artelle, K.A., Reynolds, J.D., Treves, A., Walsh, J.C., Paquet, P.C. & Darimont, C.T. 2018. Hallmarks of science missing from North American wildlife management. *Science Advances* 4(3): eaao0167.
- Artsdatabanken. 2021. Norsk rødliste for arter 2021. Artsdatabanken, Trondheim.
- Asante, E.A., Smidak, M., Grimshaw, A., Houghton, R., Tomlinson, A., Jeelani, A., Jakubcova, T., Hamdan, S., Richard-Londt, A., Linehan, J.M., Brandner, S., Alpers, M., Whitfield, J., Mead, S., Wadsworth, J.D.F. & Collinge, J. 2015. A naturally occurring variant of the human prion protein completely prevents prion disease. *Nature* 522(7557): 478-481.
- Baeten, L.A., Powers, B.E., Jewell, J.E., Spraker, T.R. & Miller, M.W. 2007. A natural case of chronic wasting disease in a free-ranging moose (*Alces alces shirasi*). *J Wildl Dis* 43(2): 309-314.
- Belsare, A., Millspaugh, J.J., Mason, J.R., Sumners, J., Viljugrein, H. & Mysterud, A. 2021. Getting in front of chronic wasting disease: model-informed proactive approach for managing an emerging wildlife disease. *Frontiers in Veterinary Science* 7: 608235.
- Benestad, S.L., Sarradin, P., Thu, B., Schonheit, J., Tranulis, M.A. & Bratberg, B. 2003. Cases of scrapie with unusual features in Norway and designation of a new type, Nor98. *Veterinary Records* 153(7): 2002-2008.
- Benestad, S.L., Mitchell, G., Simmons, M., Ytrehus, B. & Vikøren, T. 2016. First case of chronic wasting disease in Europe in a Norwegian free-ranging reindeer. *Vet Res* 47(1): 88. doi:doi.org/10.1186/s13567-016-0375-4
- Biacabe, A.G., Laplanche, J.L., Ryder, S. & Baron, T. 2004. Distinct molecular phenotypes in bovine prion diseases. *EMBO reports*. 1/1/2004. <https://doi.org/10.1038/sj.embor.7400054>
- Bian, J., Kim, S., Kane, S.J., Crowell, J., Sun, J.L., Christiansen, J., Saijo, E., Moreno, J.A., DiLisio, J., Burnett, E., Pritzkow, S., Gorski, D., Soto, C., Kreeger, T.J., Balachandran, A., Mitchell, G., Miller, M.W., Nonno, R., Vikøren, T., Våge, J., Madslie, K., Tran, L., Vuong, T.T., Benestad, S.L. & Telling, G.C. 2021. Adaptive selection of a prion strain conformer corresponding to established North American CWD during propagation of novel emergent Norwegian strains in mice expressing elk or deer prion protein. *Plos Pathogens* 17(7): e1009748. doi:doi:10.1371/journal.ppat.1009748
- Bolzoni, L., Tessonni, V., Groppi, M. & De Leo, G.A. 2014. React or wait: which optimal culling strategy to control infectious diseases in wildlife. *J Math Biol* 69(4): 1001-1025.
- Collinge, J. 2001. Prion diseases of humans and animals: Their causes and molecular basis. *Annual Review of Neuroscience*. 3/1/2001. <https://doi.org/10.1146/annurev.neuro.24.1.519>
- Conner, M.M., Wood, M.E., Hubbs, A., Binfet, J., Holland, A.A., Meduna, L.R., Roug, A., Runge, J.P., Nordeen, T.D., Pybus, M.J. & Miller, M.W. 2021. The relationship between harvest

management and chronic wasting disease prevalence trends in western mule deer (*Odocoileus hemionus*) herds. *Journal of Wildlife Diseases* 57(4): 831-843.

- Decker, D.J., Wild, M.A., Riley, S.J., Siemer, W.F., Miller, M.M., Leong, K.M., Powers, J.G. & Rhyan, J.C. 2006. Wildlife disease management: A manager's model. *Human Dimensions of Wildlife*. 7/1/2006. <https://doi.org/10.1080/10871200600669908>
- Department of Natural Resources. 2019. Surveillance and management plan for Chronic Wasting Disease in free-ranging cervids in Minnesota. <https://www.dnr.state.mn.us/cwd/cwd-response-plan.html>.
- DeVivo, M.T., Edmunds, D.R., Kauffman, M.J., Schumaker, B.A., Binfet, J., Kreeger, T.J., Richards, B.J., Schätzl, H.M. & Cornish, T.E. 2017. Endemic chronic wasting disease causes mule deer population decline in Wyoming. *Plos One* 12(10): e0186512. doi:doi:10.1371/journal.pone.0186512
- Dixon, L.K., Stahl, K., Jori, F., Vial, L. & Pfeiffer, D.U. 2020. African swine fever epidemiology and control. *Annual Review of Animal Biosciences*. 2020. <https://doi.org/10.1146/annurev-animal-021419-083741>
- Donnelly, C.A., Woodroffe, R., Cox, D.R., Bourne, F.J., Cheeseman, C.L., Clifton-Hadley, R.S., Wei, G., Gettinby, G., Gilks, P., Jenkins, H., Johnston, W.T., Le Fevre, A.M., McInerney, J.P. & Morrison, W.I. 2005. Positive and negative effects of widespread badger culling on tuberculosis in cattle. *Nature* 439: 843.
- Edmunds, D.R., Kauffman, M.J., Schumaker, B.A., Lindzey, F.G., Cook, W.E., Kreeger, T.J., Grogan, R.G. & Cornish, T.E. 2016. Chronic Wasting Disease drives population decline of white-tailed deer. *Plos One* 11(8): e0161127. doi:doi:10.1371/journal.pone.0161127
- EFSA Panel on Biological Hazards (BIOHAZ). 2014. Scientific Opinion on the scrapie situation in the EU after 10 years of monitoring and control in sheep and goats. *EFSA Journal* 12(7): 3781. doi:<https://doi.org/10.2903/j.efsa.2014.3781>
- EFSA Panel on Biological Hazards (BIOHAZ), Koutsoumanis, K., Allende, A., Alvarez-Ordóñez, A., Bolton, D., Bover-Cid, S., Chemaly, M., Davies, R., De Cesare, A., Herman, L., Hilbert, F., Lindqvist, R., Nauta, M., Peixe, L., Skandamis, P., Suffredini, E., Miller, M.W., Mysterud, A., Nöremark, M., Simmons, M., Tranulis, M.A., Vaccari, G., Viljugrein, H., Ortiz-Pelaez, A. & Ru, G. 2023. Monitoring of chronic wasting disease (CWD) (IV). *EFSA Journal*. 4/1/2023. <https://doi.org/10.2903/j.efsa.2023.7936>
- EFSA Scientific Committee, Benford, D., Halldorsson, T., Jeger, M.J., Knutsen, H.K., More, S., Naegeli, H., Noteborn, H., Ockleford, C., Ricci, A., Rychen, G., Schlatter, J.R., Silano, V., Solecki, R., Turck, D., Younes, M., Craig, P., Hart, A., Von Goetz, N., Koutsoumanis, K., Mortensen, A., Ossendorp, B., Martino, L., Merten, C., Mosbach-Schulz, O. & Hardy, A. 2018. Guidance on Uncertainty Analysis in Scientific Assessments. *EFSA Journal*. 1/1/2018. <https://doi.org/10.2903/j.efsa.2018.5123>
- European Parliament and Council. 2001. European Parliament and Council Regulation (EC) No 999/2001 ("the TSE Regulation").
- Flagstad, Ø., Kvalnes, T., Røed, K.H., Våge, J. & Sæther, B.-E. 2022. Genetisk levedyktig villreinbestand på Hardangervidda. NINA rapport 2176: 1-35.
- Gortazar, C., Diez-Delgado, I., Barasona, J.A., Vicente, J., de la Fuente, J. & Boadella, M. 2014. The wild side of disease control at the wildlife-livestock-human interface: a review. *Front Vet Sci* 1: 27.

- Grear, D.A., Samuel, M.D., Scribner, K.T., Weckworth, B.V. & Langenberg, J.A. 2010. Influence of genetic relatedness and spatial proximity on chronic wasting disease infection among female white-tailed deer. *Journal of Applied Ecology* 47(3): 532-540.
- Güere, M.E., Våge, J., Tharaldsen, H., Benestad, S.L., Vikøren, T., Madslie, K., Hopp, P., Rolandsen, C.M., Røed, K.H. & Tranulis, M.A. 2020. Chronic wasting disease associated with prion protein gene (*PRNP*) variation in Norwegian wild reindeer (*Rangifer tarandus*). *Prion*. 1/1/2020. <https://doi.org/10.1080/19336896.2019.1702446>
- Güere, M.E., Våge, J., Tharaldsen, H., Kvie, K.S., Bårdsen, B.J., Benestad, S.L., Vikøren, T., Madslie, K., Rolandsen, C.M., Tranulis, M.A. & Røed, K.H. 2022. Chronic wasting disease in Norway - a survey of prion protein gene variation among cervids. *Transboundary and Emerging Diseases*. 2022. <https://doi.org/10.1111/tbed.14258>
- Haley, N.J. & Hoover, E.A. 2015. Chronic Wasting Disease of cervids: current knowledge and future perspectives. *Annual Review of Animal Biosciences*. 2/16/2015. <http://dx.doi.org/10.1146/annurev-animal-022114-111001>
- Hanley, B.J., Carstensen, M., Walsh, D.P., Christensen, S.A., Storm, D.J., Booth, J.G., Guinness, J., Them, C.E., Ahmed, M.S. & Schuler, K.L. 2022. Informing surveillance through the characterization of outbreak potential of Chronic Wasting Disease in white-tailed deer. *Ecological Modelling* 471: 110054.
- Hannaoui, S., Zemlyankina, I., Chang, S.C., Arifin, M.I., Beringue, V., McKenzie, D., Schatzl, H.M. & Gilch, S. 2022. Transmission of cervid prions to humanized mice demonstrates the zoonotic potential of CWD. *Acta Neuropathologica* 144: 767-784.
- Harpaz, E., Salvesen, Ø., Rauset, G.R., Mahmood, A., Tran, L., Ytrehus, B., Benestad, S.L., Tranulis, M.A., Espenes, A. & Ersdal, C. 2022. No evidence of uptake or propagation of reindeer CWD prions in environmentally exposed sheep. *Acta Veterinaria Scandinavica* 64(1): 13.
- Harpaz, E., Vuong, T.T., Tran, L., Tranulis, M.A., Benestad, S.L. & Ersdal, C. 2023. Inter- and intra-species conversion efficacies of Norwegian prion isolates estimated by serial protein misfolding cyclic amplification. *Veterinary Research* 54(1): 84.
- Harrison, A., Newey, S., Gilbert, L., Haydon, D.T. & Thirgood, S. 2010. Culling wildlife hosts to control disease: mountain hares, red grouse and louping ill virus. *Journal of Applied Ecology*. 8/1/2010. <https://doi.org/10.1111/j.1365-2664.2010.01834.x>
- Heberlein, T.A. 2004. "Fire in the Sistine Chapel": How Wisconsin responded to Chronic Wasting Disease. *Human Dimensions of Wildlife*. 7/1/2004. <https://doi.org/10.1080/10871200490479954>
- Hedman, H.D., Varga, C., Brown, W.M., Shelton, P., Roca, A.L., Novakofski, J.E. & Mateus-Pinilla, N.E. 2020. Spatial analysis of chronic wasting disease in free-ranging white-tailed deer (*Odocoileus virginianus*) in Illinois, 2008-2019. *Transboundary and Emerging Diseases*. 10/28/2020. <https://doi.org/10.1111/tbed.13901>
- Holand, Ø., Røed, K.H., Myrseth, A., Kumpula, J.M., Nieminen, M. & Smith, M.E. 2003. The effect of sex ratio and male age structure on reindeer calving. *J Wildl Manage* 67(1): 25-33.
- Huor, A., Espinosa, J.C., Vidal, E., Cassard, H., Douet, J.Y., Lugan, S., Aron, N., Marín-Moreno, A., Lorenzo, P., Aguilar-Calvo, P., Badiola, J., Bolea, R., Pumarola, M., Benestad, S.L., Orge, L., Thackray, A.M., Bujdoso, R., Torres, J.M. & Andreoletti, O. 2019. The emergence of classical BSE from atypical/Nor98 scrapie. *Proceedings of the National Academy of Sciences* 116: 26853-26862.

- Johnson, C.J., Herbst, A., Duque-Velasquez, C., Vanderloo, J.P., Bochsler, P., Chappell, R. & McKenzie, D. 2011. Prion protein polymorphisms affect Chronic Wasting Disease progression. *Plos One* 6(3): e17450. doi:doi:10.1371/journal.pone.0017450
- Joseph, M.B., Mihaljevic, J.R., Arellano, A.L., Kueneman, J.G., Preston, D.L., Cross, P.C. & Johnson, P.T.J. 2013. Taming wildlife disease: bridging the gap between science and management. *J Appl Ecol* 50: 702-712.
- Kim, T.Y., Shon, H.J., Joo, Y.S., Mun, U.K., Kang, K.S. & Lee, Y.S. 2005. Additional cases of Chronic Wasting Disease in imported deer in Korea. *Journal of Veterinary Medical Science* 67(8): 753-759.
- Kuznetsova, A., McKenzie, D., Ytrehus, B., Utaaker, K.S. & Aiken, J.M. 2023. Movement of Chronic Wasting Disease prions in prairie, boreal and alpine soils. *Pathogens*. 2023
- Köller, P.C.A., Mossing, A., Romtveit, R., Lægreid, E., Heitmann, K., Poulsson, H., Lund, S.E., Håvardrud, V., Vikan, O.G., Hopp, P., Våge, J., Strand, O., Rolandsen, C.M., Mysterud, A., Tranulis, M. & Opdal, A. 2022a. Videre forvaltning av villrein på Hardangervidda. Norsk Villreinsenter Report 33/2022., Rapport fra reetableringsgruppa september 2022.
- Köller, P.C.A., Mossing, A. & Thomassen, J. 2022b. Reetablering av villrein i Nordfjella Sone 1. Norsk Villreinsenter, Rapport fra reetableringsgruppa september 2022.
- Lindenmayer, D.B. & Likens, G. 2009. Adaptive monitoring: a new paradigm in long-term studies. *Trends in Ecology and Evolution* 24: 482-486.
- Manjerovic, M.B., Green, M.L., Mateus-Pinilla, N. & Novakofski, J. 2014. The importance of localized culling in stabilizing chronic wasting disease prevalence in white-tailed deer populations. *Preventive Veterinary Medicine* 113(1): 139-145.
- Mattilsynet & Miljødirektoratet. 2017. Reetableringsplan for villreinbestanden i Nordfjella sone 1. Mattilsynet.
- Mead, S., Lloyd, S. & Colling, J. 2019. Genetic factors in mammalian prion diseases. *Annual Review of Genetics* 53: 117-147.
- Miller, M.W. & Conner, M.M. 2005. Epidemiology of Chronic Wasting Disease in free-ranging mule deer: Spatial, temporal, and demographic influences on observed prevalence patterns. *Journal of Wildlife Diseases*. 4/1/2005. <http://dx.doi.org/10.7589/0090-3558-41.2.275>
- Miller, M.W., Runge, J.P., Holland, A.A. & Eckert, M.D. 2020. Hunting pressure modulates prion infection risk in mule deer herds. *Journal of Wildlife Diseases*. 8/17/2020. <https://doi.org/10.7589/JWD-D-20-00054>
- Mitchell, G.B., Sigurdson, C.J., O'Rourke, K.I., Algire, J., Harrington, N.P., Walther, I., Spraker, T.R. & Balachandran, A. 2012. Experimental oral transmission of Chronic Wasting Disease to reindeer (*Rangifer tarandus tarandus*). *Plos One* 7(6): e39055.
- Moazami-Goudarzi, K., Andréoletti, O., Vilotte, J.L. & Béringue, V. 2021. Review on *PRNP* genetics and susceptibility to chronic wasting disease of Cervidae. *Veterinary Research* 52(1): 128.
- Moore, S.J., Kunkle, R., Greenlee, M.H.W., Nicholson, E., Richt, J., Hamir, A., Waters, W.R. & Greenlee, J. 2016. Horizontal transmission of Chronic Wasting Disease in reindeer. *Emerging infectious diseases* 22(12): 2142.
- Mysterud, A., Coulson, T. & Stenseth, N.C. 2002. The role of males in the population dynamics of ungulates. *J Anim Ecol* 71: 907-915.

- Mysterud, A., Madslie, K., Viljugrein, H., Vikøren, T., Andersen, R., Güere, M.E., Benestad, S.L., Hopp, P., Strand, O., Ytrehus, B., Røed, K.H., Rolandsen, C.M. & Våge, J. 2019a. The demographic pattern of infection with chronic wasting disease in reindeer at an early epidemic stage. *Ecosphere* 10(11): e02931.
- Mysterud, A. & Rolandsen, C.M. 2019. Fencing for wildlife disease control. *Journal of Applied Ecology* 56: 519-525.
- Mysterud, A., Strand, O. & Rolandsen, C.M. 2019b. Efficacy of recreational hunters and marksmen for host culling to combat Chronic Wasting Disease in reindeer. *Wildlife Society Bulletin* 43: 683-692.
- Mysterud, A., Viljugrein, H., Solberg, E.J. & Rolandsen, C.M. 2019c. Legal regulation of supplementary cervid feeding facing Chronic Wasting Disease. *Journal of Wildlife Management* 83: 1667-1675.
- Mysterud, A., Hopp, P., Alvseike, K.R., Benestad, S.L., Nilsen, E.B., Rolandsen, C.M., Strand, O., Våge, J. & Viljugrein, H. 2020a. Hunting strategies to increase detection of chronic wasting disease in cervids. *Nature Communications* 11: 4392.
- Mysterud, A., Rauset, G.R., Van Moorter, B., Andersen, R., Strand, O. & Rivrud, I.M. 2020b. The last moves: the effect of hunting and culling on the risk of disease spread from a population of reindeer. *J Appl Ecol* 57: 2509-2518.
- Mysterud, A., Strand, O. & Rolandsen, C.M. 2020c. Embracing fragmentation to save reindeer from disease. *Conservation Science and Practice*. 6/29/2020. <https://doi.org/10.1111/csp2.244>
- Mysterud, A., Ytrehus, B., Tranulis, M.A., Rauset, G.R., Rolandsen, C.M. & Strand, O. 2020d. Antler cannibalism in reindeer. *Scientific Reports* 10(1): 22168.
- Mysterud, A., Benestad, S.L., Rolandsen, C.M. & Våge, J. 2021a. Policy implications of an expanded chronic wasting disease universe. *Journal of Applied Ecology* 58: 281-285.
- Mysterud, A., Viljugrein, H., L'Abée-Lund, J.H., Lund, S.E., Rolandsen, C.M. & Strand, O. 2021b. The relationship between quotas and harvest in the alpine reindeer population on Hardangervidda, Norway. *European Journal of Wildlife Research* 67(6): 100.
- Mysterud, A., Rød-Eriksen, L., Hildebrand, A., Meås, R., Gudmundsson, A.F. & Rolandsen, C.M. 2022. The efficacy of wildlife fences for keeping reindeer outside a chronic wasting disease risk area. *Ecological Solutions and Evidence*. 6/1/2022. <https://doi.org/10.1002/2688-8319.12174>
- Mysterud, A., Rivrud, I.M., Brekkum, Ø. & Meisingset, E.L. 2023a. Effect of legal regulation of supplemental feeding on space use of red deer in an area with chronic wasting disease. *European Journal of Wildlife Research* 69(1): 3.
- Mysterud, A., Solberg, E.J., Meisingset, E.L., Panzacchi, M., Rauset, G.R., Strand, O., Van Moorter, B., Rolandsen, C.M. & Rivrud, I.M. 2023b. Estimating and managing broad risk of chronic wasting disease spillover among cervid species. *Ecosphere* 14: e4663.
- Mysterud, A. & Viljugrein, H. 2023. Skrantjesjuka og "friskmelding" av villrein - metodikk og status. *Villreinen* 38: 23-32.
- Mysterud, A., Viljugrein, H., Hopp, P., Andersen, R., Bakka, H., Benestad, S.L., Madslie, K., Moldal, T., Rauset, G.R., Strand, O., Tran, L., Vikøren, T., Våge, J. & Rolandsen, C.M. 2023c. Challenges and opportunities using hunters to monitor chronic wasting disease among wild reindeer in the digital era. *Ecological Solutions and Evidence* 4(1): e12203.

- National Wildlife Health Center. 2022. Distribution of Chronic Wasting Disease in North America. <https://www.usgs.gov/media/images/distribution-chronic-wasting-disease-north-america-0>, Madison, Wisconsin.
- Nobert, B.R., Merrill, E.H., Pybus, M.J., Bollinger, T.K. & Hwang, Y.T. 2016. Landscape connectivity predicts chronic wasting disease risk in Canada. *Journal of Applied Ecology* 53(5): 1450-1459.
- Nonno, R., Di Bari, M.A., Pirisinu, L., D'Agostino, C., Vanni, I., Chiappini, B., Marcon, S., Riccardi, G., Tran, L., Vikøren, T., Våge, J., Madslie, K., Mitchell, G., Telling, G.C., Benestad, S.L. & Agrimi, U. 2020. Studies in bank voles reveal strain differences between chronic wasting disease prions from Norway and North America. *Proceedings of the National Academy of Sciences, USA* 117: 31417-31426.
- Nuno, A., Bunnefeld, N. & Milner-Gulland, E.J. 2014. Managing social-ecological systems under uncertainty: implementation in the real world. *Ecology and Society* 19(2): 52.
- Pirisinu, L., Tran, L., Chiappini, B., Vanni, I., Di Bari, M.A., Vaccari, G., Vikøren, T., Madslie, K., Våge, J., Spraker, T., Mitchell, G., Balachandran, A., Baron, T., Casalone, C., Rolandsen, C.M., Røed, K.H., Agrimi, U., Nonno, R. & Benestad, S.L. 2018. A novel type of Chronic Wasting Disease detected in European moose (*Alces alces*) in Norway. *Emerging infectious diseases* 24(12): 2210-2218.
- Pritzkow, S., Gorski, D., Ramirez, F., Telling, G.C., Benestad, S.L. & Soto, C. 2022. North American and Norwegian Chronic Wasting Disease prions exhibit different potential for interspecies transmission and zoonotic risk. *Journal of Infectious Diseases* 225: 542-551.
- Rolandsen, C.M., Våge, J., Hopp, P., Benestad, S.L., Viljugrein, H., Solberg, E.J., Nilsen, E.B., Andersen, R., Strand, O., Vikøren, T., Madslie, K., Tarpai, A., Veiberg, V., Heim, M., Holmstrøm, F. & Mysterud, A. 2022. Surveillance of Chronic Wasting Disease (CWD) in Norway 2021. (In Norwegian with English summary). NINA rapport 2158: 1-52.
- Samuel, M.D. & Storm, D.J. 2016. Chronic wasting disease in white-tailed deer: infection, mortality, and implications for heterogeneous transmission. *Ecology* 97(11): 3195-3205.
- Samuel, M.D. 2023. Spatiotemporal epizootiology of chronic wasting disease in Wisconsin deer. *Ecosphere*. 7/1/2023. <https://doi.org/10.1002/ecs2.4612>
- Schwabenlander, M.D., Culhane, M.R., Hall, S.M., Goyal, S.M., Anderson, P.L., Carstensen, M., Wells, S.J., Slade, W.B. & Armién, A.G. 2013. A case of chronic wasting disease in a captive red deer (*Cervus elaphus*). *Journal of Veterinary Diagnostic Investigation*. 8/15/2013. <http://dx.doi.org/10.1177/1040638713499914>
- Shea, K., Tildesley, M.J., Runge, M.C., Fonnesebeck, C.J. & Ferrari, M.J. 2014. Adaptive management and the value of information: Learning via intervention in epidemiology. *Plos Biology* 12(10): e1001970. doi:doi:10.1371/journal.pbio.1001970
- Silva, C.J. 2022. Chronic wasting disease (CWD) in cervids and the consequences of a mutable protein conformation. *ACS Omega*. 4/19/2022. <https://doi.org/10.1021/acsomega.2c00155>
- Sola, D., Tran, L., Våge, J., Madslie, K., Vuong, T.T., Korpenfelt, S.L., Ågren, E.O., Averhed, G., Nöremark, M., Sörén, K., Isaksson, M., Acín, C., Badiola, J.J., Gavier-Widén, D. & Benestad, S.L. 2023. Heterogeneity of pathological prion protein accumulation in the brain of moose (*Alces alces*) from Norway, Sweden and Finland with chronic wasting disease. *Veterinary Research* 54(1): 74.
- Sun, J.L., Kim, S., Crowell, J., Webster, B.K., Raisley, E.K., Lowe, D.C., Bian, J., Korpenfelt, S.L., Benestad, S.L. & Telling, G.C. 2023. Novel prion strain as cause of chronic wasting disease in a moose, Finland. *Emerging infectious diseases* 29(2): 323-332.

- Sun, J.L. & Telling, G.C. 2023. New developments in prion disease research using genetically modified mouse models. *Cell and Tissue Research*.
- Sutherland, W.J., Butchart, S.H.M., Connor, B., Culshaw, C., Dicks, L.V., Dinsdale, J., Doran, H., Entwistle, A.C., Fleishman, E., Gibbons, D.W., Jiang, Z., Keim, B., Roux, X.L., Lickorish, F.A., Markillie, P., Monk, K.A., Mortimer, D., Pearce-Higgins, J.W., Peck, L.S., Pretty, J., Seymour, C.L., Spalding, M.D., Tonneijck, F.H. & Gleave, R.A. 2018. A 2018 horizon scan of emerging issues for global conservation and biological diversity. *Trends in Ecology and Evolution* 33(1): 47-58.
- Tranulis, M.A., Gavier-Widén, D., Våge, J., Nöremark, M., Korpenfelt, S.L., Hautaniemi, M., Pirisinu, L., Nonno, R. & Benestad, S.L. 2021. Chronic wasting disease in Europe: new strains on the horizon. *Acta Veterinaria Scandinavica* 63(1): 48.
- Tranulis, M.A. & Tryland, M. 2023. The zoonotic potential of chronic wasting disease - a review. *Foods*. 2023
- Tyre, A.J. & Michaels, S. 2011. Confronting socially generated uncertainty in adaptive management. *Journal of Environmental Management* 92: 1365-1370.
- Uehlinger, F.D., Johnston, A.C., Bollinger, T.K. & Waldner, C.L. 2016. Systematic review of management strategies to control chronic wasting disease in wild deer populations in North America. *BMC Veterinary Research* 12(1): 1-16.
- Vikøren, T., Våge, J., Madslie, K.I., Røed, K.H., Rolandsen, C.M., Tran, L., Hopp, P., Veiberg, V., Heum, M., Moldal, T., Neves, C.G., Handeland, K., Ytrehus, B., Kolbjørnsen, Ø., Wisløff, H., Terland, R., Saure, B., Dessen, K.M., Svendsen, S.G., Nordvik, B.S. & Benestad, S.L. 2019. First detection of Chronic Wasting Disease in a wild red deer (*Cervus elaphus*) in Europe. *Journal of Wildlife Diseases*. 3/28/2019.
<https://jwildlifedis.org/doi/abs/10.7589/2018-10-262>
- Viljugrein, H., Hopp, P., Benestad, S.L., Nilsen, E.B., Våge, J., Tavornpanich, S., Rolandsen, C.M., Strand, O. & Mysterud, A. 2019. A method that accounts for differential detectability in mixed samples of long-term infections with applications to the case of Chronic Wasting Disease in cervids. *Methods in Ecology and Evolution* 10(1): 134-145.
- VKM, Tranulis, M., Tryland, M., Kapperud, G., Skjerve, E., Gudding, R. & Grahek-Ogden, D. 2016. CWD in Norway. Opinion of the panel on biological hazards of the Norwegian scientific committee for food safety., Oslo.
- VKM, Hansen, H., Kapperud, G., Mysterud, A., Solberg, E.J., Strand, O., Tranulis, M., Ytrehus, B., Asmyhr, M.G. & Grahek-Ogden, D. 2017. CWD in Norway - a state of emergency for the future of cervids (phase II). Opinion of the panel on biological hazards of the Norwegian scientific committee for food safety., Oslo.
- VKM, Ytrehus, B., Grahek-Ogden, D., Strand, O., Tranulis, M., Mysterud, A., Aspholm, M., Jore, S., Kapperud, G., Møretrø, T., Nesbakken, T., Robertson, L., Melby, K. & Skjerdal, T. 2018. Factors that can contribute to spread of CWD - an update on the situation in Nordfjella, Norway. Opinion of the Panel on biological hazards. Norwegian Scientific Committee for Food and Environment (VKM), Oslo, Norway.
- VKM, Ytrehus, B., Asmyhr, M.G., Hansen, H., Mysterud, A., Nilsen, E.B., Strand, O., Tranulis, M.A. & Våge, J. 2021. Handlingsrommet etter påvisning av skrantesyke (Chronic Wasting Disease, CWD) på Hardangervidda - grunnlag for framtidige forvaltningsstrategier. Vitenskapskomiteen for mat og miljø (vkm), Oslo.

- Waddell, L., Greig, J., Mascarenhas, M., Otten, A., Corrin, T. & Hierlihy, K. 2018. Current evidence on the transmissibility of chronic wasting disease prions to humans - A systematic review. *Transboundary Emerging Disease* 65(1): 37-49.
- Wadsworth, J.D.F., Joiner, S., Linehan, J.M., Jack, K., Al-Doujaily, H., Costa, H., Ingold, T., Taema, M., Zhang, F., Sandberg, M.K., Brandner, S., Tran, L., Vikøren, T., Våge, J., Madslie, K., Ytrehus, B., Benestad, S.L., Asante, E.A. & Collinge, J. 2022. Humanised transgenic mice are resistant to chronic wasting disease prions from Norwegian reindeer and moose. *Journal of Infectious Diseases* 226: 933-937.
- Westgate, M.J., Likens, G.E. & Lindenmayer, D.B. 2013. Adaptive management of biological systems: a review. *Biol Cons* 158: 128-139.
- White, P.J., Wallen, R.L., Geremia, C., Treanor, J.J. & Blanton, D.W. 2011. Management of Yellowstone bison and brucellosis transmission risk - Implications for conservation and restoration. *Biological Conservation* 144(5): 1322-1334.
- Williams, B.K. & Brown, E.D. 2016. Technical challenges in the application of adaptive management. *Biological Conservation* 195: 255-263.
- Zabel, M. & Ortega, A. 2017. The ecology of prions. *Microbiology and Molecular Biology Reviews* 81(3): e00001-17.

Norsk institutt for naturforskning, NINA, er en uavhengig stiftelse som forsker på natur og samspillet natur–samfunn.

NINA ble etablert i 1988. Hovedkontoret er i Trondheim, med avdelingskontorer i Tromsø, Lillehammer, Bergen og Oslo. I tillegg driver NINA Sæterfjellet avlsstasjon for fjellrev på Oppdal, og forskningsstasjonen for vill laksefisk på lms i Rogaland.

NINAs virksomhet omfatter både forskning og utredning, miljøovervåking, rådgivning og evaluering. NINA har stor bredde i kompetanse og erfaring med både naturvitere og samfunnsvitere i staben. Vi har kunnskap om artene, naturtypene, samfunnets bruk av naturen og sammenhenger med de store drivkreftene i naturen.

ISSN:1504-3312
ISBN: 978-82-426-5210-2

Norsk institutt for naturforskning

NINA Hovedkontor

Postadresse: Postboks 5685 Torgarden, 7485 Trondheim

Besøks-/leveringsadresse: Høgskoleringen 9, 7034 Trondheim

Telefon: 73 80 14 00, Telefaks: 73 80 14 01

E-post: firmapost@nina.no

Organisasjonsnummer 9500 37 687

<http://www.nina.no>



Samarbeid og kunnskap for framtidens miljøløsninger