

Difteri

Allmänfarlig och smittspåringspliktig sjukdom.

Om sjukdomen

Smittämne

Difteri orsakas av toxinbildande aeroba grampositiva stavar:

Corynebacterium diphtheriae, *Corynebacterium ulcerans* och i sällsynta fall

Corynebacterium pseudotuberculosis.

Även *C. diphtheriae* och *C. ulcerans* som inte är toxinbildande kan ge upphov till behandlingskrävande och ibland allvarlig infektion. I ovanliga fall förekommer det stammar som har toxin-gen men som inte producerar toxin (non-toxigenic toxin gene bearing eller NTTB). Enbart de toxinbildande stammarna faller under smittskyddslagen.

Klinisk bild

Klassisk svalg- eller larynxdifteri är ovanligt i länder med hög vaccinationstäckning. I Sverige är de flesta fallen numera milda och inträffar hos ofullständigt vaccinerade personer. Symtomfritt bärarskap förekommer.

Svalgdifteri är en lokal infektion med eller utan pseudomembran. Främre lymfadenit på halsen med omgivande mjukdelssvullnad ses också.

Vid larynxdifteri med membran, vilket ofta är en spridning av svalgdifteri, ses tilltagande heshet och stridor (äkta krupp).

Näsdifteri ger upphov till snuva som kan vara blodig. Allmäntillståndet är vanligen opåverkat men infektionen kan vara långvarig.

Sårdifteri ger impetigoliknande tydligt avgränsad sårbildning, ibland med en mörk skorpa (eschar). Samtidig infektion med streptokocker och stafylokocker är vanligt förekommande. Sårdifteri är oftast lindrig och har lägre risk för komplikationer.

I samtliga fall kan feber förekomma.

Komplikationer

Komplikationer till difteri kan uppstå dels genom en lokal effekt av infektionen i form av obstruktion av luftvägar, dels via toxinpåverkan. Toxinorsakad myokardit kan debutera från några dagar till några veckor efter de initiala symtomen. Toxinorsakade neurologiska komplikationer innefattar pareser i svalg, extremiteter samt diafragma och brukar debutera 2–8 veckor efter den akuta sjukdomsfasen.

Mortaliteten vid obehandlad sjukdom ligger på 5–10%. Myokardit ger upphov till de flesta dödsfallen.

Diagnostik

Provtagning och transport

Kontakta det lokala laboratoriet före provtagning för anvisning, rutiner och akut provtransport så att diagnostiken inte fördröjs.

- Använd skyddsutrustning enligt lokala/regionala vårdhygieniska riktlinjer i samband med provtagning.
- Ta prov från näsa, svalg och eventuellt sårsekret. Provtagning från näsa och svalg gäller även vid misstänkt sårdifteri för att exkludera samtidigt respiratoriskt bärarskap.
- Låt provtagningspinnen rulla över infektionsområdet. Vid närvaro av membran rullas pinnen över och helst även under membranet.

Odling och toxinpåvisning

Primäroddling sker på lokalt laboratorium. Framodlad stam skickas sedan till Folkhälsomyndigheten för påvisning av art- och toxingener med Realtids-PCR. För prov inkomna vardagar innan kl.12.00 görs analysen avseende toxin-gen samma dag och svaras ut per telefon.

Enbart isolat som är positivt för toxin-gen analyseras vidare med så kallat Elek-test (immunoprecipitation) för bestämning av fenotypisk toxinproduktion. Analysen kan ta ytterligare två till tre dagar.

Förekomst

Difteri var vanligt förekommande i Sverige fram till införandet av difterivaccination på 1950-talet. Numera ses enstaka importfall av toxinbildande *C. diphtheriae* och *C. ulcerans*, samt ett fåtal inhemska fall av *C. ulcerans* med ursprung från sällskapsdjur.

Inhemsk smitta är sällsynt i EU och förekommer vanligtvis hos ovaccinerade äldre personer och migranter. Globalt finns difteri fortfarande i länder och flyktingläger med låg vaccinationstäckning. *C. ulcerans* har isolerats från tama och vilda djur, inklusive sällskaps- och lantbruksdjur.

Inkubationstid

2–5 (-10) dagar.

Smittvägar/smittsamhet

Närhet till smittkällan och kontaktens duration har betydelse för risken för smittöverföring. De flesta sekundärfall inträffar inom den närmaste vän- eller familjekretsen.

Svalgdifteri eller nasal difteri sprids som droppsmitta via hosta eller salivkontakt. Sårdifteri och nasal difteri smittar även vid kontakt med sekret. I ovanliga fall kan smitta överföras via kontaminerade föremål. Difteri i sår och näsa kan ge en långvarig infektion och därmed ge upphov till en längre smittsamhetsperiod jämfört med difteri i svalg och larynx. En person med sårdifteri kan även överföra infektionen till sina egna eller andras luftvägar.

C. ulcerans kan överföras till människa från djur, främst sällskapsdjur som t.ex. hund och orsakar då oftast sårinfektion, även om svalgdifteri också är möjligt. Överföring till människa från opastöriserade mjölkprodukter har rapporterats, vilket även beskrivits för *C. pseudotuberculosis*. Smitta mellan människor gällande *C. ulcerans* är sannolikt ovanligt men kan inte uteslutas.

Smittsamhetsperiod

Patienten kan vara smittsam under inkubationstiden (upp till 10 dagar före symtomdebut) och fram till smittfriförklaring, se nedan.

Handläggning av patient

Förutom toxinverifierade fall ska även följande patienter handläggas som ett bekräftat fall (inklusive smittspårning och åtgärder gällande patientens närkontakter), tills svar på odling och toxintest är klart:

- Patienter med klinisk bild som vid difteri i luftvägarna oavsett mikrobiologiska fynd.
- Patienter som är allvarligt sjuka och har fynd av *C. diphtheriae*, *C. ulcerans* eller *C. pseudotuberculosis* i odling från luftvägar eller sår.
- Person med symtom som är närkontakt till toxinverifierat fall.
- Fall som är positiva för toxin-gen i väntan på svar på analys av toxinproduktion.

Akuta åtgärder

Kontakta infektionsklinik och smittskyddsläkare omgående redan vid misstanke om difteri för att få stöd i handläggning och smittspårning. Patienten vårdas på enkelrum under tiden på sjukhus och vid eventuell hemgång före smittfrihet gäller förhållningsregler enligt nedan. Följ lokala/regionala vårdhygieniska rutiner vid undersökning av patienten och andra åtgärder.

I anamnesen bör följande ingå:

- yrke
- familjesituation
- vaccinationsstatus hos index och närkontakter
- kontakt senaste 10 dagarna med kända eller misstänkta fall av difteri
- utlandsvistelse
- djurkontakt samt eventuellt intag av opastöriserade mjölkprodukter (gäller C. pseudotuberculosis och C. ulcerans).

Behandling

Behandling syftar till att mildra klinisk infektion, motverka toxineffekten samt avbryta bärarskap:

- Antitoxin ges så snart som möjligt vid stark klinisk misstanke om difteri i luftvägarna eller vid allvarlig sjukdomsbild. Behandling ska då ges utan att invänta svar på toxintest. Vid mild sjukdomsbild kan svaret på förekomst av toxin-gen ofta inväntas. Vid sår difteri ges vanligtvis inte antitoxin. Antitoxin beställs från Apoteket Scheele tel: 010-44 76 100, välj "akutleverans till sjukhus".
- Antibiotika ges förutom till konstaterade fall även till patient med stark klinisk misstanke om larynx difteri eller annan allvarlig sjukdomsbild. Säkra odlingar innan behandlingen sätts in. Beroende på allvarlighetsgrad ges bencyclenoxim och/eller makrolid. Behandling sker på infektionsklinik eller i samråd med infektionsspecialist.

Vaccination

Vaccination ska påbörjas så snart patienten är stabil och förbättrad i sitt sjukdomstillstånd. Vaccination i detta stadium har ingen effekt på sjukdomens progression, men ges då genomgången sjukdom inte garanterar framtida skydd mot difteritoxin.

Uppföljande odlingar och smittriförklaring

Smittfriförklaring görs efter två negativa odlingar från svalg, näsöppningar och eventuella sår. Första provet tas tidigast 24 timmar efter avslutad antibiotikabehandling och andra provet tas minst 24 timmar därefter.

Förhållningsregler och information till patient

Ge information om sjukdomen och meddela förhållningsregler enligt smittskyddsblad patientinformation.

Förhållningsregler

Den behandlande läkaren ska besluta om individuellt utformade förhållningsregler i syfte att hindra smittspridning för den som bär på eller misstänks bära på en allmänfarlig sjukdom. Följande förhållningsregler är aktuella tills smittfriförklaring och gäller också vid misstänkt difteri i väntan på toxinanalys:

- Patienten ska undvika kontakt med andra än de hushållskontakter som redan exponerats, vilket innebär inskränkningar som gäller arbete, skolgång och deltagande i viss annan verksamhet.
- Patienten är skyldig att följa särskilda hygienrutiner (se patientbladet).
- Patienten är skyldig att lämna prover och komma på planerade besök.

Förhållningsreglerna ska meddelas skriftligt och helst även muntligt så snart det är möjligt, och dokumenteras i patientjournalen. Den behandlande läkaren ska, så långt det är möjligt, se till att förhållningsreglerna följs.

Smittspårning

Smittspårning ingår i behandlande läkares ansvar och ska påbörjas snarast efter besked om positivt provsvar. Patienten är skyldig att medverka i smittspårning.

Informera patienten om att sekretess råder vid smittspårning och att patientens identitet inte kommer uppges för de kontakter som identifieras.

Smittspårningen skall innefatta inkubationstiden (10 dagar) samt tiden med symtom.

Identifiera kontakter som kan bli aktuella för profylax, till exempel:

- Hushållskontakter och andra kontakter som exponerats för droppsmitta, saliv, sårsekret eller som haft sexuell kontakt med index.
- Vårdpersonal utan adekvat skyddsutrustning som utsatts för droppsmitta (till exempel vid svalgundersökning, laryngoskopi) eller haft kontakt med sårsekret.

Kontakter som vanligtvis inte behöver erbjudas profylax är till exempel klasskamrater, arbetskamrater, vänner och bekanta, förutsatt att de inte kommit i kontakt med saliv, luftvägssekret eller sår. Medpassagerare på flyg eller i allmänna kommunikationer behöver inte heller smittspåras.

Om indexpatienten är opåverkad och saknar klassiska symtom på lufvägsdifteri kan smittspårningen vanligtvis vänta tills svar på förekomst av toxin-gen föreligger.

Om indexpatienten har en toxinproducerande stam alternativt handläggs som ett sådant fall enligt ovan, gäller följande för exponerade närkontakter:

- Provta kontakten i näsa och svalg och från eventuella sår/hudlesioner.
- Kontakten ska vara uppmärksam på symtom i 10 dagar från senaste exponering. Vid uppkomst av symtom ska klinisk bedömning ske utan fördröjning. Informera vart närkontakten ska vända sig för bedömning.
- Erbjud profylaktisk behandling med perorala antibiotika (makrolider) i syfte att avbryta eventuellt bärarskap och förhindra insjuknande.
- Gör en bedömning av vaccinationsstatus och handlägg så snart som möjligt enligt nedan (se avsnitt "Vaccination av exponerade närkontakter").
- Person med riskyrke stängs av från arbete enligt smittskyddslagen. Riskyrke inkluderar arbete inom vård, omsorg och barnomsorg. Vid växt av *C. ulcerans* eller *C. pseudotuberculosis* är arbete med mjölkproduktion också ett riskyrke. Personen kan återgå till arbete om tagna odlingar är negativa medan de fullföljer profylaktisk behandling.

Vaccination av exponerade närkontakter

Vaccination av exponerade närkontakter sker så snart som möjligt.

Vaccin mot difteri består av inaktiverat toxin, så kallat toxoid. Vaccinet skyddar därmed framför allt mot svåra komplikationer, vilka orsakas av toxinet. Vaccinets effekt på bärarskap och smittöverföring är begränsad.

Vaccinerade personer

Vuxna som fullföljt barnvaccinationsprogrammet i Sverige rekommenderas vaccination om det gått minst 10 år sedan senaste dos. Vuxna som följt ett vaccinationsprogram i annat land erbjuds en dos difteriinneållande vaccin om mer än 1 år gått från senaste dos. Vaccination erbjuds också vid osäkerhet kring tidigare doser.

Barn som fått sin grundvaccination bedöms ha ett gott skydd mot difteri, så länge de inte missat eller avstått från boosterdoser vid 5 års ålder och i årskurs 8–9.

Ovaccinerade vuxna över 18 år

Erbjud första dosen i en grundimmunisering med tre doser där de två första doserna ges med 1–2 månaders mellanrum följt av en tredje efter 6–12 månader. Avseende valet av vaccin (fulldos eller lågdos), hänvisas till regionala riktlinjer alternativt Folkhälsomyndighetens rekommendationer. Grundimmunisering kan med fördel ske med kombinationsvaccin som även innehåller skydd mot stelkramp, kikhosta och eventuellt polio.

Ofullständigt vaccinerade vuxna

Grundimmunisering kompletteras vid behov enligt ovan. Vuxna som redan är grundimmuniserade (minst tre doser varav en boosterdos) ges påfyllnadsdos med reducerad antigenhalt om det gått mer än 10 år från senaste dosen. Påfyllnadsdosen kan med fördel ges som kombinationsvaccin som även innehåller skydd mot stelkramp och eventuellt kikhosta.

Ovaccinerade och ofullständigt vaccinerade barn och ungdomar

Barn eller ungdomar som ännu inte fått alla tre grundvaccinationsdoser (minst tre doser varav en boosterdos), erbjuds en dos difteriinnehållande vaccin direkt. Val av vaccin (sexvalent, fyrvalent, lågdos eller fulldos) sker enligt barnvaccinationsprogrammet baserat på ålder. Rådgör med smittskydd eller barnhälsovård vid behov.

Anmälan enligt smittskyddslagen

Anmälan görs via [Sminet | Folkhälsomyndigheten \(sminet.se\)](https://sminet.se)

Kriterier för anmälan: [Falldefinitioner vid anmälan enligt smittskyddslagen | Folkhälsomyndigheten \(fohm.se\)](#)

Mer information

[Smittsamma sjukdomar A-Ö | Folkhälsomyndigheten \(fohm.se\)](#)