

## References

1. Ball AP, Hopkinson RB, Farrell ID, Hutchinson JGP, Paul R, Watson RDS, et al. Human botulism caused by *Clostridium botulinum* type E: the Birmingham outbreak. *Q J Med* 1979; **191**: 473-91.
2. Colbatch JG, Wolff AH, Gilbert RJ, Mathias CJ, Smith SE, Hirsch N, et al. Slow recovery from severe foodborne botulism. *Lancet* 1989; i: 1216-7.
3. O'Mahoney MO, Mitchell E, Gilbert RJ, Hutchinson DN, Begg NT, Rodhouse JC, et al. An outbreak of foodborne botulism associated with contaminated hazelnut yoghurt. *Epidemiol Infect* 1990; **104**: 389-95.
4. Roberts E, Wales JM, Brett MM, Bradding P. Vomiting with cranial nerve palsies. *Lancet* 1998; **352**: 1674.
5. Turner HD, Brett EM, Gilbert RJ, Ghosh AC, Liebeschuetz HJ. Infant botulism in England. *Lancet* 1978; i: 1277-8.
6. Smith GEE, Hind F, Westmoreland D, Berry PR, Gilbert RJ. Infantile botulism. *Arch Dis Child* 1989; **64**: 871-2.
7. Jones S, Haugh C, Starer F, Huma Z, Young Y, Sinclair L. Central nervous system involvement in infantile botulism. *Lancet* 1990; i: 228.
8. CDSC. A case of infant botulism. *Commun Dis Rep CDR Wkly* 1993; **3**: 129.
9. CDSC. A case of infant botulism. *Commun Dis Rep CDR Wkly* 1994; **4**: 53.
10. Arnon S. Infant botulism. In: Feigen RD, Cherry JD, editors. *Textbook of Paediatric Diseases*, 3rd edition. Philadelphia: Saunders, 1992.

## Le botulisme en Norvège

M. Kuusi<sup>1,2</sup>, V. Hasseltvedt<sup>2</sup>, P. Aavitsland<sup>2</sup>  
<sup>1</sup> European Programme for Intervention Epidemiology Training (EPIET)\*  
<sup>2</sup> National Institute of Public Health (Folkehelsa), Oslo, Norvège

**L**e botulisme est une maladie paralysante grave provoquée par une toxine élaborée par *Clostridium botulinum*, un germe anaérobique produisant des spores. En Norvège, les médecins doivent déclarer immédiatement au National Institute of Public Health (NIPH) les cas de botulisme, par téléphone et par courrier avec le formulaire de déclaration standard. Le nom du patient, son âge, sa date de naissance, son numéro d'identification, son adresse et la source suspectée de l'infection y sont précisés. Depuis 1975, toutes les données de surveillance sont stockées dans la base de données du NIPH. En Norvège, le botulisme d'origine alimentaire est rare. Le botulisme du nourrisson et le botulisme par blessure ont été rapportés pour la première fois en 1997 (1). L'augmentation récente du nombre de cas de botulisme en Norvège (figure 1) a mis en lumière l'importance de rester vigilant non seulement pour améliorer la détection des cas, mais aussi pour assurer des mesures préventives.

### Le botulisme d'origine alimentaire

En Norvège, le botulisme d'origine alimentaire est généralement associé à la consommation de 'rakfisk', un plat traditionnel à base de poisson fermenté consommé le plus souvent à Noël. La maladie apparaît généralement pendant la saison d'hiver - entre novembre et février - sous forme de foyers de 1 à 8 cas au sein d'une même famille. Entre 1975 et 1997, vingt-deux cas de botulisme dont 13 hommes et 9 femmes et représentant 10 foyers ont été déclarés au NIPH. L'âge moyen des patients était de 44 ans (de 23 à 73 ans). Tous les cas de botulisme d'origine alimentaire étaient de type E ou B.

En 1997, quatre cas de botulisme d'origine alimentaire ont été déclarés, dont trois dans la même famille. Deux d'entre eux ne souffraient que de symptômes bénins (sécheresse de la bouche, vertige, troubles visuels), alors que le troisième présentait des symptômes de paralysie, en particulier des membres supérieurs, et une dyspnée. Hospitalisé, il a été traité avec de la toxine antitoxine et s'est rétabli après plusieurs mois. Ces trois personnes avaient

toutes partagé le même plat de 'rakfisk' avant d'être malades. La toxine botulique de type E a été identifiée dans les restes du plat (2).

### Botulisme du nourrisson

En 1997, un nourrisson de trois mois a été hospitalisé à la suite de l'apparition de symptômes neurologiques évolutifs. Après une semaine de constipation opiniâtre, le

## Botulism in Norway

Markku Kuusi<sup>1,2</sup>, Viggo Hasseltvedt<sup>2</sup>, Preben Aavitsland<sup>2</sup>  
<sup>1</sup> European Programme for Intervention Epidemiology Training (EPIET) \*  
<sup>2</sup> National Institute of Public Health (Folkehelsa), Oslo, Norway

**B**otulism is a severe neuromuscular disease caused by toxin produced by *Clostridium botulinum*, an anaerobic spore-forming bacillus. Physicians in Norway are required to notify the National Institute of Public Health (NIPH) of cases of botulism immediately by telephone and by mail on a special notification form. The patient's name, age, date of birth, identification number, and address, and the suspected

Cases usually occur as small family outbreaks of one to eight cases, during the winter months November to February. Twenty-two cases, representing 10 outbreaks, were reported to the NIPH between 1975 and 1997. Thirteen patients were men and nine were women. The average age of the patients was 44 years (range 23 to 73 years). All cases of foodborne botulism were either type E or type B.

Four cases of foodborne botulism were reported in 1997, three from the same family. Two of the three cases had only mild symptoms (dry mouth, dizziness and blurred vision). One developed paralytic symptoms, especially in the upper extremities, and dysphagia. He was admitted to hospital, treated with botulinum antitoxin, and recovered over a period of several months. All three had eaten the same 'rakfisk' before they fell ill, and botulinum toxin type E was identified in the leftover fish (2).

### Infant botulism

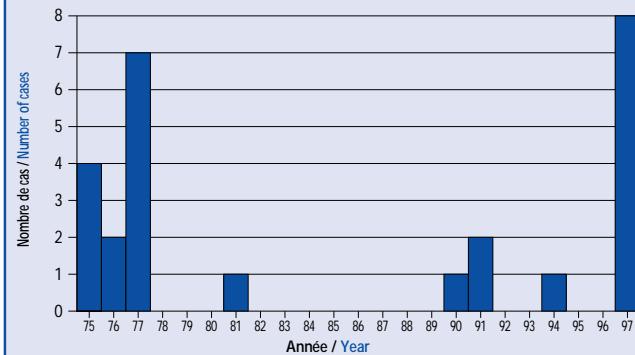
In 1997, a baby boy aged 3 months was admitted to hospital with neurological symptoms of gradual onset. The disease started with constipation, and within one week the baby became hypotonic, lost his sucking reflex, and developed dilated unreactive pupils. Patellar and Achilles tendon reflexes disappeared, and he needed mechanical ventilation for respiratory distress for 16 days. The baby was in hospital for 3 months, but by the age of 10 months he had completely recovered. Botulinum toxin type A was found in his serum. He had been given imported honey before the onset of his illness, and *C. botulinum* spores were found in the honey.

### Wound botulism

Three cases of wound botulism were reported in 1997, all of whom were injecting drug users (IDUs). Botulinum toxin was not found in serum specimens, and bacterial cultures of wounds were negative for *C. botulinum*, but their ➤

Figure 1

Cas de botulisme déclarés au NIPH en Norvège entre 1975-97. Tous les cas sont des cas de botulismes d'origine alimentaire à l'exception de trois cas de botulisme par blessure et un cas de botulisme infantile en 1997. / Botulism cases to NIPH in Norway during 1975-97. All cases are foodborne apart from three cases of wound botulism and one case of infant botulism in 1997.



nourrisson a présenté une hypotonie, des pupilles dilatées areactives ainsi qu'une perte du réflexe de succion et des réflexes rotulien et achilléen. Son état a nécessité une assistance respiratoire pendant 16 jours pour déstresser respiratoire. Après trois mois d'hospitalisation, le nourrisson âgé de dix mois était complètement rétabli. La toxine botulique de type A a été identifiée dans son sérum, et des spores de *C. botulinum* ont été retrouvés dans le miel d'importation donné au nourrisson avant que la maladie ne se déclare.

### Botulisme par blessure

Les trois cas de botulisme par blessure déclarés en 1997 étaient tous des ➤

source of infection should be reported. NIPH has a database of all surveillance data from 1975. Foodborne botulism is rare in Norway and infant and wound botulism were reported for the first time in 1997 (1). A recent increase in the number of cases of botulism in Norway (figure 1) has highlighted the need to maintain vigilance both to improve case recognition and to sustain preventive measures.

### Foodborne botulism

Foodborne botulism in Norway is typically associated with the consumption of 'rakfisk', a traditional half-fermented fish dish eaten mainly at Christmas.

► utilisateurs de drogues injectables (UD). Bien que la toxine botulique n'ait pas été identifiée dans le sérum et que les cultures bactériologiques des plaies aient été négatives pour *C. botulinum*, les symptômes étaient typiques du botulisme. Les autres diagnostics envisagés, notamment le syndrome de Guillain-Barré, ont été écartés à la suite des examens clinique et neurophysiologique. Le diagnostic de botulisme a donc été confirmé et un traitement à base d'antitoxine botulique a été entrepris chez les 3 patients. Le plus gravement atteint a été hospitalisé pendant six semaines et placé sous assistance respiratoire pendant quinze jours. Quatorze semaines après le début de la maladie, des symptômes légers, tels que la ptose, persistaient encore, et le patient n'avait pas recouvré sa condition physique initiale. Les échantillons d'héroïne utilisée par deux des trois patients ont été analysés, mais ni spores ni *C. botulinum* n'ont pu être détectés.

## Discussion

Les conserves de légumes de fabrication artisanale sont la source la plus fréquente de botulisme d'origine alimentaire dans le monde. Dans les pays nordiques, en revanche, c'est le poisson contaminé par des spores de type E (3). Le "rakfisk" est généralement une préparation industrielle, mais sa fabrication artisanale reste très populaire. Après ajout de sel (6 à 8% du poids du poisson) et de sucre, les poissons vidés sont mis en pots sous pression et conservés dans un endroit frais (5 à 8°C). Le poisson est consommé sans cuisson après deux ou trois mois. Lors de l'épidémie décrite précédemment survenue dans une même famille, le poisson avait été fermenté dans une cave pendant trois semaines à une température de 13°C avant d'être placé au frais à 7°C. Ces conditions ont favorisé la germination de *C. botulinum* et la production de toxines.

Pour prévenir le botulisme associé à la consommation de "rakfisk", le procédé de fabrication devrait être minutieusement contrôlé afin de minimiser le risque de germination de *C. botulinum*. Les températures de fermentation ne devraient pas dépasser 8°C et la concentration saline devrait être supérieure à 5% (4).

Le botulisme du nourrisson est une forme particulière de botulisme d'origine alimentaire. Il touche essentiellement les enfants de moins d'un an. La gravité cli-

nique est très variable allant de symptômes bénins jusqu'à la mort subite du nourrisson. La maladie est provoquée par la multiplication de *C. botulinum* et la production de toxines dans les intestins. Le miel est la seule source connue de botulisme du nourrisson bien que, dans la plupart des cas, la source ne soit pas identifiée (5). Le miel n'étant pas un composant essentiel du régime alimentaire du jeune enfant, il devrait être exclu du régime des nourrissons de moins d'un an (6). Les adultes présentant des altérations de l'anatomie et de la microflore gastro-intestinale peuvent être atteints de la même pathologie (7).

Le botulisme par blessure chez les UDI a été décrite pour la première fois à New York en 1982 (8). Il est provoqué par les toxines produites par *C. botulinum* au niveau du site de l'injection ou au niveau de plaies. La maladie ne se déclare pas aussi violemment que dans le cas du botulisme d'origine alimentaire car la toxine est libérée de manière progressive dans l'organisme. On ignore l'origine précise de *C. botulinum* chez les IDU. Les spores pourraient être présents dans la drogue elle-même ou dans les aiguilles ou seringues, et seraient alors injectés. Par ailleurs, l'infection pourrait être due à la colonisation de blessures préexistantes. Lors d'une étude cas-témoin menée en Californie, l'injection sous-cutanée ou intramusculaire d'héroïne brune (black tar) était le seul comportement associé de manière significative au botulisme par blessure (9). Ce type d'injection pourrait fournir des conditions favorables à la multiplication de *C. botulinum*. D'après les auteurs, il est possible que la drogue elle-même soit la source de *C. botulinum*.

Le NIPH n'a probablement pas connaissance de tous les cas de botulisme en Norvège. La gravité des symptômes dépend de la quantité de toxine ingérée. Les patients présentant des formes modérées peuvent ne pas consulter de médecin. Par ailleurs, face à un patient ne présentant que des nausées et des symptômes neurologiques bénins, le médecin ne suspecte pas nécessairement le botulisme. Un tel cas ne sera alors pas notifié. Il est important que médecins et spécialistes en santé publique aient conscience du potentiel mortel de cette maladie. La guérison est meilleure lorsque le traitement est précoce, et le botulisme est une maladie évitable. ■

\* European Programme for Intervention Epidemiology Training (EPIET, un programme financé par la DGVI de la Commission des Communautés Européennes)

► symptoms were typical of botulism and alternative diagnoses (e.g., Guillain-Barré syndrome) were ruled out by clinical and neurophysiological examination. They were diagnosed with botulism, and treated with botulinum antitoxin. The most severely affected patient was mechanically ventilated for two weeks and remained in hospital for six weeks. Fourteen weeks after the onset of his illness, he still had mild symptoms, such as ptosis, and his physical condition was weaker than before the disease. Samples of the heroin used by two of the cases were tested, but no spores were detected and there was no growth of *C. botulinum*.

## Discussion

Home-canned vegetables are the commonest source of foodborne botulism worldwide. In northern countries, however, fish contaminated with type E spores is the most important source (3). 'Rakfisk' is usually prepared commercially, but home preparation is still popular. In normal preparation, salt (6% to 8% of the weight of the fish) and sugar are added to the gutted fish, which is then put into a pot under pressure. The pot is stored in a cool place (5-8°C) and eaten without cooking after two to three months. In the family outbreak described above, the fish was first fermented in a cellar at 13°C for three weeks, and only then refrigerated at 7°C. Such conditions allow *C. botulinum* to germinate and produce toxin.

To prevent botulism associated with 'rakfisk' consumption, the production process should be controlled carefully to minimise the risk of germination of *C. botulinum*. Temperature during fermentation should be lower than 8°C throughout, and the salt concentration should exceed 5% (4).

Infant botulism is a special form of the foodborne disease, which almost exclusively affects children under 1 year of age. Clinical severity varies widely from mild symptoms to sudden infant death. The disease is caused by growth of *C. botulinum* and toxin production, in the intestine. Honey is the only recorded source of infant botulism, though in most cases the source has not been found (5). Honey is not an essential part of the infant diet, and should not be given

to children under 1 year of age (6). Adults who have altered gastrointestinal anatomy and microflora may suffer a similar illness (7).

Wound botulism among IDUs was reported for the first time in New York in 1982 (8). It is caused by toxin produced by *C. botulinum* growing in injection sites or wounds. The symptoms do not begin as abruptly as in foodborne botulism, because the toxin is released into the circulation more gradually. The source of *C. botulinum* in IDUs is not known precisely. The spores could be in the drug itself, or in the needles and syringes, and so injected; on the other hand the infection might be due to colonisation of existing wounds. In a case control study in California, subcutaneous or intramuscular injection of 'black tar' heroin was the only behaviour significantly associated with wound botulism (9). Such injection would provide good growth conditions for *C. botulinum* at the injection site. The authors suggested that the source of *C. botulinum* was the drug itself.

We do not believe that all of the cases of botulism in Norway are known to the NIPH. The severity of symptoms depends on the amount of toxin ingested. Mild cases may not seek medical attention at all. If a patient presents with only nausea and mild neurological symptoms, the possibility of botulism may not occur to the physician, with the result that the case is not notified. It is important that physicians and public health doctors be aware of this potentially fatal disease. The earlier the treatment is started the better is the outcome, and botulism is preventable. ■

\* European Programme for Intervention Epidemiology Training (EPIET, a programme funded by DGVI of Commission of European Communities).

## References

- Kuusi M, Hasselqvist V, Aavitsland P. Botulisme i Norge 1975-97 [Botulism in Norway 1975-97]. MSIS-rapport 1998; (26) 9.
- Johannesen A, Groven B. Klinisk botulisme etter innmat av rakfisk [Clinical botulism after ingestion of "rakfisk"]. MSIS-rapport 1998; (26): 9.
- St. Louis M. Botulism. In: Evans AS, Brachman PS, editors. *Bacterial infections of humans. Epidemiology and control*, 2nd edition. New York: Plenum publishing corporation, 1991: 115-31.
- Weber JT, Hibbs RG, Darwisch A, Mishu B, Corwin AL, Rakha M, et al. A massive outbreak of type E botulism associated with traditional salted fish in Cairo. *J Infect Dis* 1993; **167**: 451-4.
- Midura TF. Update: infant botulism. *Clin Microbiol Rev* 1996; **9**: 119-25.
- Benenson AS, editor. *Botulism*. In: *Control of communicable disease manual*, 16th edition. Washington DC: American Public Health Association, 1995: 66-71.
- Chia JK, Clark JB, Ryan CA, Pollack M. Botulism in an adult associated with food-borne intestinal infection with *Clostridium botulinum*. *N Engl J Med* 1986; **315**: 239-41.
- CDC. Wound botulism - California, 1995. *MMWR Morb Mortal Wkly Rep* 1995; **44**: 889-92.
- Passaro DJ, Werner SB, McGee J, MacKenzie WR, Vugia DJ. Wound botulism associated with black tar heroin among injecting drug users. *JAMA* 1998; **279**: 859-63.