



Governo do Estado do Rio de Janeiro
Secretaria de Estado de Saúde
Subsecretaria de Vigilância em Saúde

NOTA TÉCNICA

ESCLARECIMENTO SOBRE CASOS DE DOENÇA DE CREUTZFELD-JAKOB (DCJ) NO ESTADO DO RIO DE JANEIRO

Rio de Janeiro, 08 de Março de 2017

1. Sobre a Doença:

A Doença de Creutzfeld-Jakob (DCJ) é causada por um agente infeccioso de natureza proteica, denominado príon. Trata-se de uma doença degenerativa do Sistema Nervoso Central, rara, fatal e que apresenta longo período assintomático (2 a 40 anos, com média de 10 a 15 anos) e desencadeados os sintomas, a evolução geralmente é rápida (3 a 23 meses).

É classificada em **DCJ clássica** que inclui as formas esporádica, familiar e iatrogênica e em **variante DCJ (vDCJ)**. A doença acontece em 85% dos casos esporadicamente, sem associação de transmissibilidade. Cerca de 10 a 15% surge devido a uma mutação hereditária familiar no príon. Casos iatrogênicos que ocorrem mais raramente são oriundos de procedimentos neurocirúrgicos, enxertos de dura-máter e uso de hormônios de crescimento. A forma clássica acomete mais a faixa etária acima de 60 anos.

A vDCJ corresponde a poucos casos ocorridos no mundo e sendo estes associados em sua maioria ao evento ocorrido no Reino Unido na década de 90. Está relacionada à Encefalopatia Espongiforme Bovina (EEB) conhecida como Mal da Vaca Louca, acometendo indivíduos mais jovens entre 20 e 30 anos, derivada da ingestão de carne bovina contaminada.

A evolução clínica da doença é caracterizada por alterações de memória e comportamento, demência progressiva acompanhada de outros sinais e sintomas neurológicos e psiquiátricos e não tem tratamento específico.

Segundo a Organização Mundial da Saúde (OMS), a definição de um caso suspeito se baseia nos sinais e sintomas, história epidemiológica do paciente e nas análises dos exames laboratoriais e de imagem (como análise genética e da proteína 14-3-3, eletroencefalograma e ressonância magnética). A confirmação definitiva só pode ser feita por meio da biopsia ou necropsia, com o exame neuropatológico.

2. Notificação:

A partir de 2005, a DCJ foi inserida na lista de Doenças de Notificação Compulsória Imediata (24h) do Ministério da Saúde utilizando a Ficha de Notificação Individual do Sistema de Informação de Agravos de Notificação (SINAN). Todo paciente que apresentar demência de rápida progressão

deve ser notificado como caso suspeito de DCJ. A Vigilância Epidemiológica (VE) municipal deverá notificar o caso e realizar o preenchimento da Ficha de **Notificação de Doenças Priônicas (ficha disponível ainda somente impressa)** com o máximo de dados disponíveis e enviá-la à VE estadual e esta à VE federal. Deve ser realizada a coleta do material para a realização dos exames específicos citados no item 3 deste documento e orientar que seja enviado ao LACEN. Articular as ações necessárias com os serviços de saúde e Vigilância Sanitária.

3. Diagnóstico Laboratorial:

Qualquer suspeita de um caso de DCJ, deverá estabelecer contato com o LACEN antes de proceder ao transporte do material biológico.

a) Exame de Proteína 14.3.3

Material a ser coletado: Líquor (1 a 2 ml)

Forma de Coleta: Punção cefalorraquidiana

Local: LACEN/SES-RJ

b) Pesquisa de Mutação Genética/polimorfismo

Material a ser coletado: Sangue periférico (2 ml)

Forma de Coleta: Punção venosa

Local: LACEN/SES-RJ (Será encaminhado para Instituto LUDWIG de São Paulo)

A coleta do material e a realização deste exame só podem efetuadas com termo de consentimento de pacientes ou de seus familiares.

c) Exame neuropatológico

Material a ser coletado: Tecidos cerebrais

Forma de Coleta: Necropsia

Local: Laboratório de Anatomia Patológica da UFRJ

Para realização da Necropsia é necessário os seguintes documentos: i) Autorização da família; ii) D.O com preenchimento da identificação (s/parte médica); iii) Pedido médico p/a o exame anatomo-patológico; iiiii) Ficha de Notificação de DCJ

4. Dados atuais:

Entre 2004 e fevereiro de 2017*, foram notificados ao Ministério da Saúde 927 casos suspeitos de DCJ, cuja frequência estimada, em todo o mundo, é de um caso por milhão de habitantes por ano. Nunca foi identificado qualquer caso ou óbito pela variante da vDCJ no Brasil. A ausência de casos de EEB em animais ratifica a inexistência de casos ou óbitos dessa variante da vDCJ em humanos no país. (* dados sujeitos a revisão em Nota Técnica MS/2017)

O primeiro caso de DCJ no estado do Rio de Janeiro foi notificado no ano de 2008. Nos últimos cinco anos, de 2013 a 2017, foram notificados 34 casos, sendo 27 considerados possíveis ou prováveis. Destes 27 casos, 13 evoluíram a óbito. Foram descartados 07 casos para a doença priônica, conforme Quadro 1 abaixo.

Quadro 1: Casos e óbitos notificados de DCJ no ERJ: 2013- 2017

Ano	casos notificados	casos possíveis/prováveis	descartados	óbitos possíveis/prováveis
2013	5	4	1	4
2014	13	10	3	4
2015	5	4	1	2
2016	10	8	2	3
2017	1	1	–	–
Total	34	27	7	13

Fonte : SINAN/ dados sujeitos a revisão

Para o mesmo período de 2013 a 2017, as regiões Metropolitanas I e II notificaram a maior parte dos casos, sendo: 20 casos (58%) e 07 casos (21%) respectivamente, das 34 notificações estaduais, conforme Quadro 2.

Quadro 2: Distribuição dos casos notificados de DCJ por município do ERJ: 2013- 2017

Região/Ano	2013	2014	2015	2016	2017	Total
Metropolitana I	5	7	3	5	–	20 (58%)
Metropolitana II	–	2	1	3	1	7 (21%)
Noroeste	–	2	–	–	–	2 (6%)
Norte	–	1	1	1	–	3 (9%)
Serrana	–	1	–	1	–	2 (6%)
Total	5	13	5	10	1	34 (100%)

Fonte : SINAN/ dados sujeitos a revisão

5. Considerações finais:

Pelo exposto acima, ressalta-se a importância da notificação imediata de qualquer caso suspeito de DCJ e do acompanhamento do caso. Os dados no Brasil apontam para a ausência de casos da variante vDCJ em todo o território nacional. Ressaltamos que para além da não notificação de casos da variante vDCJ e da encefalopatia espongiforme bovina no país, os casos notificados apresentam idades avançadas compatíveis com a forma clássica da DCJ. O Brasil é classificado pela Organização Mundial de Saúde Animal (OIE) como país de risco insignificante para EEB, a melhor classificação existente.

Todos os casos notificados estão sendo acompanhados pelas Vigilâncias Epidemiológicas municipais e pela Secretaria de Estado de Saúde do Rio de Janeiro.

Os casos de DCJ devem ser notificados por telefone para a **Área Técnica de Doenças Transmitidas por Água e Alimentos/CVE/SES-RJ** no horário comercial. Fora do horário comercial e/ou feriados, os casos que precisem ser notificados ou exijam qualquer apoio operacional, devem ser repassados ao **CIEVS Estadual**.

Contatos Importantes:

- **Área Técnica de Doenças Transmitidas por Água e Alimentos**

Telefone: 2333-3881/ 2333-3878

e-mail: aguaali@saude.rj.gov.br/ margarida.sousa@saude.rj.gov.br

- **CIEVS Estadual (Plantão 24 horas)**

Telefone: 2333-3993 / 2333-3996 e plantão: 98596-6553