



PREFEITURA DE SÃO PAULO

Prefeitura do Município de São Paulo (PMSP)

Secretaria Municipal da Saúde (SMS)

Secretaria Executiva de Atenção Básica, Especialidades e Vigilância em Saúde (SEABEVS)

Coordenadoria de Vigilância em Saúde (COVISA)

Divisão de Vigilância Epidemiológica (DVE)

Centro de Informações Estratégicas de Vigilância em Saúde (CIEVS)

Núcleo de Doenças de Transmissão Hídrica e Alimentar- (VE-DTHA)

Informe Técnico DVE/COVISA

Doenças Priônicas

Doença de Creutzfeldt-Jakob



1. Descrição da doença

As Doenças Priônicas ou encefalopatias espongiformes transmissíveis (EET) são um grupo de doenças neurodegenerativas raras que afetam tanto homens como animais.

Os agentes etiológicos são os príons, isômeros anormais transmissíveis de uma glicoproteína celular chamada **proteína priônica** encontrada mais abundantemente no cérebro. Os príons são transmissíveis e capazes de induzir alterações na configuração das proteínas priônicas celulares normais. A modificação da estrutura tridimensional das proteínas priônicas torna-as capazes de provocar o dano cerebral e os sinais e sintomas característicos da doença. As doenças priônicas geralmente possuem longos períodos de incubação, são rapidamente progressivas e invariavelmente fatais. Provocam alterações com características espongiformes no tecido cerebral, associadas à perda neuronal.

No homem a doença priônica mais comum é a **Doença de Creutzfeldt-Jakob (DCJ)**.

A DCJ Clássica ocorre em todo o mundo e a incidência anual estimada é de cerca de um caso para cada um milhão de habitantes.

A suspeita diagnóstica de DCJ é feita com base nos sinais e sintomas típicos e na sua rápida progressão com uma duração da doença inferior a 2 anos. O quadro clínico inclui demência rapidamente progressiva (até dois anos), associada a outros sinais e sintomas: ataxia, distúrbios visuais e cerebelares, sinais piramidais, extrapiramidais, espasmos musculares (mioclonia) e alterações no comportamento.

Na maioria dos pacientes, em geral, a partir dos 50, 60 anos, há a presença da proteína 14-3-3 no líquido cefalorraquidiano e/ou um padrão típico de eletroencefalograma (EEG) - complexos de onda agudos periódicos e/ou alterações características na Ressonância Magnética de Crânio (RMC) - hipersinal em gânglio basal nas imagens pesadas em T2 (T2WI) e proton densidade pesada (PDWI). No entanto, o diagnóstico confirmatório de DCJ requer exame neuropatológico e imuno-histoquímicos do tecido cerebral obtidos na necrópsia após o óbito.

O óbito ocorre geralmente dentro de um ano após o início da doença.

Em cerca de 85% dos pacientes, a DCJ ocorre como uma doença esporádica, sem padrão reconhecível de transmissão. Uma proporção menor de pacientes (5 a 15%) desenvolve DCJ devido a mutações herdadas do gene da proteína priônica. É relatada também a forma adquirida iatrogênica, responsável por menos de 1% dos casos, causada pela exposição a tecidos infectantes através de transplantes (dura-máter, córnea, etc), ou uso de hormônio hipofisário derivado de cadáveres humanos, ou ainda através do uso de instrumentos neurocirúrgicos ou eletrodos intracerebrais contaminados.

A **Variante da DCJ (vDCJ)** é uma doença humana rara relacionada ao consumo de carne de gado ou derivados contaminados com a **Encefalopatia Espongiforme Bovina (EEB)** – conhecida popularmente como “Doença da Vaca Louca”, com registro em diversos países, na década de 90. A EEB foi identificada pela primeira vez no Reino Unido,

na década de 1980 e os casos atingiram o pico no início da década de 1990. **Os primeiros casos de vCJD foram relatados em 1996.**

EEB: O que você precisa saber

- A encefalopatia espongiforme bovina (EEB) é uma doença cerebral fatal em bovinos, causada por um prion.
- A EEB causou um grande surto nas décadas de 1980 e 1990, com casos relatados em pelo menos 24 países, sendo a maioria na Europa
- A maioria dos casos ocorreu no Reino Unido.
- A alimentação do gado com farinha de carne e ossos de vacas mortas, algumas das quais infectadas com EEB (encefalopatia espongiforme bovina), contribuiu para o grande surto no Reino Unido.
- Alterações nas políticas de alimentação animal tornaram a EEB extremamente rara.
- Autoridades de saúde animal continuam monitorando mortes suspeitas em vacas para detectar uma possível recorrência da EEB (encefalopatia espongiforme bovina).
- A EEB clássica nunca foi registrada no Brasil. Contudo, já foram registrados 6 casos de EEB atípica (tipo H) no país, as quais não interferem no status de risco para EEB junto à Organização Mundial de Saúde Animal - OMSA, por terem ocorrência espontânea. Assim, o Brasil mantém o reconhecimento pela OMSA como país de risco insignificante para a doença desde 2012.



uma
por
de

1.1 Agente Etiológico

- *PRION: “Proteinaceous infectious particle” - é uma glicoproteína presente em todos os mamíferos, conhecida como proteína do prion celular PrP^C, que quando muda a sua conformação, se torna infecciosa - PrP^{Sc}*
- *PrP^C: Proteína fisiológica presente no tecido nervoso, é fundamental para o desenvolvimento saudável e a sobrevivência dos neurônios*

- *PrP^{Sc} Proteína infectante* > é idêntica a proteína fisiológica na sequência de aminoácidos, mas difere na conformação tridimensional; Termoestável, resistente as formas usuais de esterilização, neurotropismo, consegue se multiplicar sem DNA, capaz de alterar a estrutura espacial das moléculas normais, tornando-as patológicas.

2. Características Clínicas

2.1 Sinais e Sintomas

Embora as manifestações clínicas sejam amplas, o quadro clínico típico inicial da Doença de Creutzfeldt Jakob consiste em demência rapidamente progressiva (de ocorrência até dois anos), geralmente em pacientes acima dos 50-60 anos, associada a outros sinais e sintomas: ataxia, distúrbios visuais e cerebelares, espasmos musculares (mioclonias) e alterações no comportamento, perda de memória, falta de coordenação motora. Também podem ser esperados: dor de cabeça, fadiga, sono, falta de apetite e distúrbios da linguagem. O paciente apresenta uma piora rápida e progressiva após o início dos sinais e sintomas. Conforme a progressão do quadro, pode ocorrer insônia, depressão, ataques epiléticos, paralisia facial, dentre outros. A degeneração progressiva das habilidades psicomotoras de pessoas acometidas pela DCJ é bem mais acelerada quando comparada com outras demências.

Destaca-se que as manifestações clínicas são semelhantes com outras classes de demências e transtornos neurológicos progressivos como **Alzheimer** ou a **doença de Huntington**. Além disso, a busca do diagnóstico deve descartar outras causas possíveis de demência tais como **encefalites e meningites crônicas**.

O período de incubação pode prolongar-se por até 30 anos, mas a evolução ao óbito geralmente ocorre entre seis meses e dois anos do início dos sinais e sintomas (média de cinco meses) (COLLINS; LAWSON; MASTERS, 2004).

Por outro lado, a vDCJ acomete predominantemente pessoas jovens, menos que 30 anos, que inicialmente apresentam sintomas psiquiátricos inespecíficos e sensoriais (disestesias e parestesias), seguidos por outros sinais e sintomas neurológicos e comprometimento cognitivo progressivo,

A seguir, apresenta-se o quadro diferencial da **DCJ Clássica** e da **vDCJ**.

Embora tenham nomes muito semelhantes, a DCJ e a variante da DCJ (vDCJ) não são a mesma doença. Ambas são doenças priônicas. No entanto, a variante da DCJ está associada ao consumo de carne de vacas infectadas com encefalopatia espongiforme bovina (às vezes chamada de doença da vaca louca). A DCJ, por vezes chamada de "DCJ clássica" para evitar confusão, ocorre na maioria das vezes sem causa conhecida. Ao contrário da variante da DCJ, a DCJ clássica não é causada por nenhuma outra doença priônica. (CDC, <https://www.cdc.gov/creutzfeldt-jakob/about/index.html>)

Quadro 1. Características Clínicas e Patológicas da DCJ Clássica e da Variante da DCJ

Característica	DCJ Clássica	Variante da DCJ (vDCJ)
Idade média do óbito em anos	Entre 50 e 70 anos (mediana de 68 anos)	< 30 anos (mediana de 28 anos)
Duração média da doença em meses	1 ano (média 8 meses, mediana de 4-5 meses)	6 meses a 2 ano (media 13 meses, mediana de 14 meses)
Sinais e sintomas clínicos	Demência precoce, mioclonias, sinais neurológicos piramidais e extra piramidais e cerebelares	Sintomas psiquiátricos e alterações comportamentais proeminentes; disestesias dolorosas; sinais neurológicos tardios (demência tardia)
Ondas agudas periódicas no eletroencefalograma	Sempre presentes	Sempre ausentes
Sinal Pulvinar na RMC*	Não descrito	Presente em >75% dos casos
Presença de "placas floridas" no exame neuropatológico	Raras ou ausentes	Presentes em grande número
Imuno histoquímico do tecido cerebral	Ausência de Príons	Presença de Príons
Presença do agente no tecido linfoide	Não detectável	Detectável

*Sinal anormal nos tálamos posteriores nas imagens de ressonância magnética (RM) do cérebro. No contexto clínico apropriado, este sinal é altamente específico para vDCJ.

Fonte: <https://www.cdc.gov/prions/vcid/clinical-pathologic-characteristics.html> - www.cjd.ed.ac.uk/data.html;
Adaptado de Belay E., Schonberger L. Variant Creutzfeldt-Jakob Disease and Bovine Spongiform Encephalopathy. *Clin Lab Me.* 2002;22:849-862. Zeidler et al.

2.2 Formas Clínicas

- Forma Esporádica

Esta forma é conhecida como DCJ Clássica, responsável por aproximadamente 85% dos casos confirmados da doença. Não apresenta etiologia e fonte infecciosa conhecida, assim como, não apresenta um padrão de transmissibilidade reconhecível, nem está correlacionada com a presença da doença na história familiar do paciente ou possível consumo de carne e/ou viagens internacionais realizados. Também não está relacionada a um padrão socioeconômico ou geográfico. Geralmente acomete pessoas com média de idade de 65 anos e já foram relatados casos em pessoas entre os 14 aos 92 anos de idade.

- Forma Hereditária

Causando entre 5% a 15% dos casos da DCJ, esta forma acontece por mutações hereditárias do gene (PRNP) que codifica a produção da proteína Priônica, com característica autossômica dominante. Nessa apresentação clínica não é possível diferenciar a DCJ hereditária da DCJ esporádica, apenas um teste genético para detecção da mutação poderá orientar o diagnóstico, complementando avaliação de vínculo familiar consanguíneo. Frequentemente, a DCJ hereditária é diagnosticada em idade mais precoce (cerca de 50 anos) com demência tardia e curso mais longo da doença do que é observado na DCJ esporádica. Ressalta-se que nem todas as pessoas que apresentam mutações no gene vão desenvolver DCJ no futuro.

Essas formas hereditárias incluem a DCJ Familiar, a Síndrome de Gerstmann-Straussler-Scheinker (GSS) e Insônia Familiar Fatal (IFF), cada uma com uma mutação genética específica, já conhecida.

- Forma Iatrogênica

A doença de Creutzfeldt-Jakob na forma iatrogênica pode ser adquirida pela exposição à proteína priônica anormal (PrP^{Sc}). Esta forma é responsável por menos de 1% dos casos conhecidos da doença e pode ser transmitida por procedimentos invasivos (transmissão acidental) via instrumentos e equipamentos cirúrgicos contaminados (ex. instrumentos neurocirúrgicos ou eletrodos intracerebrais contaminados), transplantes de córnea ou meníngeos (enxertos de dura-máter) ou pela administração de hormônios de

crescimento extraídos de hipófise de cadáveres e gonadotrofinas cadavéricas. Os sinais e sintomas são semelhantes com os da DCJ esporádica. A transmissão pode ser evitada pela implementação de práticas adequadas de biossegurança, utilizando de forma adequada os Equipamentos de Proteção Individual (EPI) e Equipamentos de Proteção Coletiva (EPC), e procedimentos de desinfecção.

A variante da DCJ é considerada uma forma adquirida da doença, associada a ingestão de carne de gado contaminada com príon, Encefalopatia Espongiforme Bovina (EEB). Houve raros relatos de transmissão por transfusão sanguínea.

3. Diagnóstico Laboratorial

3.1 Exames laboratoriais (NOTAS INFORMATIVAS N° 7/2024 e N° 05/2025 -CGLAB/SVSA/MS)

A solicitação dos exames indicativos deverá ser feita aos serviços de referência técnica para os exames laboratoriais da Doença Priônica no Brasil (NOTAS INFORMATIVAS CGCLAB/SVSA/MS 2024/2025). Todas as análises são sem custo para os pacientes.

a) Pesquisa da Proteína 14-3-3 no Líquor/Immunoblot

A proteína 14-3-3 está presente normalmente nos neurônios, sendo liberada em várias condições patológicas, como nas Encefalites Virais, AVCs, hipóxia, intoxicações, encefalopatias metabólicas, etc. Apesar de não ser específica de DCJ, tem importância para a classificação das formas clínicas quando acompanhada pelo conjunto de características clínicas.

Onde é realizada: Laboratório de Investigação Neurológica LIM/15 – FMUSP, Av. Dr. Arnaldo, 455 – 4º andar, sala 4110, São Paulo, SP; Tels. (11) 3061-8559 e (11) 3061-8553; A/C Dr. Hélio Rodrigues Gomes.

E-mail de contato: hr.gomes@uol.com.br ; camila.sena@hc.fm.usp.br;

luiz.roberto@hc.fm.usp.br

Amostra: Encaminhar Líquor/Líquido Cefalorraquidiano (3ml), em criotubo ou em tudo estéril de tampa com rosca. Conservar refrigerado, em temperatura de 4°C a 8°C.

Obs.: O material deverá ser encaminhado diretamente ao LIM-15 e o laboratório deve ser avisado antes do envio do material, para fornecer as orientações.

b) Exame genético da PRNP (polimorfismos e mutações em PRNP)/sequenciamento Direto

Identifica polimorfismos e/ou mutações no gene príon celular. As mutações confirmam o diagnóstico de doença hereditária. Determinados polimorfismos podem aumentar a suscetibilidade a doenças priônicas. Eles estão relacionados com a variabilidade do quadro clínico, da evolução e dos achados anátomo-patológicos.

Onde é realizado: LABORATÓRIO DE DIAGNÓSTICO GENÉTICO MOLECULAR (LDGM) – UNIVERSIDADE FEDERAL DE GOIÁS (UFG)

Amostras:

- Sangue (5ml) em tudo de vidro estéril de tampa com rosca. Congelar em *freezer* a - 20°C ou em nitrogênio líquido.
- Líquor/Líquido Cefalorraquidiano (3ml), em tudo de vidro estéril de tampa com rosca. Congelar em *freezer* a - 20°C ou em nitrogênio líquido.
- Fragmento do tecido do SNC – cérebro (3cm³), em tubo de vidro estéril de tampa com rosca, sem aditivo ou conservantes. Conservar congelado à -20°C ou em nitrogênio líquido.

c) Exame Neuropatológico/Anatomopatológico, Histopatológico e Imuno-histoquímico do Encéfalo

Único exame que define o diagnóstico do caso, mostrando as alterações características no tecido cerebral e capaz de diferenciar a DCJ da vDCJ.

Onde é realizado: INSTITUTO EVANDRO CHAGAS /PA - Seção de Patologia Experimental e Clínica – SVSA/MS

Amostra: Caso seja solicitada necropsia (indicação do médico assistente), informar ao SVO sobre a suspeita de D. Priônica:

- Fragmento do tecido do SNC – cérebro, volume 3 cm³, em formalina 10% tamponada, em temperatura ambiente.

Obs.: O material para exame genético e neuropatológico devem ser registrados no GAL e encaminhados ao IAL, que irá orientar sobre a coleta e transporte.



Exame	Metodologia	Pré-tabelado	Ativo	Versão Inativação	Automação
Diferia. Pesquisa de genes	PCR - Reação em Cadeia de Polimerase	Diferia - Provas de Tipicidade	Sim		Não
Diferia. Sorologia	Ensaio imunoenzimático	Reagente / Não Reagente	Não	2.5.2	Sim
Doença de Creutzfeldt-Jakob, Biologia Molecular	RT-PCR diferencial	Detectável / Não Detectável	Sim		Não
Doença de Creutzfeldt-Jakob - DCJ, Anisomopatológico	Histopatológico	Histopatológico - Resultados	Sim		Não
Doença de Creutzfeldt-Jakob - DCJ, Anisomopatológico	Imuno-histoquímica	Positivo / Negativo	Sim		Não
Doença de Creutzfeldt-Jakob - DCJ, Mutações	Cromatografia Líquida de Alta Performance	Positivo / Negativo	Não	2.5.2	Não
Doença de Creutzfeldt-Jakob - DCJ, Proteína	Western Blot	Reagente / Não Reagente	Sim	2.5.2	Não
Doença Priônica/ DCJ, Pesquisa da Proteína 14-3-3	Imunoblot	Presença / Ausência	Sim		Não
Doença Priônica/ DCJ, Pesquisa de Polimorfismos e Mutações	Sequenciamento Direto		Sim		Não
Ebola, Biologia Molecular	RT-PCR	Detectável / Não Detectável	Sim		Não

3.2 Outros exames complementares

- **Pesquisa de Rt_QuIC**

O RT-QuIC (*Real-Time Quaking-Induced Conversion*) é um exame de laboratório de alta precisão (quase 100% específico) para diagnosticar doenças priônicas, como a Doença de Creutzfeldt-Jakob (DCJ). Ele detecta a forma anormal da proteína priônica (PrP^{Sc}) no líquido cefalorraquidiano (LCR), sendo um marcador fundamental para demência rapidamente progressiva.

O exame é realizado em centros especializados, como o *National Prion Disease Pathology Surveillance Center* (NPDPSC) nos EUA ou laboratórios de referência no Brasil, que fazem o apoio diagnóstico para hospitais privados, muitas vezes solicitados quando há suspeita de doenças neurodegenerativas raras e rápidas.

Um **resultado POSITIVO de RT-QUIC** junto com desordem neurodegenerativa se encaixa na definição do *Centers for Disease Control and Prevention* (CDC) como Doença de Creutzfeldt-Jakob, provavelmente esporádica, sendo necessária avaliação neuropatológica do tecido cerebral via autópsia para um diagnóstico definitivo.

4. Tratamento

Apesar de várias propostas terapêuticas terem sido estudadas, nenhuma até o momento foi efetiva para alterar a evolução fatal da doença. Aproximadamente 90% das pessoas acometidas pela doença de Creutzfeldt-Jakob (DCJ) evoluem para óbito em um ano. Atualmente, é recomendado oferecer suporte terapêutico e realizar o controle das

complicações. Desta forma, é essencial abordar os aspectos físicos, as necessidades nutricionais, psicológicas, educacionais e sociais do paciente, bem como, as necessidades emocionais dos familiares. É necessário realizar um planejamento coordenado para a transferência de cuidados da unidade de saúde para o acompanhamento em domicílio.

5. Vigilância Epidemiológica

A vigilância das Doenças Priônicas, **das quais a mais comum é a DCJ**, é realizada como “SENTINELA” para a identificação precoce de um possível caso da sua Variante (v DCJ), relacionada ao consumo de carne de gado com Encefalite Espongiforme Bovina.

Todo caso suspeito de doença Priônica, é de notificação compulsória, porém não de forma imediata, e sim semanal, conforme portaria vigente.

Os **objetivos da vigilância** são conhecer a incidência da Doença Priônica nos municípios e estados brasileiros, melhorar o diagnóstico médico para identificação de casos suspeitos de DCJ em todas as suas formas e sensibilizar a notificação, monitorar tendências históricas, usando a incidência como marcador.

Como **fatores limitantes** da vigilância temos: doença rara e de baixa incidências, não existem marcadores pré-clínicos até o momento, possui um longo período de incubação, e é dependente da identificação por serviços especializados, com neurologia

Para a **Organização Mundial de Saúde (OMS)**, assim como para o **Ministério da Saúde**, a **definição de um caso suspeito da doença** se baseia nas análises dos exames, sinais e sintomas e história epidemiológica do paciente.

Desta forma, o caso de DCJ pode ser classificado como possível, provável e definido, mas a confirmação final só pode ser feita por meio da necropsia com a análise neuropatológica de fragmentos do cérebro que envolvem a realização de testes histopatológicos e/ou imuno histoquímicos.

Caso possível de DCJ: Declínio cognitivo rapidamente progressivo (duração dos sintomas menor que dois anos). E a presença de pelo menos dois dos sinais/sintomas: Mioclonias, Distúrbios visuais ou cerebelares, Sinais piramidais ou extrapiramidais ou Mutismo acinético.

Caso provável de DCJ: Critérios utilizados para DCJ POSSÍVEL, seguido de eletroencefalograma (EEG) característico, ou presença da proteína 14-3-3 em líquido cefalorraquiano (LCR), ou alterações sugestivas à ressonância magnética, ou PAINEL **RT-QuIC (REAL TIME QUAKING INDUCED CONVERSION) positivo**.

Caso definido de DCJ: aquele com confirmação pelo exame neuropatológico e Imuno-histoquímico do encéfalo, após o óbito. Também será classificado como caso definido de DCJ os casos hereditários com a Análise Genética evidenciando mutação reconhecida da PrP (proteína do príon patogênica).

Para os casos de DCJ, bem documentados, a necropsia para a análise do encéfalo, é recomendada, mas não é obrigatória. A exceção ocorre quando há a suspeita da Variante da DCJ, situação em que a necropsia, o exame neuropatológico e a imuno-histoquímica serão obrigatórios.

A notificação deve ser imediata para que possa ser devidamente informada à Div. de Doenças de Transmissão Hídrica e Alimentar-CVE/vigilância estadual para orientações, assistência na solicitação do transporte do encéfalo e encaminhamento.

5.1 Fluxo de Notificação de caso suspeito de DCJ

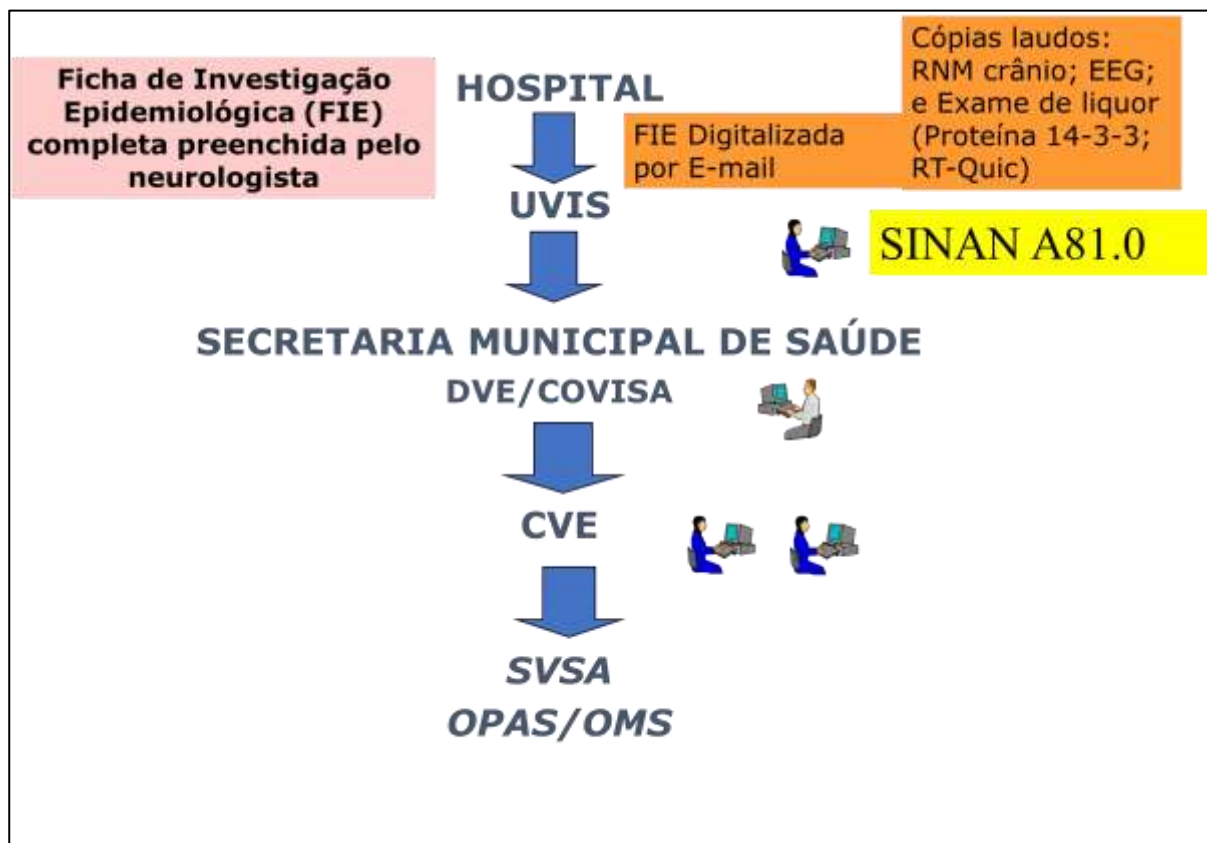
Ficha de notificação: A ficha de notificação específica ainda não está no SINAN. Por essa razão, a digitação é feita na Ficha Notificação/Conclusão, com **CID A81.0**

Preencher a [FIE Completa](#), específica da doença, que se encontra na página da COVISA, (preferencialmente pela equipe da neurologia)

Encaminhar por e-mail para a UVIS de referência do serviço de saúde, juntamente com os laudos da Ressonância Magnética, do EEG, Pesquisa de Proteína 14-3-3, RT-Quic e solicitar um resumo da história e da evolução clínica.

Orientar envio de amostras para as referências laboratoriais, conforme item 3 (NOTAS INFORMATIVAS 2024/2025)

Quadro 2. Fluxo de Notificação de casos suspeito de DCJ



6. Situação Epidemiológica no Brasil

Desde 2005, a DCJ integra a Lista Nacional de Doenças de Notificação Compulsória.

A partir do ano de 2005 até o ano de 2021, foram registradas no Brasil 1.576 notificações de casos suspeitos da DCJ, com registros mais frequentes em pessoas residentes nas Regiões Sul, Sudeste e Nordeste. Os estados com maior número de casos suspeitos notificados no período foram: São Paulo com 32,5% (512), Paraná com 12,0% (189) e Minas Gerais com 10% (158). A maior frequência de notificações foi registrada entre as idades de 55 a 74 anos, representando 60,2% (994) do total. Quanto ao sexo, foi observada pequena

variação, sendo 53,6% (845) de casos suspeitos do sexo feminino e 46,3% (730) do sexo masculino.

Sobre a vDCJ

O primeiro caso de vDCJ iniciou sintomas em 1994, no Reino Unido, sendo a doença descrita somente em 1996. Mundialmente, 233 pessoas foram confirmadas com vDCJ desde então. A doença teve casos registrados na Europa, Ásia, Oriente Médio, Estados Unidos e Canadá. Jamais foi encontrada em nenhum país da América Latina, como o Brasil. A variante da doença de Creutzfeldt-Jakob (vDCJ) hoje não é registrada e não é endêmica em nenhum país ou região do mundo.

Atualmente, não existe relevância epidemiológica por transmissão alimentar para o Brasil.

É importante destacar que nunca houve registro de casos de Encefalite Espongiforme Bovina Transmissível no Brasil. E nem tampouco, houve registro de casos da variante da DCJ no Brasil.

ANEXO 1 - FICHA DE INVESTIGAÇÃO EPIDEMIOLÓGICA DE DCJ E OUTRAS DOENÇAS PRIÔNICAS

República Federativa do Brasil Ministério da Saúde		FICHA DE NOTIFICAÇÃO DOENÇAS PRIÔNICAS		Nº
Doença de Creutzfeldt Jakob (DCJ) possível: Declínio cognitivo rapidamente progressivo (duração dos sintomas menor que dois anos). Presença de pelo menos dois dos seguintes sinais/sintomas: Mioclonias, Distúrbios visuais ou cerebelares, Sinais piramidais ou extrapiramidais ou Mutismo acinético DCJ provável: Critérios utilizados para DCJ POSSÍVEL, seguido de eletroencefalograma (EEG) com atividade periódica, ou presença da proteína 14-3-3 em líquido cefalorraqueano (LCR), ou alterações sugestivas à ressonância magnética DCJ definida: Diagnóstico neuropatológico por identificação de proteína priônica Nova Variante DCJ: Acometimento precoce; transtornos psiquiátricos iniciais; vínculo epidemiológico				
Dados Gerais	1 Tipo de Notificação	2 - Individual		
	2 Agravado/doença	DOENÇAS PRIÔNICAS		
	3 Data da Notificação			
	4 UF	5 Município de Notificação	Código (BGE)	
Notificação Individual	6 Unidade de Saúde (ou outra fonte notificadora)	Código	7 Data dos Primeiros Sintomas	
	8 Nome do Paciente	9 Data de Nascimento		
	10 (ou) Idade	11 Sexo	12 Gestante	13 Raça/Cor
	14 Escolaridade	15 Número do Cartão SUS		
Dados de Residência	16 Nome da mãe	17 UF		
	18 Município de Residência	Código (BGE)	19 Distrito	
	20 Bairro	21 Logradouro (rua, avenida, ...)	Código	
	22 Número	23 Complemento (apto., casa, ...)	24 Geo campo 1	
	25 Geo campo 2	26 Ponto de Referência	27 CEP	
	28 (DDD) Telefone	29 Zona	30 País (se residente fora do Brasil)	
	Dados Complementares do Caso			
	31 Critérios de Suspeita Clínica	32 Data da Internação		
33 Ocupação	34 Sinais e Sintomas			
1 - Sim 2 - Não 9 - Ignorado Demência progressiva (menos de 2 anos): ☐ Disestesias dolorosas persistentes: ☐ Mutismo acinético ☐ Mioclonias: ☐ Ataxia ☐ Transtornos psiquiátricos ☐ Distúrbios visuais: ☐ Sinais piramidais ☐ Alterações do sono ☐ Distúrbios cerebelares: ☐ Sinais extrapiramidais ☐				
Aspectos Epidemiológicos	35 Realizou viagem ao exterior após 1984?	36 Data da última viagem	37 País:	
	38 Algum familiar apresentou quadro semelhante?	39 O paciente come carne bovina ou cameu após 1984?	40 O paciente é vegetariano?	
	41 Exposição iatrogênica	Em caso de exposição iatrogênica especifique:		
	1 - Sim 2 - Não 9 - Ignorado ☐ Dura-máter ☐ Transplante de Córneas ☐ Transfusão de sangue ☐ Homônio do crescimento humano ☐ Neurocirurgias ☐			

Informe Técnico – Doenças Priônicas

Resultados Laboratoriais	42 EEG ☐ 1 - normal 2 - típico 3 - atípico 9 - não realizado	43 Ressonância magnética: ☐ 1 - normal, com difusão 2 - normal, sem difusão 3 - típica com difusão 4 - outras anormalidades 5 - não disponível 9 - não realizada		
	44 Proteína 14-3-3 no LCR ☐ 1 - ausente 2 - presente 3 - inconclusivo 4 - em análise 9 - não realizado	45 Proteína TAU no LCR ☐ 1 - normal 2 - aumentada 3 - em análise 9 - não realizada	46 Biópsia cerebral com encefalopatia espongiforme ☐ 1 - ausente 2 - presente 9 - não realizada	
	47 Necropsia com encefalopatia espongiforme ☐ 1 - ausente 2 - presente 9 - não realizada	48 Imuno-histoquímica para proteína priônica patológica ☐ 1 - negativa 2 - positiva 3 - em análise 9 - não realizada	49 Análise genética (PRNP) ☐ 1 - presença de mutação 2 - ausência de mutação 3 - em andamento 9 - não realizada	
Condição	50 Diagnóstico Final			
	51 Forma Clínica ☐ 1 - DCJ esporádica 2 - DCJ familiar 3 - DCJ iatrogênica 4 - variante DCJ 5 - GSS 6 - IFF 7 - Em investigação 9 - Caso descartado (outro diagnóstico)			
	52 Evolução do Caso ☐ 1 - Cura 2 - Óbito por DCJ 3 - Óbito por outras causas 9 - ignorado			
53 Data do Óbito				
54 Data do Encerramento				
Resumo da história clínica				
Resultado de outros exames específicos para conclusão do caso				
Tipo de Exame	Resultado	Tipo de Exame	Resultado	
Investigador	Município/Unidade de Saúde		Cód. da Unid. de Saúde	
	Nome	Função	Assinatura	

ANEXO 2- ORIENTAÇÕES SOBRE PROCEDIMENTOS POST MORTEM

Transporte e Preparação na Funerária

- Corpos não submetidos à necropsia

Se o corpo do paciente com DCJ não tiver sido autopsiado, todos os procedimentos fúnebres de rotina, como o transporte, preparação, desinfecção, velório e disposição final podem ser realizados com segurança aplicando-se as medidas de precaução padrão. O corpo pode ser enterrado ou cremado conforme a preferência da família.

- Corpos submetidos à necropsia

Quando o corpo de um paciente com DCJ tiver sido autopsiado ou traumatizado de alguma forma, a Organização Mundial de Saúde (OMS) recomenda que ele deva ser colocado em bolsa impermeável, selada e forrada com material absorvente para conter fluidos corporais, ao ser transportado e/ou submetido aos procedimentos mortuários. Sempre que possível, utilizar instrumentos descartáveis, máscaras, aventais e luvas resistentes a perfurações. O corpo inteiro deve ser lavado com água sanitária (hipoclorito de sódio ou de cálcio em solução aquosa com uma proporção de “cloro ativo” de cerca de 2,5%) e enxaguado antes de vestir. O caixão deve ser revestido com material à prova de vazamento, mas pode ficar aberto para visualização.

Os familiares de pacientes com DCJ devem ser aconselhados a evitar contato superficial (como tocar ou beijar a face do paciente) **quando o corpo tiver sido autopsiado. No entanto, se o corpo não tiver sido submetido à autópsia, não há necessidade de se desestimular tal contato.**

Desinfecção terminal e remoção de resíduos

De acordo com as *Diretrizes de Controle de Infecção por Encefalopatias Espongiformes Transmissíveis da Organização Mundial da Saúde* (OMS), todos os fluidos coletados devem ser desinfetados adicionando-se 40 gramas de hidróxido de sódio por litro de fluido coletado. A mistura deve ser agitada e em seguida, deixada em repouso durante, pelo

menos, uma hora antes de ser descartado com outros resíduos mortuários. Os itens descartáveis que foram expostos a fluidos corporais devem ser incinerados. As superfícies de trabalho contaminadas devem ser imersas em hidróxido de sódio ou água sanitária não diluída, deixadas de molho por no mínimo uma hora, depois (com a utilização de luvas) enxugadas com panos absorventes descartáveis e lavadas com água suficiente para remover qualquer resíduo.

Disposição Final - Cremação e Enterro

Não há requisitos especiais para o enterro, sepultamento, ou cremação de pacientes com DCJ. Os corpos enterrados em caixões fechados, não apresentam risco significativo de contaminação ambiental e os restos incinerados podem ser considerados estéreis, uma vez que o agente infeccioso não sobrevive às temperaturas de incineração.

Fonte: Traduzido e adaptado de: CDC – Centers for Disease Control and Prevention, Creutzfeldt-Jakob Disease, Classic (CJD), Information for Funeral and Crematory Practitioners. (Page last updated: February 11, 2015). Disponível em: <http://www.cdc.gov/prions/cjd/funeral-directors.html>. [Acessado em 18/11/2016]

7. Referências

- SES SP. CVE. Manual de Vigilância da Doença de Creutzfeldt-Jakob e outras Doenças Priônicas e Orientações para Profissionais de Saúde. 2008. Disponível em: <https://www.saude.sp.gov.br/cve-centro-de-vigilancia-epidemiologica-prof.-alexandre-vranjac/areas-de-vigilancia/doencas-de-transmissao-hidrica-e-alimentar/documentos-tecnicos/dcj-e-sua-variante-vdcj>
- SES SP. CVE Orientações para casos de DCJ Estado de São Paulo, 2026
- Ministério da Saúde. SVS. Protocolo de notificação e investigação da Doença de Creutzfeldt-Jakob com foco na identificação da nova variante. Disponível em: https://www.gov.br/saude/pt-br/centrais-de-conteudo/publicacoes/svsa/doenca-de-creutzfeldt-jakob/protocolo_notificacao_investigacao_doenca_creutzfeldt_jakob.pdf
- Ministério da Saúde. Secretaria de Vigilância em Saúde e Ambiente. Saúde de A a Z. Doença de Creutzfeldt-Jakob. Disponível em: <https://www.gov.br/saude/pt-br/assuntos/saude-de-a-a-z/d/dcj>
- Ministério da Saúde. SVSA. CGLAB. NOTA INFORMATIVA Nº 7/2024-CGLAB/SVSA/MS. Retificação da Nota Informativa Nº 6/2024-CGLAB/SVSA/MS, datada em 27 de agosto de 2024. Informações referentes aos exames laboratoriais relacionados a Doença de Creutzfeldt-Jakob e a variante da Doença de Creutzfeldt-Jakob (vDCJ).
- Ministério da Saúde. SVSA. CGLAB. NOTA INFORMATIVA Nº 2/2025-CGLAB/SVSA/MS. Retificação da Nota Informativa Nº 7/2024-CGLAB/SVSA/MS (0042846685), referente aos exames laboratoriais relacionados a Doença de Creutzfeldt-Jakob (DCJ) e a variante da Doença de Creutzfeldt-Jakob (vDCJ).
- MAPA. Ministério da Agricultura e Pecuária. Saúde Animal. Programa Nacional de Prevenção e Vigilância da Encefalopatia Espongiforme Bovina (PNEEB). Situação da EEB no Brasil e no Mundo. 2023 Disponível em: <https://www.gov.br/agricultura/pt-br/assuntos/sanidade-animal-e-vegetal/saude-animal/programas-de-saude-animal/programa-nacional-de-prevencao-e-vigilancia-da-encefalopatia-espongiforme-bovina-pneeb/situacao-da-eeb-no-brasil-e-mundo>
- CDC. Doença de Creutzfeldt-Jakob clássica. Disponível em <https://www.cdc.gov/creutzfeldt-jakob/about/index.html>
- CDC. Sobre a variante da doença de Creutzfeldt-Jakob (vDCJ). Disponível em: <https://www.cdc.gov/variant-creutzfeldt-jakob/about/index.html>

- CDC. Encefalopatia Espongiforme Bovina (EEB). Disponível em:
<https://www.cdc.gov/mad-cow/php/animal-health/index.html>

-