



**GOVERNO DO ESTADO DO ESPÍRITO SANTO  
SECRETARIA DE ESTADO DA SAÚDE  
SUBSECRETARIA DE VIGILÂNCIA EM SAÚDE  
CENTRO DE INFORMAÇÕES ESTRATÉGICAS EM VIGILÂNCIA EM SAÚDE  
NOTA TÉCNICA N.º 04/2021.**

**DOENÇA DE CREUTZFELD-JAKOB (DCJ)**

**1) Introdução**

A Doença de Creutzfeldt–Jakob (DCJ) é um tipo de Encefalopatia Espongiforme Transmissível Humana (EETH), de ordem neurodegenerativa que provoca uma desordem cerebral com perda de memória e tremores, tem evolução rápida e fatal. Existem quatro formas diferentes conhecidas da doença, são elas: esporádica, hereditária, iatrogênica e a nova variante (vDCJ).

Segundo a OMS (Organização Mundial da Saúde), 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) Aspectos Clínicos e Epidemiológicos**

Segundo o Ministério da Saúde, a DCJ Esporádica concentra a maioria dos casos de DCJ acontece pela forma esporádica (85%). Afeta geralmente pessoas entre 55 a 70 anos (média de 65 anos) e é discretamente mais prevalente em mulheres.

DCJ Iatrogênica: Acontece como consequência de procedimentos cirúrgicos (transplantes de dura- máter e córnea) ou por meio do uso de instrumentos neurocirúrgicos ou eletrodos intracerebrais contaminados.

DCJ Hereditária: Entre 10 a 15% dos casos de DCJ acontecem por mutação hereditária no príon, decorrente de uma mutação no gene que codifica a produção da proteína priônica.

Nova Variante (vDCJ): É uma outra doença priônica, que está associada ao consumo de carne e subprodutos de bovinos contaminados com Encefalite Espongiforme Bovina (popularmente conhecida como doença da “Vaca Louca”). Esta doença acomete predominantemente pessoas jovens, abaixo dos 30 anos.

### **3) Sinais e Sintomas**

O sintoma mais frequente em pacientes com DCJ é a demência progressiva associada a tremores musculares de extremidades, entretanto podem aparecer tais como: desordem cerebral com perda de memória, tremores, perda da coordenação de movimentos musculares, perda visual, perda da capacidade de comunicação também poderão estar presentes.

### **4) Tratamento**

Até o momento não há tratamento efetivo para a doença, que é caracterizada por uma rápida evolução, onde o paciente desenvolve alta dependência e necessidade de acompanhamento permanente.

Os profissionais de saúde devem realizar um acompanhamento olístico desses pacientes, sempre atento as necessidades emocionais, físicas, nutricionais, psicológicas e sociais. Outro fator de grande importância é o acompanhamento psiquiátrico, pois esses pacientes geralmente desenvolvem transtornos de humor, alucinações, comportamentos agressivos e demências.

### **5) Notificação**

A DCJ (Doença de Creutzfeldt–Jakob) é uma doença de notificação compulsória, deve ser notificada no E-SUS VS. Porém, uma vez identificada a suspeita clínica, conforme a PORTARIA Nº 264, DE 17 DE FEVEREIRO DE 2020, deve ser realizada a NOTIFICAÇÃO em no máximo sete dias, a partir do momento da suspeita inicial, comunicando o evento à Vigilância Epidemiológica municipal e/ou estadual e ao CIEVS Estadual ES, no telefone do plantão (2799849-1613), nos telefones fixos 3636-8202 e 3636-8222 e/ou no e-mail [notifica.es@saude.es.gov.br](mailto:notifica.es@saude.es.gov.br).

### **6) Diagnóstico laboratorial:**

Diante de um caso suspeito de vDCJ, deverá ser feito contato imediato com o LACEN para posterior transporte do material biológico.

### Exame/Método - Proteína 14.3.3

Material Biológico - 1 a 2 mL de Líquido Céfalo Raquidiano.

Período de coleta - a critério do médico.

Acondicionamento/Temperatura - Manter em geladeira entre a 8 °C por até 24 horas.

Transporte - Caixa isotérmica com gelo reciclável. A amostra deve chegar ao LACEN em até 24h após a coleta.

Documentação: ficha de investigação (e-SUS VS), cadastro impresso do GAL e listagem GAL de exames encaminhados.

Nota: A ficha de notificação deverá ser adequadamente preenchida contendo dados clínicos, laboratoriais e epidemiológicos, resultados de outros exames como Ressonância Magnética, nome e assinatura do médico, data do início dos sintomas, dentre outras informações requisitadas.

## **7) Considerações Finais**

Desde a instituição da vigilância em doença de Creutzfeldt–Jakob (DCJ) no Brasil, nenhum caso da variante vCDJ foi confirmado no Brasil.

Perante o exposto acima, evidencia-se a importância da notificação de qualquer caso suspeito de DCJ ou vDCJ, bem como o acompanhamento do caso.

## **8) Referências**

- 1 – LACEN – Laboratório Central do Espírito Santo. Manual de Procedimentos Técnicos para Coleta, Acondicionamento e Transporte de Amostras Biológicas. Vitória-ES, 2021.
- 2 – Ministério da Saúde. Protocolo de Notificação e Investigação da Doença de Creutzfeldt-Jakob com Foco na Identificação da Nova Variante. Brasília-DF, 2018.
- 3 – Ministério da Saúde. Disponível em: <https://www.gov.br/saude/pt-br/assuntos/saude-de-a-a-z/d/doenca-de-creutzfeldt-jakob-dcj>

Orlei Amaral Cardoso  
**Gerente da Vigilância em Saúde do Estado do Espírito Santo**

Gilton Luiz Almada  
**Coordenador CIEVS ES**

Cintia Furieri  
Grazyelle Fonseca Costa de Bortoli  
Karla Spandl Ardisson  
**Equipe CIEVS ES**