



Capítulo I

1.1

Informações sobre a Doença de Creutzfeldt-Jakob

**Nota Técnica da Funasa de
21 de fevereiro de 2001**

1.1 Informações sobre a Doença de Creutzfeldt-Jakob

1.1.1 O que é a Doença de Creutzfeldt-Jakob (DCJ)?

A Doença de Creutzfeldt-Jakob (DCJ) é uma doença fatal do sistema nervoso central que se manifesta de várias formas clínicas. Os sinais e sintomas mais frequentes são demência rapidamente progressiva associada a tremores musculares de extremidades. A DCJ é uma doença muito rara, com incidência mundial de aproximadamente 1 caso para cada 1 milhão de pessoas.

1.1.2 O que causa a DCJ?

Os cientistas reconhecem que existe um agente transmissível que causa a DCJ. Todavia, a sua identificação tem sido muito debatida e gerado polêmicas. Inicialmente acreditou-se que tratava-se de um vírus, entretanto, pesquisas mais recentes indicam que este agente é muito diferente dos vírus e de outros agentes conhecidos. Uma teoria de grande aceitação na comunidade científica é que o agente causador da DCJ não é um vírus ou qualquer organismo conhecido, e sim um novo agente, recentemente descoberto, que foi chamado de “prion”, abreviação para *proteinaceous infectious particle* (partícula proteínica infecciosa).

1.1.3 Como se contrai a DCJ?

A maneira de se contrair a DCJ pode ser classificada em três categorias:

- 1) a DCJ pode ocorrer esporadicamente,
- 2) a DCJ pode ser herdada e,
- 3) a DCJ pode ser transmitida através de infecção.

DCJ esporádica

O termo DCJ esporádica se refere a todos os casos em que

não existe uma fonte infecciosa conhecida e não existe evidência da doença na história familiar do paciente. A maioria dos casos de DCJ, aproximadamente 85%, ocorre de maneira esporádica, o que reforça a existência de pontos ainda obscuros sobre a origem da doença

DCJ herdada geneticamente

Aproximadamente 10 a 15% dos casos de DCJ são herdados. Estes casos familiares mostram uma mutação no gene que codifica a produção da proteína príon.

DCJ através de infecção

Embora a DCJ seja causada por um agente infeccioso, esta doença não pode ser considerada contagiosa. Pessoas que mantiveram contato com pacientes portadores de DCJ não apresentam risco de adquirir a doença maior do que a população em geral. Até o presente momento, a única maneira de se contrair DCJ de uma pessoa infectada é por meio de transmissão iatrogênica, ou seja, como consequência de um procedimento médico em que foram usados tecidos humanos ou instrumentos neuro-cirúrgicos contaminados. Transmissão iatrogênica de DCJ já ocorreu em transplantes de córnea, implantação de eletrodos no cérebro e em transplantes de dura-máter contaminados. Pesquisas exaustivas não indicam qualquer associação entre transfusão de sangue e transmissão de DCJ.

Em 1996, o governo inglês declarou que existiria uma possível conexão entre a Encefalopatia Espongiforme Bovina – EEB, popularmente conhecida como doença da “vaca louca”, e o desenvolvimento de uma nova doença, assemelhada a DCJ. A ingestão de carne de gado com a doença da vaca louca poderia ser um fator de risco para o desenvolvimento dessa nova doença, que está sendo chamada de variante da DCJ (v-DCJ).

1.1.4 Como se diagnostica a DCJ?

Infelizmente, não existe um teste laboratorial específico para detectar precocemente a infecção pelo príon causador da DCJ. O diagnóstico só é realizado quando a doença já exibe sintomas, como a demência. Nesse momento, exames do líquido céfalo-raquidiano (LCR), de ressonância magnética e de tomografia computadorizada detectam alterações no sistema nervoso, mas que podem ser encontradas também em outras doenças neurológicas. O eletroencefalograma pode mostrar alterações observadas em estágios avançados da doença auxiliando na confirmação diagnóstica. O diagnóstico definitivo é alcançado por meio da detecção de alterações características da doença em tecido cerebral obtido por autópsia. Uma outra opção seria obter esse tecido por biópsia cerebral. No entanto, por se tratar de um procedimento invasivo (abertura do crânio) e muito arriscado, a biópsia cerebral para diagnóstico de DCJ não é indicada.

1.1.5 Existe tratamento para DCJ?

Não. Infelizmente até o momento não existe nenhum tratamento efetivo para DCJ. A doença ainda é fatal em todos os casos diagnosticados.

1.1.6 Existem casos de DCJ no Brasil?

Uma revisão dos dados consolidados pelo Sistema de Informação de Mortalidade (SIM) do Ministério da Saúde, indica que, no período de 1980 a 1999, ocorreram 105 óbitos atribuídos a DCJ. Por outro lado, não existem relatos sobre a ocorrência de casos ou óbitos da forma variante da DCJ no Brasil. A inexistência de animais com manifestação da encefalopatia espongiforme bovina (doença da “vaca louca”) no país, confirma as informações sobre a não ocorrência de casos ou óbitos dessa forma variante na população.

1.1.7 Quais as medidas adotadas pelo Ministério da Saúde (MS) para monitorar a DCJ no Brasil?

a. Embora não existisse qualquer evidência de transmissão de DCJ e vDCJ por meio de transfusão de sangue ou uso de hemoderivados, em 1998 o MS já havia suspenso a importação de todos os derivados sanguíneos provenientes da Inglaterra.

b. Além das análises das informações disponíveis nos registros oficiais para a DCJ no Brasil, a Fundação Nacional de Saúde (Funasa) está implementando um sistema de vigilância ativa em hospitais de referência do país para detecção de casos da forma variante da DCJ (vDCJ).

c. Disseminação de informações sobre DCJ e vDCJ para hospitais e profissionais de saúde, visando o esclarecimento dos pacientes que tenham recebido transfusão sanguínea ou hemoderivados, no sentido de que não existem evidências de transmissão dessas doenças por este procedimento.

d. Realização de encontros científicos com participação de profissionais de saúde, incluindo neurologistas e neuro-cirurgiões, com objetivo de aumentar o entendimento destes profissionais quanto a importância das atividades de vigilância para DCJ e vDCJ e alcançar maior colaboração por parte dos mesmos na notificação dos casos suspeitos.