

# NOTA TÉCNICA

## DOENÇA DE CREUTZFELDT-JAKOB (DCJ)

Nº 01  
12/04/2023



**CEARÁ**  
GOVERNO DO ESTADO  
SECRETARIA DA SAÚDE

# APRESENTAÇÃO

**Governador do Estado do Ceará**  
Elmano de Freitas da Costa

**Secretária da Saúde do Ceará**  
Tânia Mara Silva Coelho

**Secretário Executivo de Vigilância em Saúde**  
Antônio Silva Lima Neto

**Coordenadora de Vigilância Epidemiológica e Prevenção em Saúde**  
Ana Maria Peixoto Cabral Maia

## **Elaboração/ Revisão**

Anacélia Gomes de Matos  
Deborah Nunes de Melo  
Evelyne Rodrigues Feitoza  
Iva Maria Lima Araújo Melo  
Juliana Alencar Moreira Borges  
Kellyn Kessiene de Sousa Cavalcante  
Osmar José do Nascimento  
Pedro Mansueto Melo de Souza  
Tatiana Cisne Souza

A Secretaria da Saúde do Estado do Ceará (Sesa), por meio da Coordenadoria de Vigilância Epidemiológica e Prevenção em Saúde (Covep), e da Célula de Vigilância Epidemiológica (Cevep), vem, por meio desta Nota Técnica, **ALERTAR** profissionais de saúde que se mantenham sensíveis na identificação de casos de Doença de Creutzfeldt-Jakob (DCJ) e **ORIENTAR** quanto às medidas de vigilância da doença.



**CEARÁ**  
GOVERNO DO ESTADO

SECRETARIA DA SAÚDE

# INTRODUÇÃO

A Doença de Creutzfeldt-Jakob (DCJ) é uma Encefalopatia Espongiforme Transmissível (EET) humana, caracterizada por disfunção cerebral progressiva que, inevitavelmente, leva à morte. Tem incidência de um caso a cada um milhão de habitantes ao ano; e, devido ser causada por príons, recebe a denominação de “doença priônica”.

Embora as manifestações clínicas sejam amplas, o quadro clínico típico consiste em demência progressiva (até dois anos), associada a outros sinais e sintomas, como: ataxia, distúrbios visuais e cerebelares, espasmos musculares (mioclonia) e alterações no comportamento. 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 sintomas (média de cinco meses).

Existem quatro formas conhecidas de DCJ: **esporádica, hereditária, iatrogênica e a nova variante (vDCJ)**. Aproximadamente 85% dos casos ocorrem de maneira esporádica, sem padrão de transmissibilidade reconhecível. De 10% a 15% dos casos desenvolvem a DCJ hereditária devido a mutações do gene (PRNP) da proteína priônica. A forma iatrogênica é muito rara (menos de 5% dos casos) e resulta da transmissão acidental via equipamentos cirúrgicos contaminados ou por meio de transplantes de córnea ou meníngeos (dura-máter) ou pela administração de hormônios de crescimento extraídos de hipófise de cadáveres.

A vDCJ é transmitida pelo 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. Acomete predominantemente pessoas jovens (com idade média de 28 anos no momento do óbito), que inicialmente apresentam sintomas psiquiátricos inespecíficos e sensoriais (disestesias e parestesias), seguidos por outros sintomas neurológicos e comprometimento cognitivo progressivo.

No estado do Ceará, de 2006 a 2022, houve 103 casos notificados de DCJ, sendo 20 com líquido positivo para a proteína 14-3-3. A maioria das notificações ocorreu nos anos de 2011 e 2014, ambos com 11 registros.

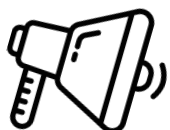
# DEFINIÇÃO DE CASO

## Caso Suspeito

Demência progressiva (até dois anos) com, pelo menos, dois dos seguintes sintomas: mioclonias; distúrbios visuais ou cerebelares; sinais piramidais ou extrapiramidais; mutismo acinético, com ou sem sinais psiquiátricos no início da doença; sintomas sensoriais dolorosos e persistentes; e disestesias.

## Caso Confirmado

DCJ Esporádica	Confirmação neuropatológica padrão <b>e/ou</b>	-
DCJ Hereditária	Confirmação de proteína do <i>príon</i> protease-resistente (imunocitoquímica ou <i>Western-blot</i> ) <b>e/ou</b>	<b>com</b> mutação reconhecida da PrP patogênica e parente de primeiro grau com DCJ definida ou provável
DCJ Iatrogênica	Presença de fibrilas positivas para PrPsc	<b>com</b> um risco iatrogênico reconhecido
vDCJ (nova variante)	Confirmação neuropatológica (alterações espongiiformes e deposição extensiva de PrP com formação de numerosas placas no córtex e no cerebelo).	<b>e</b> desordem neuropsiquiátrica progressiva



O caso pode ser classificado como DCJ possível, provável e definido, mas a confirmação final só pode ser feita por meio da necropsia com a análise neuropatológica de fragmentos do cérebro.

## Caso Inconclusivo

- Caso suspeito sem a realização de exame neuropatológico que evoluiu para óbito em até dois anos da data de início de sintomas; ou
- Caso suspeito com a realização de exames inespecíficos que não evoluiu para óbito em até dois anos da data de início de sintomas.

## Caso Descartado

Caso com outro diagnóstico confirmado por exame clínico e laboratorial ou que não atenda aos critérios acima; ou caso suspeito que não evoluiu ao óbito após dois anos da data de início dos sintomas.

# CLASSIFICAÇÃO DAS FORMAS CLÍNICAS

## DCJ Esporádica

### Possível

- » Demência progressiva; e
- EEG não caracterizado ou não realizado.
- » Duração dos sinais e sintomas menor que dois anos até o óbito; e
- Pelo menos duas das quatro manifestações clínicas: mioclonia, distúrbio visual ou cerebral, disfunção piramidal/ extrapiramidal, mutismo acinético.

### Provável<sup>1</sup>

- » Demência progressiva; e
- Pelo menos duas das quatro manifestações clínicas: mioclonia, distúrbio visual ou cerebelar, disfunção piramidal/ extrapiramidal, mutismo acinético; e
- EEG típico durante a doença de qualquer duração; e/ ou
- Líquor positivo para a proteína 14-3-3 e duração clínica menor do que dois anos até o óbito.

<sup>1</sup>Na ausência de um diagnóstico alternativo identificado pela anamnese médica de rotina.

### **Definida**

» Confirmação neuropatológica padrão; e/ ou

- Confirmação de proteína do príon protease-resistente (imunocitoquímica e Western-blot) e/ ou presença de fibrilas positivas para PrPsc.

### **DCJ Iatrogênica**

#### **Provável**

» Síndrome cerebelar progressiva em receptores de hormônios da hipófise;

- DCJ provável com risco iatrogênico conhecido.

#### **Definida**

» DCJ com um risco iatrogênico reconhecido.

### **DCJ Hereditária/ familiar**

#### **Provável**

» DCJ provável ou definida, com existência de parente de primeiro grau portador da doença.

» Transtorno neuropsiquiátrico progressivo, com mutação genética específica associada à doença.

#### **Definida**

» DCJ definida com mutação reconhecida da PrP patogênica e DCJ definida ou provável em parente de primeiro grau.

### **vDCJ (Variante DCJ)**

Para a classificação dos casos, deve ser considerado o conjunto de critérios dos grupos descritos:

#### **Grupo I**

- a. Desordem neuropsiquiátrica progressiva.
- b. Duração da doença maior que seis meses.
- c. Investigação de rotina não sugere diagnóstico alternativo.
- d. Sem história de potencial exposição iatrogênica.
- e. Nenhuma evidência de DCJ hereditária.

## **Grupo II**

- a. Sinais e sintomas psiquiátricos precoces (depressão, ansiedade, apatia, isolamento, confusão mental).
- b. Sinais e sintomas sensoriais dolorosos e persistentes, inclusive disestesias.
- c. Ataxia.
- d. Mioclonias ou coreia ou distonias.
- e. Demência.

## **Grupo III**

- EEG não mostra a aparência típica de DCJ esporádica (complexos periódicos generalizados, aproximadamente um por segundo) ou EEG não realizado.
- Demonstra a presença de hipersinal simétrico no pulvinar do tálamo (relacionado à intensidade de sinal de outros núcleos de massa cinzenta profunda e massa cinzenta cortical).

## **Grupo IV**

- a. Biópsia de tonsila cerebelar positiva (não recomendada de rotina ou em casos com EEG típico de DCJ esporádica, porém útil em casos suspeitos em que as características clínicas são compatíveis com vDCJ e nos quais a IRM não mostrou o hipersinal pulvinar bilateral).

## **Possível**

- » Grupo I mais quatro dos cinco sinais ou sintomas do Grupo II mais o item A do Grupo III.

## **Provável**

- » Grupo I mais quatro dos cinco sinais ou sintomas do Grupo II mais os itens A e B do Grupo III; ou
- » Grupo I e item A do Grupo IV.

## **Definida**

- » Item A do Grupo I e confirmação neuropatológica de vDCJ (alterações espongiiformes e deposição extensiva de PrP com numerosas placas no córtex e no cerebelo).



# NOTIFICAÇÃO E INVESTIGAÇÃO

No Brasil, a vigilância da DCJ é coordenada pela Coordenação-Geral de Doenças Transmissíveis (CGDT), do Departamento de Vigilância das Doenças Transmissíveis, da Secretaria de Vigilância em Saúde, do Ministério da Saúde (CGDT/DEVIT/ SVS/MS), desde 2005, e integra a Lista das **Doenças de Notificação Compulsória**, definida pela **Portaria GM/MS Nº 217, de 1º de março de 2023**.

A identificação do caso suspeito de DCJ, em virtude das características clínicas da doença, normalmente ocorre nos serviços de assistência de média e alta complexidade. A partir da identificação do caso, deve ser feita a notificação pelo profissional ou serviço de saúde (público ou privado) que suspeitar da doença, por meio do preenchimento da Ficha de Notificação/Investigação da DCJ (Anexo A) no Sistema de Informação de Agravos de Notificação (Sinan) e do envio à vigilância epidemiológica local, conforme o fluxo de notificação da doença.

Na ausência de área técnica responsável especificamente pela vigilância da DCJ nas Secretarias Municipais de Saúde, os casos suspeitos devem ser informados ao Centro de Informações Estratégicas de Vigilância em Saúde (Cievs).



**A Ficha de Notificação da DCJ, bem como as informações necessárias para o encerramento do caso, deverão ser enviadas à COVEP/CEVEP/GT ZOONOSES/SESA pelo e-mail: <[zoonoses@saude.ce.gov.br](mailto:zoonoses@saude.ce.gov.br)>**

A investigação clínica deve ser realizada por profissional médico (preferencialmente especialista – neurologista, infectologista ou psiquiatra) e o quadro clínico deve ser investigado para identificar os sinais e sintomas típicos da doença, bem como para realizar o diagnóstico diferencial e descartar outras doenças com demência, como encefalites e meningites crônicas. Alguns exames de imagem são indicativos para a suspeita de DCJ (eletroencefalograma, ressonância magnética de crânio e tomografia computadorizada) e auxiliam na investigação clínica para a classificação dos casos.



## Procedimentos para a Investigação Epidemiológica

Devem ser considerados alguns fatores importantes relacionados às formas da DCJ:

- Viagens ao exterior, em especial a países com histórico de casos de EEB (Encefalite Espongiforme bovina);
- Consumo de carne ou derivados importados desses países e ter idade inferior a 65 anos para a forma vDCJ (média de 26 a 65 anos);
- Existência de casos semelhantes na família, em parentes de primeiro grau;
- Antecedentes de realização de cirurgias com enxertos de dura-máter, transplante de córnea, uso invasivo de eletrodos, tratamento com hormônios da hipófise procedentes de cadáveres humanos para a forma iatrogênica;
- Ausência do padrão de transmissibilidade para a forma esporádica.

## Procedimentos para a Investigação Laboratorial

Durante os estágios iniciais da doença, os pacientes suspeitos de DCJ que desenvolvem doenças intercorrentes podem necessitar dos mesmos tipos de procedimentos diagnósticos que outros pacientes internados (exames oftalmoscópicos, endoscopia, cateterização vascular ou urinária e testes de função cardíaca ou pulmonar), além dos testes hematológicos e bioquímicos. Esses procedimentos podem ser conduzidos seguindo as medidas de precaução padrão de biossegurança. Amostras de sangue de pacientes com DCJ não são consideradas infecciosas e não exigem precauções diferenciadas para a coleta.

O exame de proteína 14-3-3, que demanda manipulação cautelosa na coleta do líquido cefalorraquidiano (LCR), é preconizado por ser um importante marcador para DCJ, com positividade em 90% dos casos. A análise genética também é recomendada para investigação de mutações em casos de DCJ hereditária, sendo necessário previamente consentimento por escrito e aconselhamento da família.

**Contudo, os exames neuropatológicos ainda são essenciais para o diagnóstico definitivo da DCJ e requerem a realização de biópsia e/ ou necropsia.**

## Procedimentos para a Investigação do Óbito

A causa do óbito por DCJ deve ser definida com a obtenção da confirmação neuropatológica padrão, e/ ou a confirmação de proteína do príon (PrPsc) – Proteinaceous infectious particles – protease-resistente (imunocitoquímica ou Western-blot), e/ou presença de fibrilas positivas para PrPsc. O técnico ou profissional responsável pela investigação do óbito deve analisar os dados informados na Declaração de Óbito, cuja causa passível de investigação seja “**Óbito por DCJ**”.

As informações registradas na Ficha de Notificação/ Conclusão do Sinan e na Ficha de Investigação da DCJ devem ser analisadas para contribuir com a definição da causa básica do óbito. Esses instrumentos darão ao médico subsídios e respaldo necessários para a emissão da DO em casos de óbitos domiciliares e óbitos sem assistência médica, além de colaborar na investigação dos óbitos com causa mal definida de DCJ.

O profissional médico certificador que examinará as fichas e as informações adicionais deverá preencher a “**Conclusão da Investigação**” (Anexo B) .

## Assistência ao Paciente

O contato social com pacientes suspeitos de DCJ, bem como os procedimentos não invasivos (procedimentos de imagem e de raio-X), não apresentam risco aos profissionais de saúde, familiares ou à comunidade. Não há razão para adiar, negar ou deixar de admitir uma pessoa com suspeita de DCJ em qualquer unidade de saúde. Não é necessário o isolamento dos casos suspeitos e, no atendimento, às precauções padrão deverão ser utilizadas. Como a doença é, geralmente, de rápida progressão, o paciente desenvolve necessidades de dependência física e psíquica e requer avaliação contínua. É essencial abordar os aspectos físicos, as necessidades nutricionais, psicológicas, educacionais e sociais do paciente, bem como as necessidades dos familiares. É necessário planejamento coordenado para a transferência de cuidados da unidade de saúde ao acompanhamento em domicílio.

O descarte de materiais biológicos deve seguir o preconizado pela RDC/Anvisa no 222/2018 e pelo Plano de Gerenciamento de Resíduos do Serviço de Saúde. A contaminação por fluidos corporais não representa risco maior do que para qualquer outro paciente. O manuseio de sondas, drenos, cateteres deve seguir os Procedimentos Operacionais Padrão (POP), com vistas a minimizar ou eliminar os riscos decorrentes das atividades realizadas inerentes à prestação de serviços.

Os materiais utilizados na assistência de casos suspeitos ou confirmados, e que são reutilizados no serviço de saúde ou que entram em contato com tecidos de alta infectividade, podem exigir medidas adicionais para os procedimentos de limpeza, desinfecção e esterilização 2.

O tratamento da DCJ continua sendo de suporte. Não existe, até o momento, terapia específica para interromper a progressão da doença.

## BIOSSEGURANÇA

Embora a DCJ seja causada por um agente infeccioso, não pode ser considerada contagiosa. Pessoas que mantiveram contato com pacientes portadores não apresentam risco de adquirir a doença maior do que a população em geral.

As medidas de precauções padrão devem ser adotadas na assistência aos pacientes com a suspeita de DCJ (manuseio de materiais e nos procedimentos de limpeza). Para a manipulação de espécimes clínicos, no caso das pesquisas nos laboratórios, as amostras devem ser manipuladas no nível de biossegurança 2 ou 3.

A ausência de tratamento eficaz para doenças priônicas demanda muita cautela. As maiores concentrações de príons encontram-se na área do Sistema Nervoso Central (Quadro 1). O principal cuidado a ser tomado, ao realizar um trabalho com material contaminado ou infectado por príons, é o de evitar a perfuração da pele.

<sup>2</sup> As Medidas de precaução padrão devem ser seguidas para todos os pacientes e envolvem: 1) higiene das mãos; 2) uso de luvas, avental, óculos e máscara e 3) descarte apropriado.

**Quadro 1** – Grau de infectividade em órgãos, tecidos e fluidos corporais de humanos com doença de Creutzfeldt-Jakob

Categoria de infectividade	Tecidos, secreções e excreções
Alta infectividade	Cérebro Medula espinhal Câmara Posterior do Olho, retina e nervo óptico Hipófise
Baixa infectividade	Líquido cefalorraquidiano Rim Fígado Pulmão Linfonodos/baço Placenta
Nenhuma infectividade detectável	Tecido adiposo Tecidos gengivais Músculo cardíaco Nervo periférico Próstata Testículo Tireoide Lágrimas Muco nasal Saliva Suor Exsudato seroso Leite Sêmen Urina Fezes Polpa dental

Fonte: Adaptado de WHO, 2010.

# VIGILÂNCIA DO ÓBITO

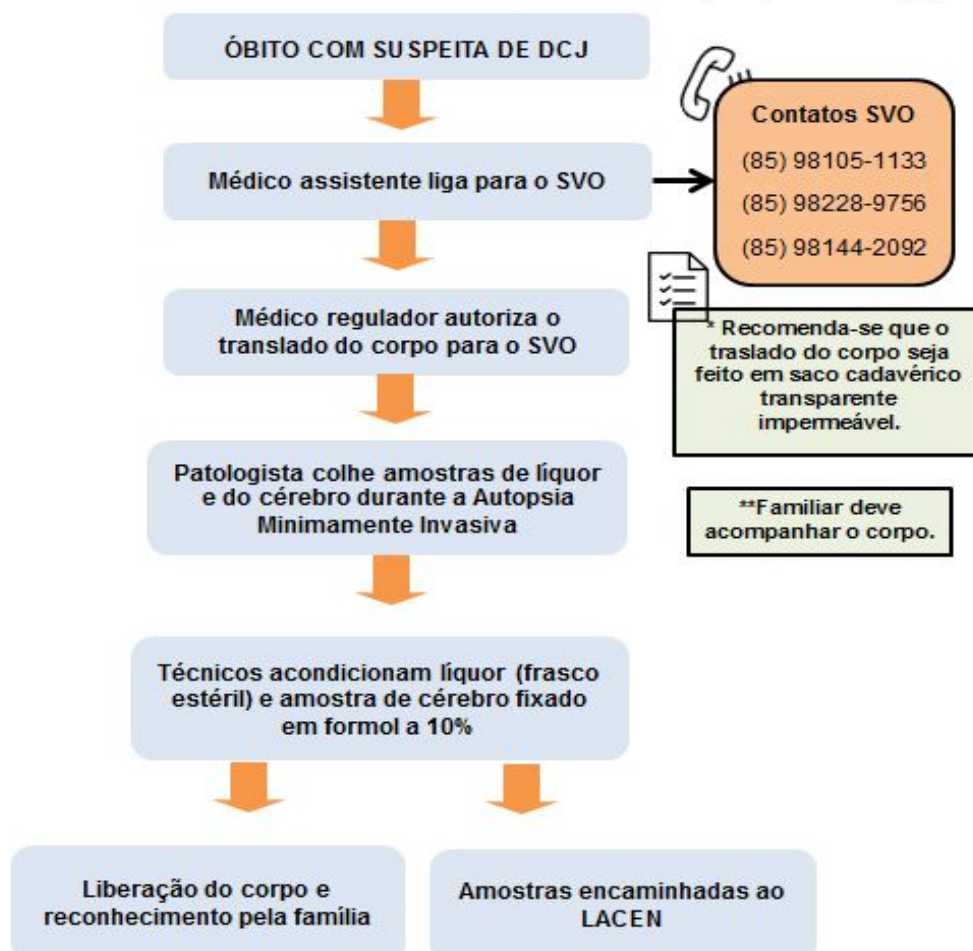
O Serviço de Verificação de Óbito (SVO) Dr. Rocha Furtado é uma unidade pertencente à Secretaria da Saúde do Ceará (Sesa), vinculada à Vigilância em Saúde. Há uma equipe composta por médicos e assistentes sociais que atuam no **esclarecimento das causas dos óbitos de morte natural em situações em que não houve assistência médica ou sem elucidação diagnóstica, mesmo com assistência médica.**

O diagnóstico da causa real do óbito possibilita benefícios para a comunidade, com impacto positivo na saúde e na proteção social, permitindo a elaboração de políticas de saúde que aumentam a eficácia das ações. Além disso, atua no combate e controle de doenças que ameaçam a vida da população.

**O SVO funciona 24 horas para recebimento e liberação de corpos junto às respectivas Declarações de Óbito (DO).** Além disso, o SVO possui atendimento domiciliar por meio do SVO Móvel.

A instituição, por meio do fluxo de regulação do corpo, disponibiliza orientações sobre preenchimento das DO e outros encaminhamentos relativos à assistência ao óbito aos médicos de unidades de saúde, inclusive no interior do Estado, conforme descrito no fluxograma da Figura 1:

**Figura 1** - Fluxograma de regulação do corpo no Serviço de Verificação de Óbito



## Regulação e Indicação de Necropsia

Sempre que o SVO for acionado para investigação de um óbito com suspeita de DCJ, seja um óbito domiciliar ou de unidade de saúde, deverá ser indicada a realização de **Autópsia Minimamente Invasiva (AMI)**. Seguem as instruções:

- O médico regulador do SVO deverá desestimular qualquer intenção do médico assistente de emitir a DO sem a devida investigação deste agravo de notificação compulsória, ajudando-o a sensibilizar os familiares acerca da importância de realização do exame para confirmação diagnóstica.
- Como forma de facilitar a autorização do procedimento, cabe salientar à família que na AMI não será feita a abertura das cavidades, bem como não será extraído qualquer órgão do falecido
- Embora o corpo deva ser armazenado em saco cadavérico impermeável, não haverá contraindicações ao velório, sepultamento ou cremação.

## Orientações Familiares Após Necropsia

- Quando o crânio é aberto ou há vazamento de LCR, e as suturas não são suficientes para controlar completamente o vazamento, o saco para o transporte do cadáver deve ser forrado com materiais para absorver qualquer fluido e, só depois, o corpo deve ser removido. Por garantia, a urna fúnebre deve ser revestida por material impermeável.
- Não deve ser proibida a abertura do caixão para visualização. No entanto, se uma necropsia for realizada, os familiares devem ser aconselhados a evitar o contato com o corpo.
- Não há requisitos especiais para a cremação ou sepultamento dos pacientes que evoluíram ao óbito com suspeita de DCJ.

## REFERÊNCIAS

BRASIL. Ministério da Saúde. Secretaria de Vigilância em Saúde. Departamento de Vigilância das Doenças Transmissíveis. **Protocolo de notificação e investigação da doença de Creutzfeldt-Jakob com foco na identificação da nova variante [recurso eletrônico]** / Ministério da Saúde, Secretaria de Vigilância em Saúde, Departamento de Vigilância das Doenças Transmissíveis. – Brasília: Ministério da Saúde, 2018. 46 p.: il.

CENTERS FOR DISEASE CONTROL AND PREVENTION. **CDCs Diagnostic Criteria for Creutzfeldt-Jakob Disease (CJD)**. 2010. Disponível em:

<<http://www.cdc.gov/prions/cjd/diagnostic-criteria.html>>. Acesso em: 21 mar. 2023.

COLLINS, S. J.; LAWSON, V. A.; MASTERS, C. L. Transmissible spongiform encephalopathies. **Lancet**, [S.l.], v. 362, n. 9402, p. 51-61, Jan. 2004.

EDUARDO, M. B.; KATSUYA, E. M.; BASSIT, N. P. **Vigilância da doença de Creutzfeldt-Jakob e outras doenças priônicas**: normas e instruções. São Paulo: SES/SP, 2008. (Série DDTHA. Normas e Manuais Técnicos).



# ANEXO A - Ficha de Notificação/ Investigação da DCJ (Frente)

República Federativa do Brasil Ministério da Saúde		SINAN SISTEMA DE INFORMAÇÃO DE AGRAVOS DE NOTIFICAÇÃO FICHA DE INVESTIGAÇÃO DOENÇA DE CREUTZFELDT-JAKOB		Nº	
<b>CASO SUSPEITO:</b> Demência progressiva (menos de 2 anos) com pelo menos dois ou mais dos seguintes sinais ou sintomas: miclonias; distúrbios visuais ou cerebelares; sinais piramidais ou extrapiramidais; mutismo acinético, podendo apresentar sinais psiquiátricos no início da doença, sintomas sensoriais dolorosos e persistentes e disestesias que podem sugerir a forma vDCJ.					
Dados Gerais	1 Tipo de Notificação	2 - Individual			
	2 Agravadoença	DOENÇA DE CREUTZFELDT-JAKOB	Código (CID10) A 81.0	3 Data da Notificação	
	4 UF	5 Município de Notificação	Código (IBGE)		
Notificação Individual	6 Unidade de Saúde (ou outra fonte notificadora)		Código	7 Data dos Primeiros Sintomas	
	8 Nome do Paciente			9 Data do Nascimento	
	10 (ou) Idade 1 - 1999 2 - Dia 3 - Mes 4 - Ano	11 Sexo M - Masculino F - Feminino I - Ignorado	12 Gestante 1 - 1º trimestre 2 - 2º trimestre 3 - 3º trimestre 4 - Não se aplica 5 - Não se aplica 6 - Ignorado	13 Raça/Cor 1 - Branca 2 - Preta 3 - Amarela 4 - Parda 5 - Indígena 6 - Ignorado	
14 Escolaridade 0 - Avaliado 1 - 1ª a 4ª série incompleta do EF (antigo primário ou 1º grau) 2 - 4ª série completa do EF (antigo primário ou 1º grau) 3 - 5ª a 8ª série incompleta do EF (antigo ginásio ou 1º grau) 4 - Ensino fundamental completo (antigo ginásio ou 1º grau) 5 - Ensino médio incompleto (antigo colegial ou 2º grau) 6 - Ensino médio completo (antigo colegial ou 2º grau) 7 - Educação superior incompleta 8 - Educação superior completa 9 - Ignorado 10 - Não se aplica		15 Número do Cartão SUS			
Dados de Residência	16 Nome da mãe		17 UF		
	18 Município de Residência		Código (IBGE)	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 1 - Urbana 2 - Rural 3 - Periurbana 9 - Ignorado	30 País (se residente fora do Brasil)	
	<b>Dados Complementares do Caso</b>				
Dados Epidemiológicos	31 Data da investigação	32 Ocorreu internação hospitalar? 1 - Sim 2 - Não 9 - Ignorado		33 Data da internação	
	34 UF	35 Município do hospital		Código (IBGE)	
	36 Nome do hospital			Código (IBGE)	
	37 Doença semelhante na família? 1 - Sim, Qual? 2 - Não 9 - Ignorado		38 Se Sim, qual o grau de parentesco?		
	39 Houve exposição iatrogênica? 1 - Sim 2 - Não 9 - Ignorado		<input type="checkbox"/> Transfusão de sangue <input type="checkbox"/> Transplante de dura-máter <input type="checkbox"/> Transplante de córnea <input type="checkbox"/> Material contaminado <input type="checkbox"/> Hormônio do crescimento humano <input type="checkbox"/> Neurocirurgias <input type="checkbox"/> Outros (especificar)		
40 Viajou ou morou na Europa nas décadas de 80 e 90? 1 - Sim 2 - Não 9 - Ignorado		41 Se Sim, especificar país e período: País		Período	
Dados Clínicos	42 Sinais e sintomas 1 - Sim 2 - Não 9 - Ignorado				
	<input type="checkbox"/> Demência progressiva (menos de 2 anos) <input type="checkbox"/> Miclonias <input type="checkbox"/> Distúrbios visuais <input type="checkbox"/> Distúrbios cerebelares	<input type="checkbox"/> Ataxia <input type="checkbox"/> Sinais piramidais <input type="checkbox"/> Sinais extrapiramidais <input type="checkbox"/> Mutismo acinético	<input type="checkbox"/> Disestesias dolorosas <input type="checkbox"/> Transtornos psiquiátricos <input type="checkbox"/> Alterações do sono <input type="checkbox"/> Outros, quais		
43 Presença inicial de sinais psiquiátricos e anomalias neurológicas posteriores? 1 - Sim 2 - Não 9 - Ignorado		44 Critério de suspeita clínica 1 - Esporádica 2 - Iatrogênica 3 - Hereditária 4 - vDCJ			
DCJ	Sinan NET		SVS	08/01/2018	

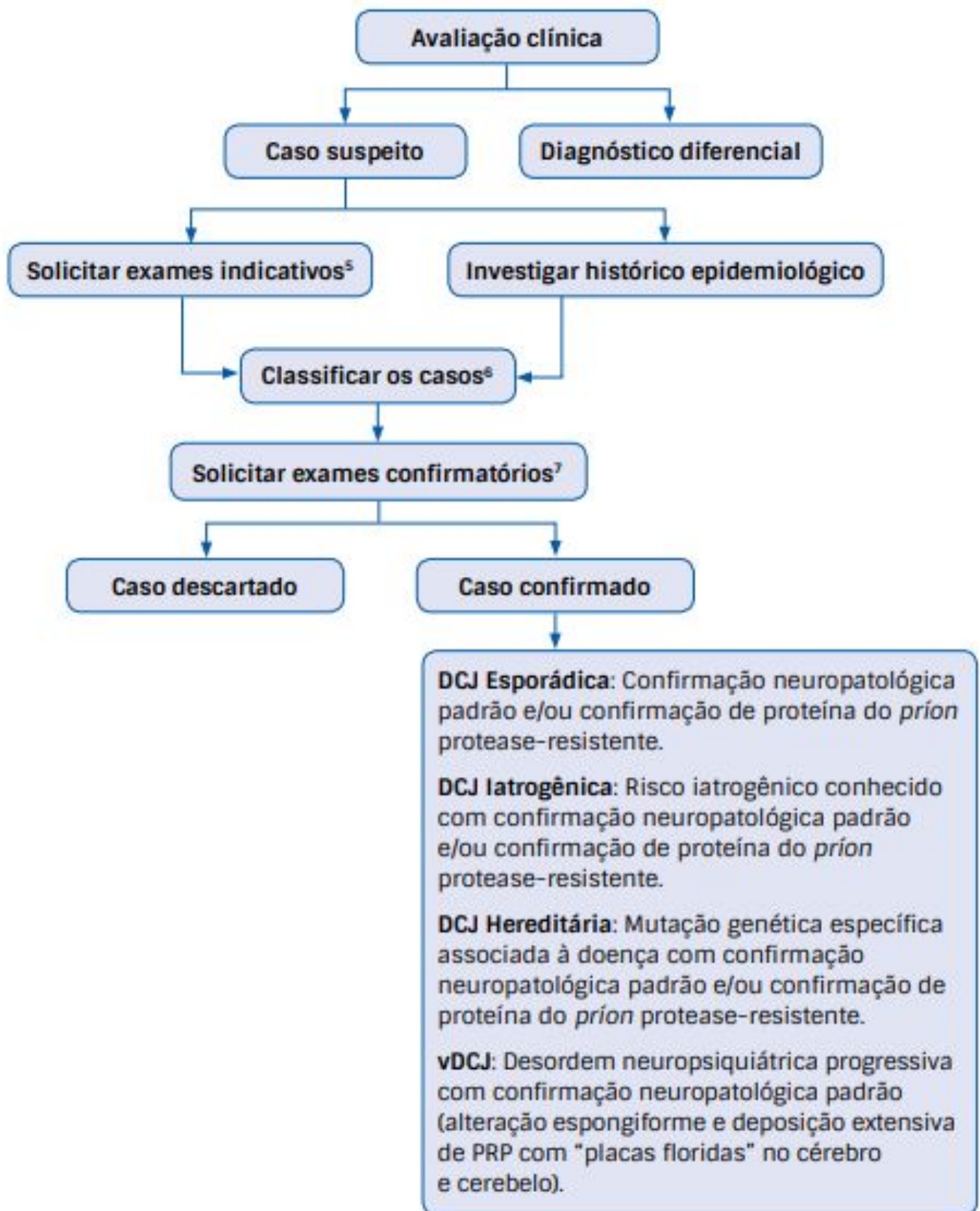
# ANEXO A - Ficha de Notificação/ Investigação da DCJ (Verso)

Itens do Laboratório	<b>45</b> Ressonância magnética 1 - Normal com difusão 2 - Normal sem difusão 3 - Típica com difusão 4 - Outras anormalidades 5 - Não realizada	<b>47</b> Proteína 14.3.3 no LCR 1 - Ausente 2 - Presente 3 - Inconclusivo 4 - Em análise 5 - Não realizada
	<b>46</b> EEG 1 - Normal 2 - Típico 3 - Atípico 4 - Não realizada	<b>49</b> Análise genética (PRNP) 1 - Presença de mutação _____ 2 - Ausência de mutação 3 - Em análise 4 - Não Realizada
	<b>48</b> Proteína TAU no LCR 1 - Normal 2 - Aumentada 3 - Em análise 4 - Não realizada	<b>51</b> Necropsia cerebral com Encefalopatia Espongiforme? 1 - Ausente 2 - Presente 3 - Em análise 4 - Não realizada
	<b>50</b> Biópsia cerebral com Encefalopatia Espongiforme? 1 - Ausente 2 - Presente 3 - Em análise 4 - Não realizada	
	<b>52</b> Imuno-histoquímica para proteína priónica patogénica 1 - Negativa 2 - Positiva 3 - Em análise 4 - Não Realizada	
Conclusão	<b>53</b> Forma clínica 1 - DCJ Esporádica 2 - DCJ Hereditária 3 - DCJ Iatrogénica 4 - Nova variante (vDCJ)	
	<b>54</b> Classificação da forma clínica 1 - Possível 2 - Provável 3 - Definida	
	<b>55</b> Classificação final 1 - Confirmado 2 - Descartado 3 - Inconclusivo	
	<b>56</b> Evolução 1 - Óbito por DCJ 2 - Outro diagnóstico, qual? _____ 3 - Óbito por outras causas, qual? _____ 4 - Inconclusivo 5 - Ignorado	
	<b>57</b> Data do Óbito 	<b>57</b> Data de Encerramento 
Resumo da história clínica		
Resultados de outros exames		
Tipo de exame		Resultado
Município/Unidade de Saúde		Cód. da Unid. de Saúde
Nome		Assinatura
Função		
DCJ	Sina NET	SVS 08/01/2018

# ANEXO B - Ficha de Notificação/ Conclusão – Sinan Net

República Federativa do Brasil Ministério da Saúde		SINAN SISTEMA DE INFORMAÇÃO DE AGRAVOS DE NOTIFICAÇÃO FICHA DE NOTIFICAÇÃO/CONCLUSÃO		Nº
Dados Gerais	1 Tipo de Notificação	2 - Individual		
	2 Agravado/doença	Código (CID10)	3 Data da Notificação	
	4 UF	5 Município de Notificação	Código (IBGE)	
	6 Unidade de Saúde (ou outra fonte notificadora)	Código	7 Data dos Primeiros Sintomas	
Notificação Individual	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			
	16 Nome da mãe			
Dados de Residência	17 UF	18 Município de Residência	Código (IBGE)	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)
	31 Data da Investigação			
	32 Classificação Final		33 Critério de Confirmação/Descarte	
	34 O caso é autóctone do município de residência?			
Condições	35 UF		36 País	
	37 Município	Código (IBGE)	38 Distrito	39 Bairro
	40 Doença Relacionada ao Trabalho		41 Evolução do Caso	
	42 Data do Óbito		43 Data do Encerramento	
	44 Observações adicionais			
Investigador	Município/Unidade de Saúde		Cód. da Uned. de Saúde	
	Nome	Função	Assinatura	
	Notificação/conclusão		Sinan NET	

## ANEXO C - Fluxo de Investigação da Doença de Creutzfeldt-Jakob

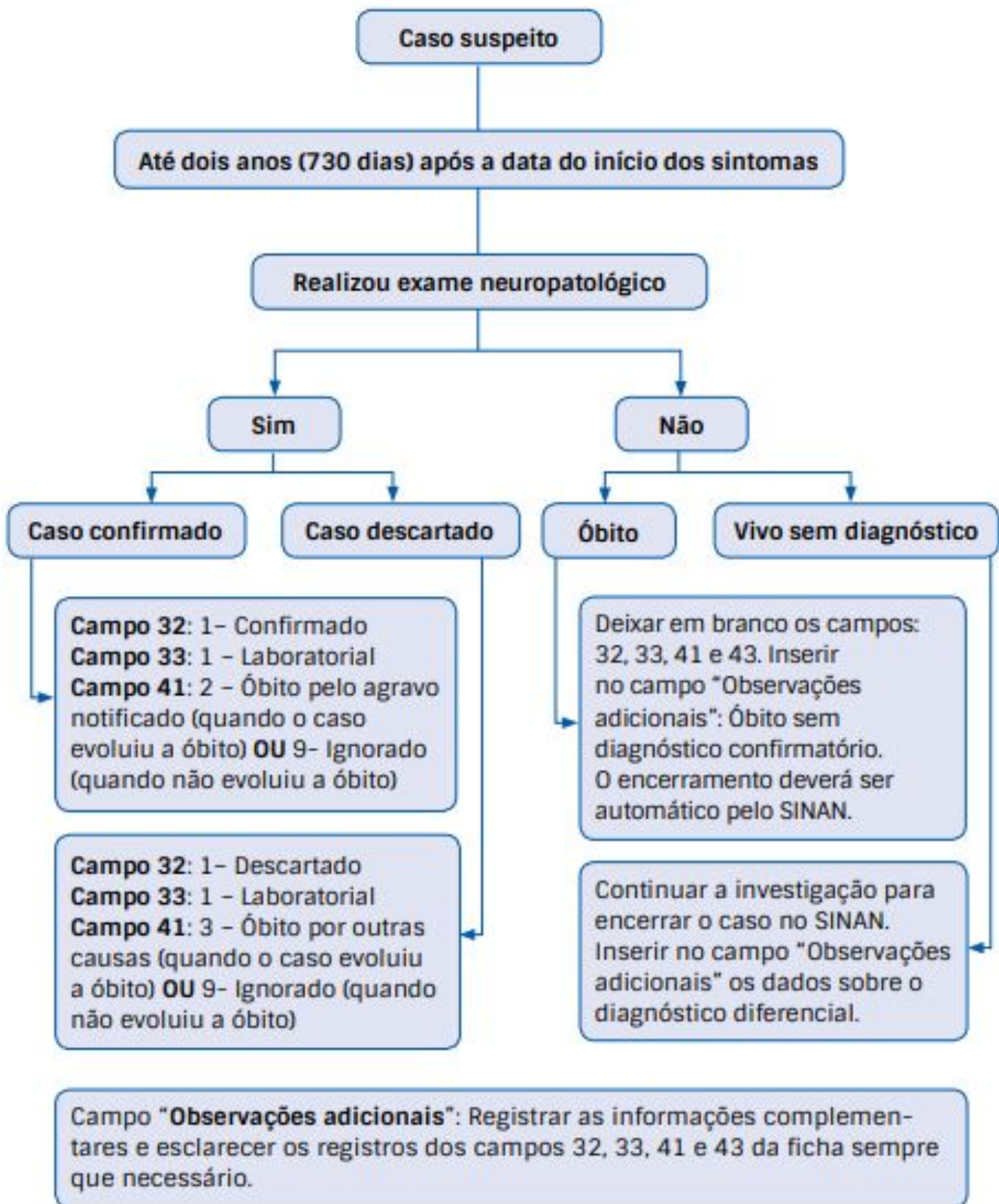


<sup>5</sup>EEG, RM, TC, Proteína 14-3-3 e Proteína TAU. <sup>6</sup>Consultar a página 7.

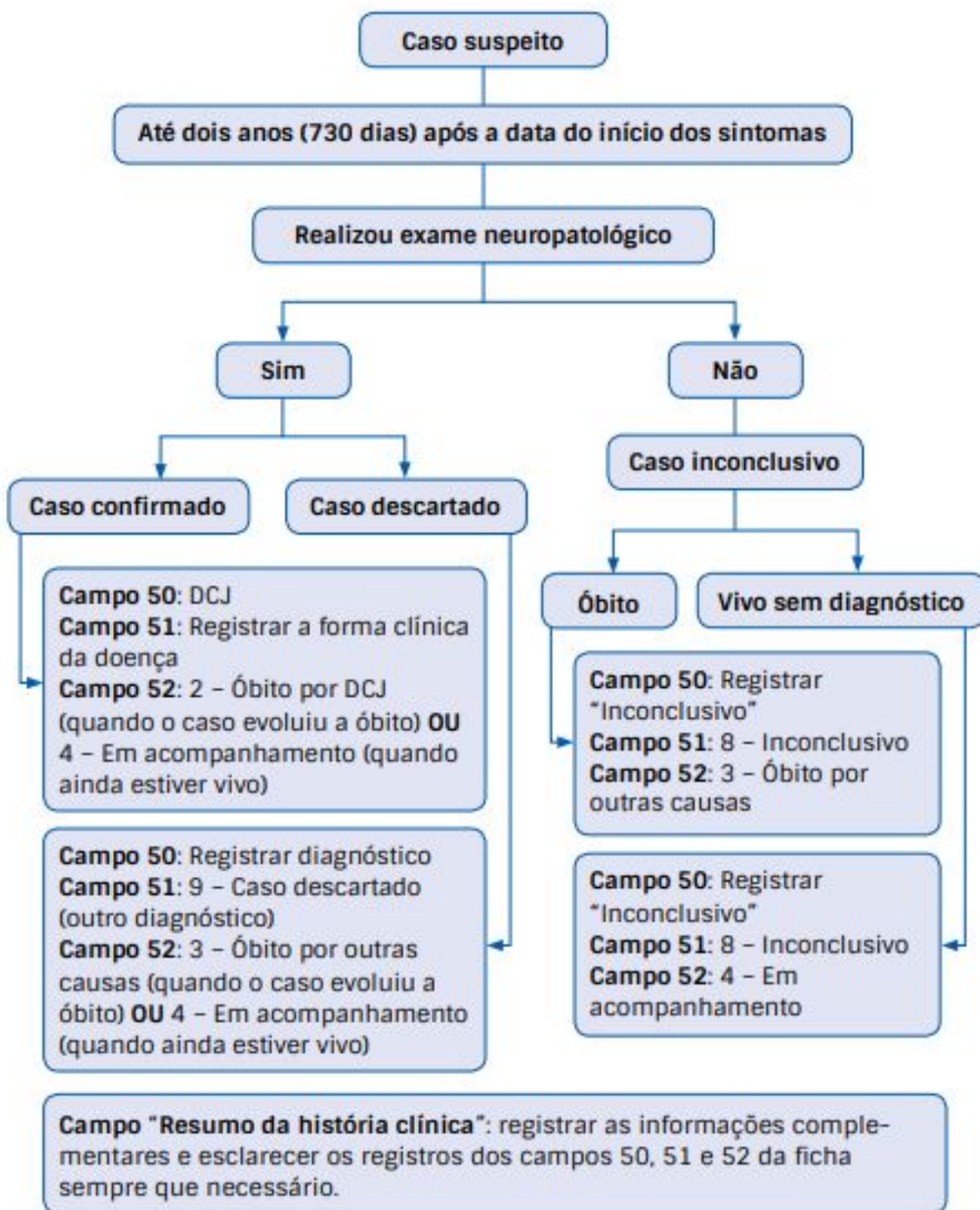
<sup>7</sup>Confirmação de proteína do prion protease resistente (imunocitoquímica ou Western-blot) e/ou presença de fibrilas positivas para PrP.s



**ANEXO D** - Fluxo de Encerramento do Caso na Ficha de Notificação/  
Conclusão da Doença de Creutzfeldt-Jakob – Sinan Net



# ANEXO E - Fluxo de Encerramento do Caso na Ficha de Investigação da Doença de Creutzfeldt-Jakob





## ANEXO F - Instruções para coleta e encaminhamento de amostras para Diagnóstico Laboratorial – DCJ

DIAGNÓSTICO	TIPO DE MATERIAL	QUANTIDADE/ Nº DE AMOSTRA	PRAZO PARA LIBERAÇÃO DE RESULTADO	ARMAZENAMENTO/ CONSERVAÇÃO	TRANSPORTE
Deteção de Proteína 14-3-3	Líquor	2 ml	21 dias úteis		Se encaminhado em 24 horas, acondicionar em isopor com gelo. Prazos maiores, congelar em freezer a menos 70°C ou em nitrogênio líquido. Após o congelamento, transportar em isopor com gelo seco.  Observar as normas de biossegurança preconizadas para transporte de material biológico.
Pesquisa de mutação genética	Sangue total	5 ml, acondicionados em frascos com EDTA	10 a 15 dias úteis	Conservar refrigerada, em temperatura de 4°C a 8°C	
Anatomopatologia/ imunohistoquímica	Tecidos cerebrais necropsiados	Fragmentos de tecidos cerebrais acondicionados em frascos c/ formol ou em blocos de parafina	Histopatológico: 30 dias  Imunohistoquímica: 72 horas	Temperatura ambiente.  As amostras colhidas em necropsia podem ser submetidas a processamento histológico (blocos de parafina).	Para amostras não processadas, acondicionadas em formol, vedar eficientemente o frasco e encaminhar em transporte regular.  Para amostras processadas, acondicionar os blocos de parafina em embalagem que permita transporte sem danos, em temperatura ambiente (no máximo até 40°C).

**IMPORTANTE:** Todas as amostras devem ser enviadas ao laboratório identificadas e acompanhadas de: 1. Formulário de encaminhamento, contendo os dados mínimos, como nome do paciente, tipo de amostra (soro, etc.), e finalidade do exame. 2. Cópia da ficha de notificação específica preenchida corretamente e completamente. As amostras de sangue devem ser acompanhadas, também, de Termo de Consentimento Esclarecido completamente preenchido e assinado pelo paciente ou responsável. A coleta das amostras deve observar as recomendações de assepsia e as condições de segurança para o técnico responsável.





# CEARÁ

GOVERNO DO ESTADO

SECRETARIA DA SAÚDE