

**NOTA TÉCNICA DA DOENÇA DE CREUTZEFELDT JAKOB (DCJ) - Nº
01/2025 - DEPI/DVS/SESPA****Assunto: Recomendações e orientações da Doença Creutzfeldt Jakob (DCJ) no
âmbito da Vigilância Epidemiológica e Laboratorial****Atualizada em: 26/05/2025****1. INTRODUÇÃO**

A Doença de Creutzfeldt Jakob (DCJ) é uma encefalopatia espongiforme transmissível (EET) humana, caracterizada por disfunção cerebral progressiva que inevitavelmente leva à morte¹. Existem quatro formas conhecidas de DCJ: esporádica, hereditária, iatrogênica e a variante da Doença de Creutzfeldt-Jakob (vDCJ)².

A esporádica representa a forma mais comum da doença, compreendendo cerca de 85% dos casos. Ocorre devido ao dobramento anormal de proteínas priônicas, sem causa aparente, sem padrão de transmissibilidade reconhecível. De 10% a 15% dos casos desenvolvem a DCJ hereditária devido a mutações do gene (PRNP) da proteína priônica^{3,4}.

As formas infecciosas são extremamente raras, representando menos de 1% dos casos. Elas incluem as formas iatrogênica e variante (vDCJ), que surgem devido à transmissão de príons por fontes externas. A forma iatrogênica é particularmente rara e ocorre de maneira acidental, por meio de equipamentos cirúrgicos contaminados, transplantes de córnea ou meníngeos (dura-máter), ou ainda pela administração de hormônios de crescimento derivados da hipófise de cadáveres^{3,4}.

Já a DCJ Variante está associada ao consumo de carne bovina contaminada com o agente causador da encefalopatia espongiforme bovina (EEB), conhecida popularmente como "doença da vaca louca". Essa forma é um resultado direto da ingestão de carne proveniente de animais afetados pela doença, sendo um risco maior para indivíduos expostos à carne contaminada^{3,4}.

A DCJ acomete predominantemente pessoas jovens (com média de idade de 28 anos no momento do óbito), que inicialmente apresentam sintomas psiquiátricos inespecíficos e sensoriais (disestesias e parestesias), seguidos por outros sinais e sintomas neurológicos e comprometimento cognitivo progressivo. Um histórico de

procedimento neurocirúrgico ou ingestão de carne infectada pode ser obtido. Não há casos confirmados de transmissão por carne bovina no Brasil.

Desde a década de 1990 em decorrência do aparecimento de casos da nova variante (DCJ) no Reino Unido e em outros países da Europa a Organização Mundial de Saúde (OMS) recomenda a vigilância da doença de Creutzfeldt-Jakob. No Brasil, a vigilância da DCJ é coordenada pela Coordenação-Geral de Doenças Transmissíveis e desde 2005 integra a Lista de Doenças de Notificação Compulsória. A implantação e a estruturação da vigilância da DCJ baseiam-se na notificação e na investigação dos casos suspeitos em todas as suas formas, visando à detecção precoce da DCJ².

Por se tratar de uma doença com várias particularidades (fatal, baixa prevalência e diagnóstico difícil) a vigilância se torna diferente das demais. Sua complexidade (etiopatogenia de difícil compreensão, período de incubação longo, diferentes formas de transmissão e muitas classificações) impõe limitações importantes aos estudos epidemiológicos, dificultando a determinação dos fatores de risco e a suspeita oportuna, influenciando na investigação clínica e laboratorial, no diagnóstico médico e de serviços de saúde especializados, o que torna de grande importância a vigilância de casos ser voltada para as especificidades requeridas para o monitoramento e a avaliação dos casos de DCJ e que se busque melhorar os instrumentos utilizados para suspeição, coleta e análise de dados, levando em consideração as diretrizes estabelecidas.

1.1. DEFINIÇÃO DE CASO

1.1.1. CASO SUSPEITO

Todo indivíduo que apresenta quadro de demência progressiva (até dois anos) com pelo menos dois dos seguintes sinais ou 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.

1.1.2. CASO CONFIRMADO

1.1.2.1. DCJ Esporádica

Confirmação neuropatológica padrão (biópsia e necropsia) **e/ou** confirmação de proteína do *príon* protease-resistente (imunocitoquímica ou Western-blot) **e/ou** Presença de fibrilas positivas para PrPsc.

1.1.2.2. DCJ Hereditária

Confirmação neuropatológica padrão (biópsia e necropsia) **e/ou** confirmação de proteína do *príon* protease-resistente (imunocitoquímica ou Western-blot) **e/ou** Presença de fibrilas positivas para PrPsc **com** mutação reconhecida da PrP patogênica e parente de primeiro grau com DCJ definida ou provável.

1.1.2.3. DCJ Iatrogênica

Confirmação neuropatológica padrão (biópsia e necropsia) **e/ou** confirmação de proteína do *príon* protease-resistente (imunocitoquímica ou Western-blot) **e/ou** Presença de fibrilas positivas para PrPsc **com** um risco iatrogênico reconhecido.

1.1.2.4. vDCJ (nova variante)

Confirmação neuropatológica (alterações espongiiformes e deposição extensiva de PrP com formação de numerosas placas no córtex e no cerebelo) **e** desordem neuropsiquiátrica progressiva.

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

1.1.3. CASO INCONCLUSIVO

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

1.1.4. 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.

1.2. CLASSIFICAÇÃO DAS FORMAS CLÍNICAS

1.2.1. DCJ esporádica

- **Possível**

- » Demência progressiva; **e** Eletroencefalograma (EEG) não característico 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 cerebelar, disfunção piramidal/extrapiramidal, mutismo acinético.

- **Provável**

- » 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 que dois anos até o óbito.

- **Definida**

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

1.2.2. 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.

1.2.3. DCJ hereditária

- **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.

1.2.4. vDCJ

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

- a. EEG não mostra a aparência típica de DCJ esporádica (complexos periódicos generalizados, aproximadamente um por segundo) **ou** EEG não realizado.
- b. 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 (Imagem de Ressonância Magnética) 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).

1.3. NOTIFICAÇÃO

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 e Investigação da Doença de Creutzfeld-Jacob-DCJ (Anexo A) e do envio no prazo de 7 dias a vigilância epidemiológica local, seguindo o fluxo de notificação da DCJ (Anexo B). Concomitantemente, o caso deverá ser registrado no Sistema de Informação de Agravos de Notificação (SINAN).

1.4. INVESTIGAÇÃO EPIDEMIOLÓGICA

1.4.1. Fatores importantes a serem considerados na investigação de DCJ

- Viagens ao exterior, em especial a países com histórico de casos de EEB (Encefalite Espongiiforme 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, para a forma familiar.
- 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 de padrão de transmissibilidade para a forma esporádica.

A investigação clínica deve ser realizada por profissional médico (preferencialmente especialista – neurologista, infectologista ou psiquiatra) e o quadro clínico deve ser investigado (Anexo C) e encerrado (Anexo D).

1.5. INVESTIGAÇÃO LABORATORIAL

Os exames realizados com procedimentos diagnósticos devem ser conduzidos com as medidas de precaução padrão de biossegurança e enviados ao LACEN-PA para que sejam encaminhados aos centros colaboradores (Anexo E). Os cuidados de conservação, acondicionamento e transporte de amostra devem seguir as orientações estabelecidas no Manual de Coleta LACEN-PA (ver Anexo F).

Para o exame de proteína 14-3-3, a coleta do líquido cefalorraquidiano (LCR), deve ser realizada com manipulação cautelosa, é um marcador com positividade para DCJ em 90% dos casos.

A análise genética (sangue) também é recomendada para investigação de mutações em casos de DCJ hereditária, sendo necessário previamente consentimento por escrito e aconselhamento da família.

Para o diagnóstico definitivo, faz-se necessário os exames neuropatológicos com realização de biopsia e necropsia *post-mortem*.

1.6. ASSISTÊNCIA AO PACIENTE E BIOSSEGURANÇA

- O contato social com o paciente suspeito de DCJ, bem como os procedimentos não invasivos (procedimentos de imagem e de Raio-X), não apresentam riscos para os profissionais de saúde, familiares ou a comunidade.

- Outros procedimentos diagnósticos (exames oftalmoscópicos, endoscopia, cateterização vascular ou urinária e testes de função cardíaca ou pulmonar), além dos testes hematológicos e bioquímicos podem ser necessários e devem ser conduzidos seguindo as medidas de precaução padrão de biossegurança como em qualquer outro caso (ver Anexo G – Grau de infectividade de órgãos, tecidos e fluidos corporais de humanos com doença de Creutzfeldt-Jakob);
- Não é necessário o isolamento do caso suspeito e, no atendimento, as precauções padrão deverá 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.
- Manipulações do corpo pós-morte, a remoção do corpo deve ser realizada utilizando procedimentos padrão normatizada pelo controle de infecção hospitalar.
- 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.
- Deve-se evitar a manipulação desnecessária do corpo, evitando assim a eliminação dos fluidos corporais.
- 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 foi realizada, os familiares devem ser aconselhados a evitar o contato com o corpo.

1.7. INVESTIGAÇÃO DO ÓBITO

- 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.

- Analisar as informações registradas na Declaração de Óbito (DO) que possam ser objeto de investigação.
- 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) (imunocitoquímica ou Western-blot) **e/ou** presença de fibrilas positivas para PrPsc.
- O termo Doença de Creutzfeld-Jacob deve ser utilizado na declaração de óbito somente mediante confirmação diagnóstica definitiva pós-morte.

1.8. VIGILÂNCIA DO ÓBITO

O Serviço de Verificação de Óbito (SVO) Centro de Perícias Renato Chaves (CPC) é uma unidade pertencente à Secretaria de Estado de Saúde Pública (SESPA), 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 (Anexo H).

REFERÊNCIAS

CENTERS FOR DISEASE CONTROL AND PREVENTION. **CDC's Diagnostic Criteria for Creutzfeldt-Jakob Disease (CJD)**. 2010. Disponível em: <<http://www.cdc.gov/prions/cjd/diagnostic-criteria.html>>. Acesso em: 24 jan. 2023.

BRASIL. Ministério da Saúde. Secretaria de Vigilância em Saúde e Ambiente. Coordenação-Geral de Laboratórios de Saúde Pública. 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). Brasília: Ministério da Saúde, 2025.

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**. 46p. Brasília: Ministério da Saúde, 2018. Disponível em: <http://bvsms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/protocolo_notificacao_investigacao_doenca_creutzfeldt_jakob.pdf>. Acesso em: 24 jan. 2023.

MARK, T. S.; TYSNES, O. B. **Ny kunnskap om Creutzfeldt-Jakobs sykdom kan gi terapeutiske muligheter**. *Tidsskr Nor Laegeforen*, [S.l.], n. 6, v. 130, p. 601- 604 2010.

PARÁ. Secretaria de Saúde Pública do Estado do Pará. Diretora de Vigilância em Saúde. Laboratório Central do Estado do Pará. **Manual de Coleta LACEN-PA: orientações para coleta, acondicionamento e transporte de amostras biológicas para análises laboratoriais**. 114p. Belém: Secretaria de Saúde Pública do Estado do Pará, 2024. Disponível em: <http://www.saude.pa.gov.br/rede-sespa/lacen/manuais-lacen/>.

SITAMMAGARI KK, MASOOD W. **Creutzfeldt Jakob Disease**. [Atualizado em 30 Jan 2024]. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2025 Jan. Disponível em: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK507860/>

ANEXOS

DIRETORIA DE VIGILÂNCIA EM SAÚDE
DEPARTAMENTO DE EPIDEMIOLOGIA
DIVISÃO DE VIGILÂNCIA EPIDEMIOLÓGICA

Anexo A – Ficha de Investigação da Doença de Creutzfeldt-Jakob

República Federativa do Brasil Ministério da Saúde		SINAN SISTEMA DE INFORMAÇÃO DE AGRAVOS DE NOTIFICAÇÃO FICHA DE INVESTIGAÇÃO DOENÇA DE CREUTZFELDT-JAKOB		Nº	
CASO SUSPEITO: Demência progressiva (menos de 2 anos) com pelo menos dois ou mais dos seguintes sinais ou sintomas: mioclonias; 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 Agravado/doença	DOENÇA DE CREUTZFELDT-JAKOB		Código (CID10)	3 Data da Notificação
	4 UF	5 Município de Notificação	A 81.0	Código (IBGE)	
Dados de Residência	6 Unidade de Saúde (ou outra fonte notificadora)	Código	7 Data dos Primeiros Sinais		
	8 Nome do Paciente	9 Data de Nascimento			
	10 (ou) Idade	11 Sexo	12 Gestante	13 Raça/Cor	
Notificação Individual	14 Escolaridade	15 Número do Cartão SUS		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, ...)
Dados de Residência	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				
Dados Epidemiológicos	32 Ocorreu internação hospitalar?		33 Data da internação		
	1 - Sim 2 - Não 9 - Ignorado		Código (IBGE)		
	34 UF		35 Município do hospital	Código (IBGE)	
Dados Epidemiológicos	36 Nome do hospital		Código (IBGE)		
	37 Doença semelhante na família?		38 Se Sim, qual o grau de parentesco?		
	1 - Sim. Qual? 2 - Não 9 - Ignorado				
Dados Epidemiológicos	39 Houve exposição iatrogênica?		40 Viajou ou morou na Europa nas décadas de 80 e 90?		
	1 - Sim 2 - Não 9 - Ignorado		1 - Sim 2 - Não 9 - Ignorado		
	41 Se Sim, especificar país e período:		Período:		
Dados Clínicos	42 Sinais e sintomas		43 Presença inicial de sinais psiquiátricos e anormalidades neurológicas posteriores?		
	1 - Sim 2 - Não 9 - Ignorado		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

**DIRETORIA DE VIGILÂNCIA EM SAÚDE
DEPARTAMENTO DE EPIDEMIOLOGIA
DIVISÃO DE VIGILÂNCIA EPIDEMIOLÓGICA**

Dados do Laboratório	45	Ressonância magnética 1 - Normal com difusão 2 - Normal sem difusão 3 - Típica com difusão 4 - Outras anormalidades 5 - Não realizada	
	46	EEG 1 - Normal 2 - Típico 3 - Atípico 4 - Não realizada	47
	48	Proteína TAU no LCR 1 - Normal 2 - Aumentada 3 - Em análise 4 - Não realizada	49
	50	Biópsia cerebral com Encefalopatia Espongiforme? 1 - Ausente 2 - Presente 3 - Em análise 4 - Não realizada	51
	52	Imuno histoquímica para proteína priônica patológica 1 - Negativa 2 - Positiva 3 - Em análise 4 - Não Realizada	
Conclusão	53	Forma clínica 1 - DCJ Esporádica 2 - DCJ Hereditária 3 - DCJ Iatrogênica 4 - Nova variante (vDCJ)	
	54	Classificação da forma clínica 1 - Possível 2 - Provável 3 - Definida	
	55	Classificação final 1 - Confirmado 2 - Descartado 3 - Inconclusivo	
	56	Evolução 1 - Óbito por DCJ 2 - Outro diagnóstico, qual? _____ 3 - Óbito por outras causas, qual? _____ 4 - Inconclusivo 9 - Ignorado	
	57	Data do Óbito	57

Resumo da história clínica

[illegible]

Resultados de outros exames

Tipo de exame	Resultado

Investigador	Município/Unidade de Saúde		Cód. da Unid. de Saúde
	Nome	Função	Assinatura

DCJ

Sinan NET

SVS

09/01/2018

Nota Técnica 05/2025 VEDTHA-DVS/DEPI/DIVEP/SESPA
Tv. Lomas Valentina, 2190 – Marco – CEP: 66.023710 – Belém/PA
Fone: (91) 4006-4836/Fax: 4006-4837

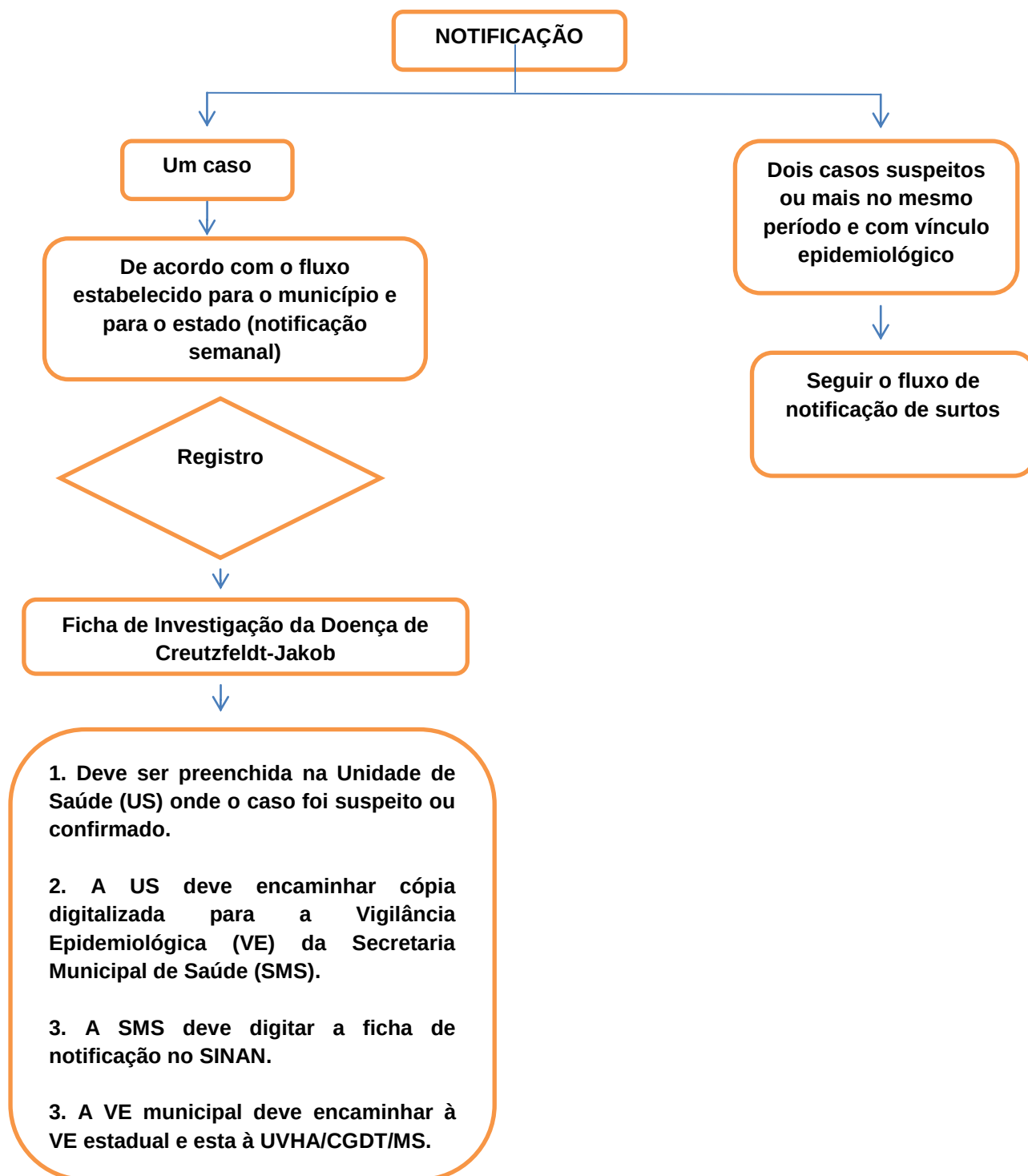
E - mail: vedtha.sespa@gmail.com / vigilancia.epidemiologica@sespa.pa.gov.br

Identificador de autenticação: 8525eaa5-af74-4c20-a369-5064e3b9fa95

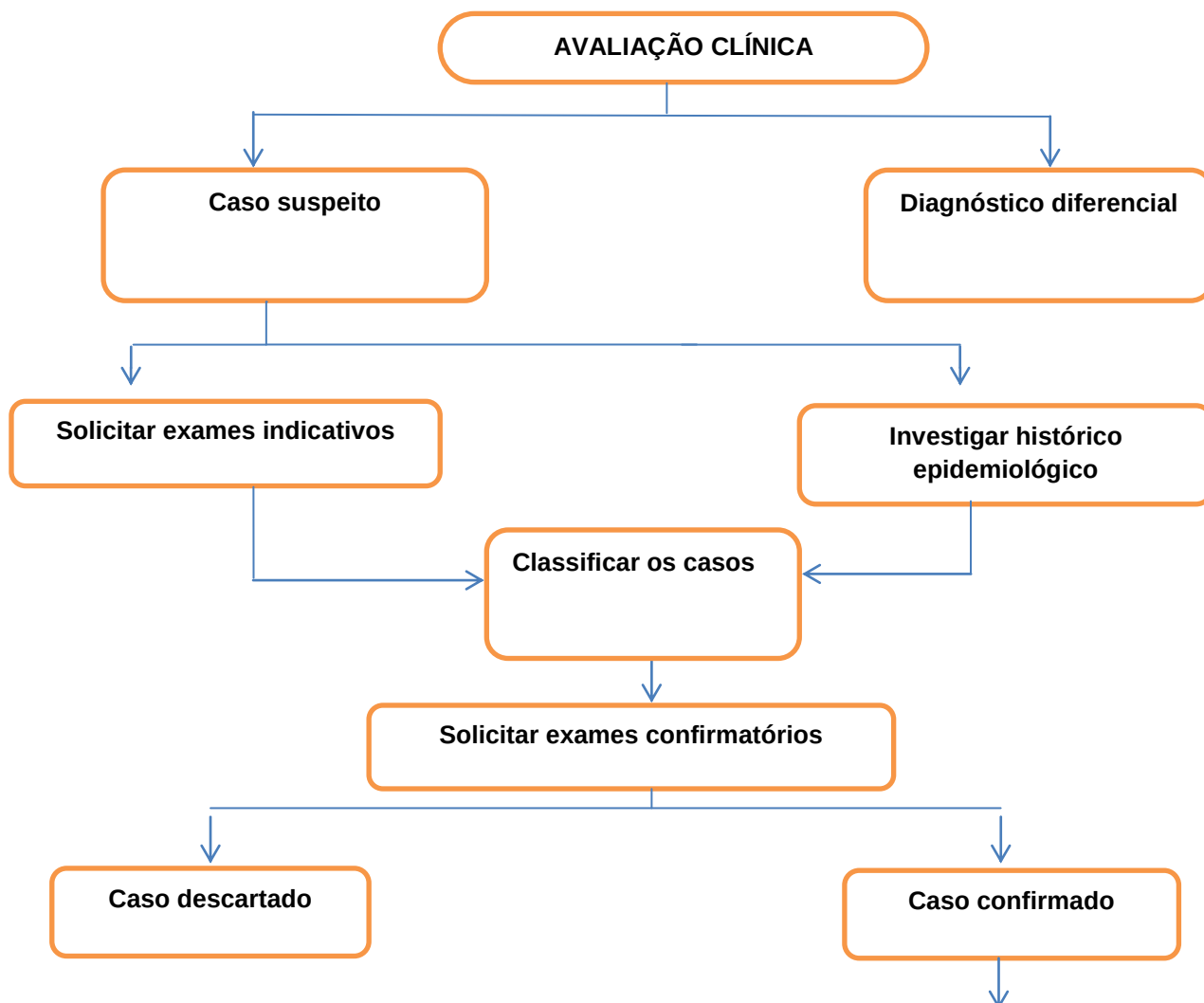
Nº do Protocolo: 2025/2733772

Anexo/Sequencial: 4

Anexo B – Fluxo de Notificação da Doença de Creutzfeldt-Jakob (DCJ)



Anexo C- Fluxo de Investigação da Doença de Creutzfeldt-Jakob (DCJ)



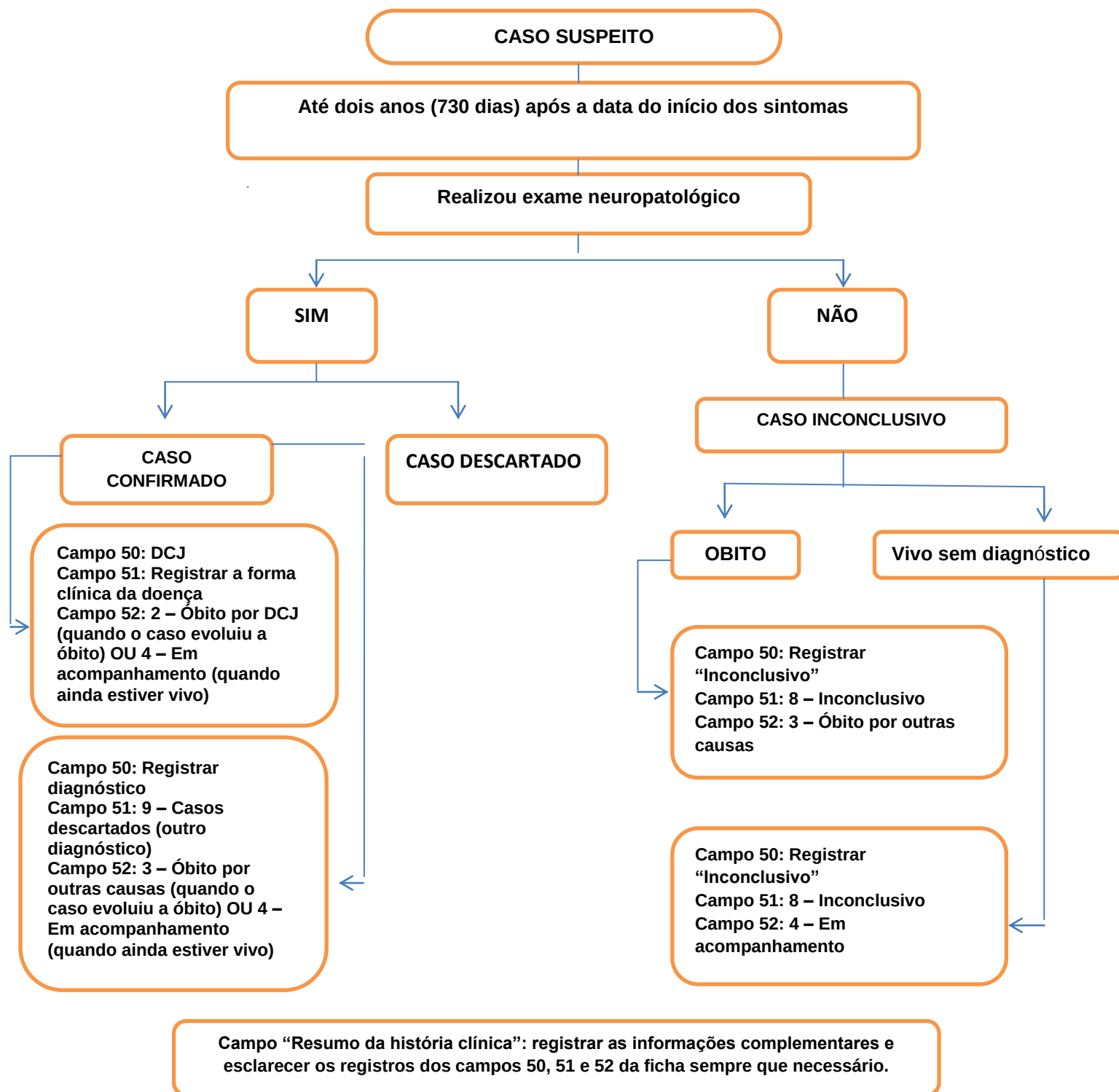
DCJ Esporádica: Confirmação neuropatológica padrão e/ou confirmação de proteína do príon protease-resistente.

DCJ Iatrogênica: Risco iatrogênico conhecido com confirmação neuropatológica padrão e/ou confirmação de proteína do príon protease-resistente.

DCJ Hereditária: Mutação genética específica associada à doença com confirmação neuropatológica padrão e/ou confirmação de proteína do príon protease-resistente.

vDCJ: Desordem neuropsiquiátrica progressiva com confirmação neuropatológica padrão (alteração espongiiforme e deposição extensiva de PRP com “placas floridas” no cérebro e cerebelo).

Anexo D – Fluxo de Encerramento do Caso na Ficha de Investigação da Doença de Creutzfeldt-Jakob (DCJ)





DIRETORIA DE VIGILÂNCIA EM SAÚDE
DEPARTAMENTO DE EPIDEMIOLOGIA
DIVISÃO DE VIGILÂNCIA EPIDEMIOLÓGICA

Anexo E – Exames/Metodologias disponíveis nos centros colaboradores

CENTROS COLABORADORES	EXAMES/METODOLOGIAS DISPONÍVEIS NO SISTEMA GERENCIADOR DE AMBIENTE LABORATORIAL (GAL)	MATERIAL BIOLÓGICO/QUANTIDADE
Instituto Evandro Chagas-IEC/PA: Laboratório de Neuropatologia	Doença de Creutzfeldt-Jakob - DCJ, Anatomopatológico/Histopatológico Doença de Creutzfeldt-Jakob - DCJ, Anatomopatológico/ Imuno-histoquímica	Fragmento do tecido do SNC – cérebro, volume 3 cm ³ , em formalina tamponada, temperatura ambiente
Universidade Federal de Goiás: Laboratório de Diagnóstico Genético Molecular (LDGM)	Doença de Creutzfeldt-Jakob, Biologia Molecular/RT-qPCR diferencial Doença Priônica/ DCJ, Pesquisa de Polimorfismos e Mutações/Sequenciamento Direto	Sangue (5ml) em tubo estéril com tampa de rosca, com EDTA. Conservar e transportar refrigerado 4°C a 8°C. Para envio em 24h ou mais, congelar em <i>freezer</i> a - 20°C e transportar em isopor com gelo seco. Líquor/Líquido Cefalorraquidiano (3 a 5 ml), em criotubo ou em tubo estéril de tampa com rosca. Congelar em <i>freezer</i> a - 20°C ou em nitrogênio líquido. Transportar em isopor com gelo seco. Fragmento do tecido do SNC – cérebro (3cm ³ de fragmento de tecido cerebral), criotubo ou em tubo estéril de tampa com rosca sem aditivo ou conservantes. Conservar congelado à -20°C ou em nitrogênio líquido. Transportar em isopor com gelo seco.
Universidade de São Paulo (USP): Hospital das Clínicas/Centro de Investigações em Neurologia (LIM-15)	Doença de Creutzfeldt-Jakob - DCJ, Pesquisa da Proteína 14-3-3/Immunoblot	Líquor/Líquido Cefalorraquidiano (3ml), em criotubo ou em tubo estéril de tampa com rosca. Conservar refrigerado, em temperatura de 4°C a 8°C.

Fonte: Nota Informativa nº 2/2025-CGLAB/SVSA/MS

**Anexo F - Instruções para Coleta, Armazenamento e Transporte das Amostras
para o Diagnóstico Laboratorial de DCJ – Humano**

DOENÇA DE CREUTZFELDT JAKOB - DCJ (DOENÇA PRIÓNICA) Imunoblot -Pesquisa de Proteína 14-3-3 LIM (líquor) / Histopatológico - Imunohistoquímica (Tecido Cerebral)/ Pesquisa de Polimorfismo e Mutações/Sequenciamento Direto	
Preparo do Paciente	• Não se aplica.
Amostra	• Líquor: 3-5 mL (coletado em tubo estéril com tampa de rosca) • Fragmentos de tecido cerebral: volumes 3 cm³ (sem aditivos ou conservantes) • Sangue com EDTA: 5mL (coletado em tubo estéril com tampa de rosca) • Post-mortem ○ Fragmentos de tecido cerebral: volumes 3 cm³ (em formalina tamponada a temperatura ambiente)
Conservação e Transporte	• Sangue: Até 24 horas: ○ Conservar entre 4°C a 8°C; ○ Transportar sob refrigeração em caixa térmica com gelo reciclável. Após 24 horas: ○ Congelar a -20°C ○ Transportar em caixa térmica com gelo seco. • Líquor Até 24 horas: ○ Conservar entre 4°C a 8°C; ○ Transportar sob refrigeração em caixa térmica com gelo reciclável. Após 24 horas: ○ Congelar a -70°C ○ Transportar em caixa térmica com gelo seco. • Fragmento de tecido cerebral Amostras conservadas em formalina tamponada (post mortem): ○ transportar em caixa térmica a temperatura ambiente. Amostras In natura (sem aditivos ou conservantes): ○ Conservadas a -20°C ○ transportadas em isopor com gelo seco.
Documentação Obrigatória	• Requisição; • Laudo do médico (neurologista ou infectologista); • Ficha de Investigação de Doença Creutzfeldt-Jakob SINAN.
Critério de Rejeição	• Amostra mal acondicionada e/ou malconservada; • Amostras coletadas e/ou enviadas fora do prazo oportuno de coleta e /ou envio. • Documentação obrigatória preenchida de forma incorreta.
Informações Importantes	<u>Caso Suspeito:</u> • A Vigilância Epidemiológica/Hospital deve: ○ Providenciar documentação obrigatória; ○ Contatar o LACEN para as programações de coleta, entrega, transporte e envio das amostras.
Tempo de Resultado	• 30 dias, disponível via GAL (<i>Amostra enviada para laboratório de referência</i>).

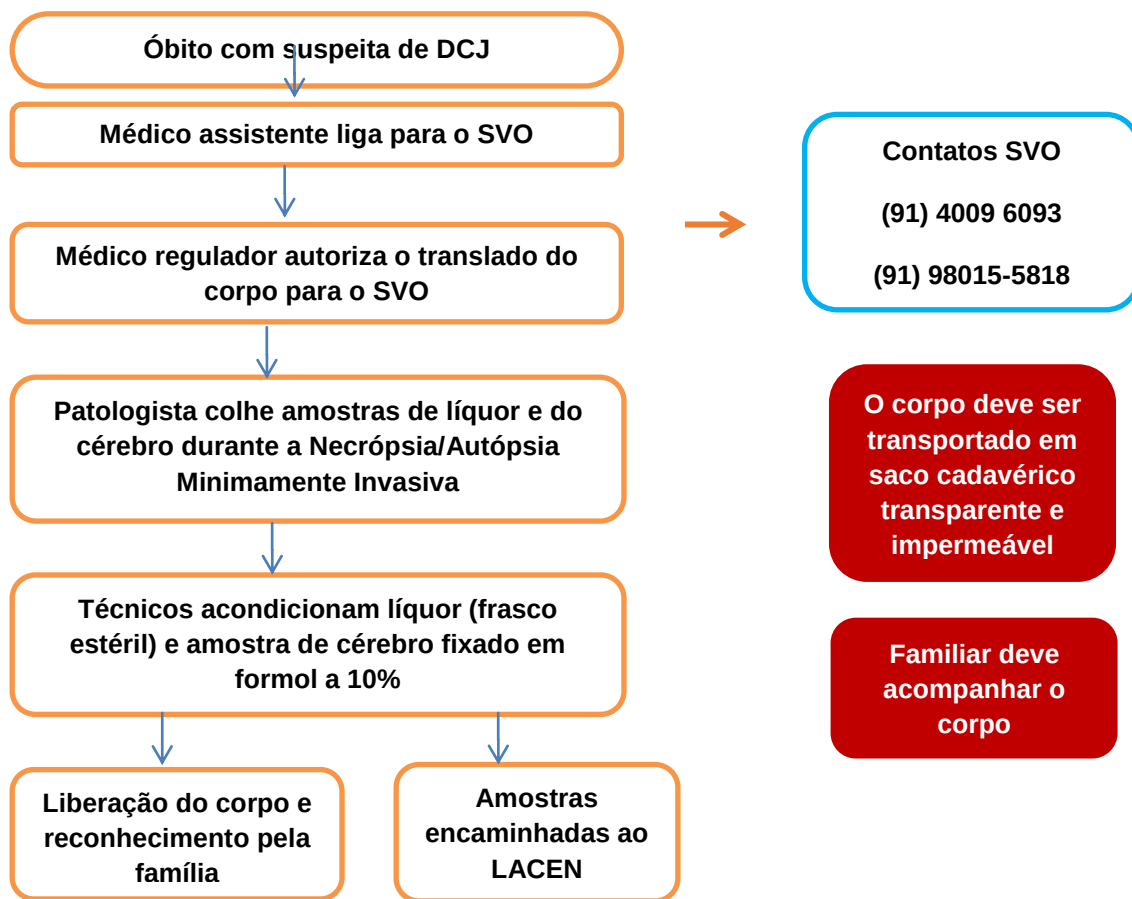
Fonte: Manual de Coleta LACEN-PA (em atualização, dados disponibilizados via PAE 2025/2625595).

Anexo G – Grau de infectividade de 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: Ministério da Saúde, 2018 (Adaptado de WHO, 2010).

Anexo H – Fluxograma de regulação do corpo no Serviço de Verificação de Óbito



Belém, 26 de maio de 2025.

Sirlene dos Anjos Brito, Gabriel Fazzi Costa e Luciana Baia Cardoso
GT- MDDA/Botulismo/Cólera/Febre tifoide/ Rotavírus e surtos DTA
DIVEP/DEPI/DVS/SESPA

Adriana Veras Pimentel
Coordenadora da Divisão de Vigilância Epidemiológica
DIVEP/DEPI/DVS/SESPA

Daniele Monteiro Nunes
Diretora do Departamento de Epidemiologia
DEPI/DVS/SESPA



ASSINATURAS

Número do Protocolo: 2025/2733772

Anexo/Sequencial: 4

Este documento foi assinado eletronicamente na forma do Art. 6º do Decreto Estadual Nº 2.176, de 12/09/2018.

Assinatura(s) do Documento:

Assinado eletronicamente por: Daniele Monteiro Nunes, **CPF:** ***.936.092-**

Em: 28/05/2025 10:40:46

Aut. Assinatura: f0fe561301cc9880e9cd5bc5b602be94fb954c806cd8c609850b53b13b0ddcf3

Assinado eletronicamente por: Adriana Pimentel Veras, **CPF:** ***.977.632-**

Em: 31/05/2025 08:12:51

Aut. Assinatura: 9e31a5d718b29d4f776e0fcaeeb2656a3005f52c85ede0b3d00624a7bc9f1821



Identificador de autenticação: 8525eaa5-af74-4c20-a369-5064e3b9fa95

Confira a autenticidade deste documento em

<https://www.sistemas.pa.gov.br/validacao-protocolo>