

NOTA TÉCNICA Nº 04/2019 – NDTA /GOVE/GEVS/SES- PB

ASSUNTO: Orientações para núcleos hospitalares sobre os casos suspeitos de Doença de Creutzfeld-Jakob

A Doença de Creutzfeld-Jakob (DCJ) é uma encefalopatia espongiforme transmissível humana, trata-se de uma doença degenerativa do sistema nervoso central, causada por um agente infeccioso denominado príon. O período de incubação pode ser até 30 anos, sendo rara e fatal, a evolução inevitavelmente leva a morte, entre seis meses a dois anos.

As quatro formas conhecidas de DCJ são: esporádica, hereditária, iatrogênica e a variante da DCJ (vDCJ).

DEFINIÇÃO DE CASO

Caso suspeito

Apresenta até dois anos, demência progressiva 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.

Caso confirmado

DCJ Esporádica	Confirmação neuropatológica padrão e/ou confirmação de proteína do príon protease-resistente (imunocitoquímica ou Western-blot) e/ou Presença de fibrilas positivas para PrPsc	-
DCJ Hereditária		com mutação reconhecida da PrP patogênica e parente de primeiro grau com DCJ definida ou provável
DCJ Iatrogênica		com um risco iatrogênico reconhecido
vDCJ (variante da DCJ)		e desordem neuropsiquiátrica progressiva

Caso inconclusivo

Considera-se 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.

Caso descartado

Considera-se 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.

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 Creutzfeldt-Jakob (DCJ) (Anexo A) e do envio à vigilância epidemiológica local, conforme o fluxo de notificação da DCJ (Anexo B). Concomitantemente, o caso deverá ser registrado no Sistema de Informação de Agravos de Notificação (Sinan) utilizando-se a Ficha de Notificação/Conclusão (Anexo C).

Comunicar imediatamente ao Núcleo de Doenças Transmissíveis Agudas, na Secretaria Estadual de Saúde.

INVESTIGAÇÃO

A investigação dos casos suspeitos de DCJ deve seguir os fluxos preconizados (Anexos A, B, C):

Investigação epidemiológica

Deve-se considerar fatores relacionados as formas da DCJ, como: viagens ao exterior, em países com histórico de casos de Encefalopatia Espongiforme Bovina; casos semelhantes na família, em parentes de primeiro grau; realização de cirurgias com enxertos de dura-máter, transplante de córnea, uso invasivo de eletrodos, tratamento com hormônios da hipófise procedentes de cadáveres humanos; ausência de padrão de transmissibilidade.

Investigação clínica

Deve-se investigar o quadro clínico para identificar os sinais e sintomas típicos da doença, bem como para realizar o diagnóstico diferencial e descartar outras doenças como encefalites e meningites crônicas. Assim, alguns exames de imagens auxiliam na investigação e são indicativos para a suspeita de DCJ, como: eletroencefalografia, ressonância magnética de crânio e tomografia computadorizada.

Investigação laboratorial

Os exames realizados com procedimentos diagnósticos devem ser conduzidos com as medidas de precaução padrão de biossegurança. **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. **Para o diagnóstico definitivo, faz-se necessário os exames neuropatológicos com realização de biopsia e necropsia.**

ASSISTÊNCIA AO PACIENTE E BIOSSEGURANÇA

Não é necessário isolamento dos casos suspeitos. Por ser uma doença de rápida progressão, o paciente desenvolverá dependência física e psíquica, sendo assim necessitará de avaliação contínua, além de abordar todos os aspectos do paciente, deve-se fornecer atendimento as necessidades da família. É necessário planejamento coordenado para a transferência de cuidados da unidade de saúde para o acompanhamento em domicílio.

O manuseio com sondas, drenos e cateteres devem seguir os Procedimentos Operacionais Padrão, para minimizar ou eliminar risco decorrentes das atividades inerentes. Os materiais utilizados na assistência a casos suspeitos ou confirmados, que são reutilizados na unidade de saúde e que entrem em contato com tecidos de alta infectividade (cérebro; medula espinhal; câmara posterior do olho, retina e nervo óptico; hipófise) podem exigir medidas adicionais para os procedimentos de limpeza, desinfecção e esterilização.

BIBLIOGRAFIA

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, 2018.

Equipe de Elaboração

Silmara Pereira de Lima

Deonilda Henriques Medeiros Macena

Técnica das Doenças de Veiculação Hídrica e Alimentar

Dionéia Garcia de M. Guedes

Chefe do Núcleo de Doenças Transmissíveis Agudas

Thalita Emanuelle B. G. de Lira Santos

Gerente Operacional de Vigilância Epidemiológica

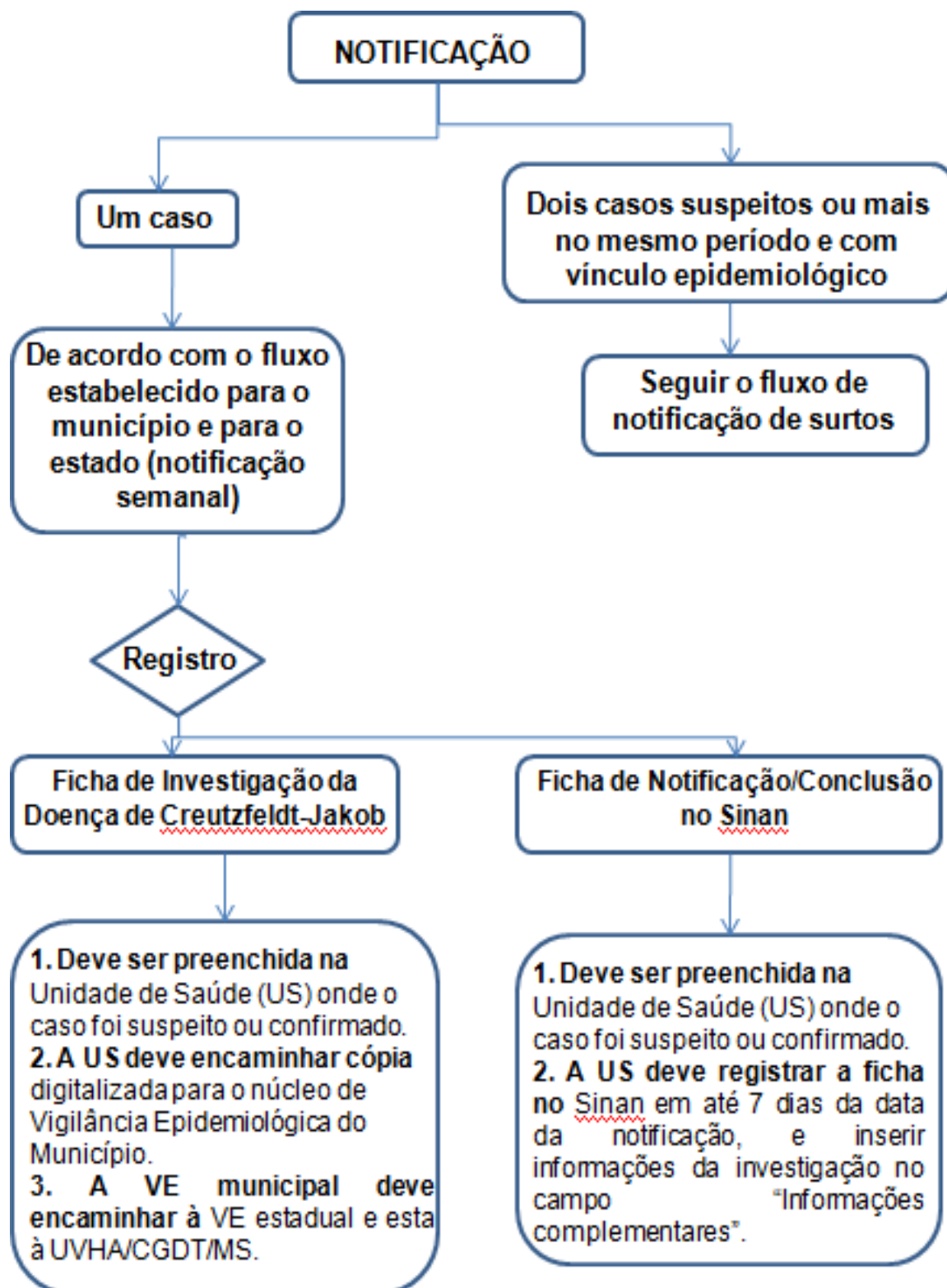
Talita Tavares Alves de Almeida

Gerente Executiva de Vigilância em Saúde

ANEXO A- Ficha de Notificação e 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 Agravadoença	Código (CID10)	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 Sinais		
	8 Nome do Paciente	9 Data de Nascimento			
	10 (ou) Idade 1 - Para 2 - Dia 3 - Mês 4 - Ano	11 Sexo M - Masculino F - Feminino I - Ignorado	12 Gestante 1 - 1º trimestre 2 - 2º trimestre 3 - 3º trimestre 4 - Ister gestacional ignorada 5 - Não 6 - Não se aplica 9 - Ignorado	13 Raça/Cor 1 - Branca 2 - Preta 3 - Amarela 4 - Parda 5 - Indígena 9 - Ignorado	
14 Escolaridade 0 - Não lê e não escreve 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					
Dados de Residência	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, ...)		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)		
Dados Complementares do Caso					
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"/> Ataxia <input type="checkbox"/> Disestesias dolorosas <input type="checkbox"/> Mioclonias <input type="checkbox"/> Sinais piramidais <input type="checkbox"/> Transtornos psiquiátricos <input type="checkbox"/> Distúrbios visuais <input type="checkbox"/> Sinais extrapiramidais <input type="checkbox"/> Alterações do sono <input type="checkbox"/> Distúrbios cerebelares <input type="checkbox"/> Mutismo acinético <input type="checkbox"/> Outros, quais _____				
43 Presença inicial de sinais psiquiátricos e anormalidades 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 B- Fluxograma de Notificação da doença de Creutzfeldt-Jakob





ANEXO C- Ficha de Notificação/Conclusão da doença de Creutzfeldt-Jakob

República Federativa do Brasil Ministério da Saúde		SINAN SISTEMA DE INFORMAÇÃO DE AGRAVOS DE NOTIFICAÇÃO		Nº				
FICHA DE NOTIFICAÇÃO/CONCLUSÃO								
Dados Gerais	1	Tipo de Notificação 2 - Individual		3	Data da Notificação			
	2	Agravado/doença		Código (CID10)				
	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 de Nascimento		
	10 (ou Idade)	1 - M38 2 - Dia 3 - Mês 4 - Ano	11	Sexo M. Masculino F. Feminino I. Ignorado	12	Gestante 1 - 1º Trimestre 2 - 2º Trimestre 3 - 3º Trimestre 4 - Idade gestacional ignorada 5 - Não 6 - Não se aplica 9 - Ignorado	13	Raça/Cor 1 - Branca 2 - Preta 3 - Amarela 4 - Parda 5 - Indígena 9 - Ignorado
Dados Residência	14	Escolaridade 1 - Analfabeto 2 - 1ª a 4ª série incompleta 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		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)
Conclusão								
Conclusão	31	Data da Investigação		32	Classificação Final 1 - Confirmado 2 - Descartado			
	Local Provável da Fonte de Infecção			33	Critério de Confirmação/Descarte 1 - Laboratorial 2 - Clínico-Epidemiológico			
	34	O caso é autóctone do município de residência? 1 - Sim 2 - Não 3 - Indeterminado			35	UF	36	País
	37	Município	Código (IBGE)	38	Distrito	39	Bairro	
	40	Doença Relacionada ao Trabalho 1 - Sim 2 - Não 9 - Ignorado		41	Evolução do Caso 1 - Cura 2 - Óbito pelo agravo notificado 3 - Óbito por outras causas 9 - Ignorado			
	42	Data do Óbito		43	Data do Encerramento			
Informações complementares e observações								
Observações adicionais								
Investigador	Município/Unidade de Saúde:				Cód. da Unid. de Saúde			
	Nome		Função		Assinatura			
	Notificação/conclusão		Sinan NET		SVS 27/09/2005			