



## INFORME TÉCNICO DA DOENÇA DE CREUTZFELDT JAKOB

### Introdução

A doença de Creutzfeldt–Jakob (DCJ) foi descrita pela primeira vez como agravo clínico em 1920, na Alemanha, por Hans Gerhard Creutzfeldt e Alfons Jakob, como uma Encefalopatia Espongiforme Transmissível (EET) subaguda caracterizada por um conjunto de degenerações neurológicas raras, que acometem o ser humano.

Atualmente não existe prova diagnóstica exata para a DCJ devido à semelhança dos sintomas com outros transtornos neurológicos progressivos tais como Alzheimer ou a doença de Huntington, por isso, quando há suspeita de um caso, a primeira preocupação consiste em descartar outras formas possíveis de demência tais como encefalites e meningites crônicas (Nota técnica/SES/SC).

A DCJ tem seu pico de incidência entre 55 e 70 anos de idade, com média de idade de 60 a 69 anos e caracteriza-se por um quadro de demência associado à mioclonias (um sintoma que geralmente não constitui um diagnóstico de uma doença, referindo-se a contrações repentinas, incontroláveis e involuntárias de um músculo ou grupo de músculos)

A sintomatologia inicial é variada sendo que um terço dos indivíduos apresenta sintomas vagos como fadiga, alterações do sono ou anorexia, outros casos apresentam amnésia, confusão mental ou mudança de comportamento podendo ainda surgir afasia, hemiparesia, ataxia ou amiotrofia.

Sua evolução ocorre rapidamente e com a progressão da doença os pacientes podem apresentar insônia, depressão e sensações inusitadas, desordem na marcha, postura rígida, ataques epiléticos e paralisia facial que dá a impressão de que a pessoa está sempre sorrindo (contração muscular involuntária). Nos estágios finais o paciente torna-se acinético e geralmente progride com muita rapidez levando de cinco meses a um ano até o óbito (85% dos casos)(Nota Técnica/SES/SC).

### Agente Etiológico

A DCJ é atribuída a uma partícula proteínica infecciosa, denominada **príon**, abreviação para "proteinaceous infectious particle. Tais agentes não possuem ácidos nucleicos (DNA e /ou RNA) ao contrário dos demais agentes infecciosos conhecidos (vírus, bactérias, fungos e parasitos). O termo foi cunhado em 1982 por Stanley B. Prusiner através de um amálgama entre as palavras *proteinaceous* e *infection*.

Os príons são responsáveis pelas encefalopatias espongiformes transmissíveis em uma variedade de mamíferos incluindo os humanos. Todas as doenças priônicas conhecidas afetam as estruturas cerebrais ou outros tecidos neurais, não possuem cura e são sempre fatais.

Estudos mostram que o agente é altamente estável e resistente ao congelamento, ressecamento e calor do cozimento normal, da pasteurização e de esterilização a temperatura e tempo usuais. Assim o príon é resistente a 90°C/1h, ao calor seco de 160°C/24h, à autoclavagem 126°C/24h, ao baixo pH, à radiação ultravioleta (2540Å), à



energia ultrassônica, à radiação ionizante(até 150kj) e a maioria dos desinfetantes, inclusive formaldeído (pode resistir a uma solução formolizada a 20% durante 4 meses).

## Patogenia

No início da década de 80, foi identificada uma proteína específica PrP(proteinase-resistant protein). Prussiner propôs que esta proteína fosse o agente infeccioso e criou o termo prion. Estudos posteriores demonstram que a PrP associada aos processos patológicos (PrPres) era uma isoforma de uma proteína, normalmente produzida pelo próprio hospedeiro (PrPsen) e cujo gene se localiza no cromossomo 20.

Nas doenças associadas a prions, a proteína PrPsen, que possui uma estrutura de  $\alpha$ -hélice, sofre uma alteração de conformação passando para uma estrutura de  $\beta$ -placa (PrPres) e esta nova forma acumula-se, então, nos neurônios provocando a morte celular.

## Transmissão

A forma exata de aquisição da DCJ ainda não está bem esclarecida podendo ocorrer pelos mecanismos de transmissão conhecidos listados abaixo.

- **Esporádica:** A forma esporádica não existe uma fonte infecciosa conhecida e nem fatores de riscos associados e sem evidência da doença na história familiar do paciente.

Essa forma é responsável por aproximadamente 85% dos casos de DCJ. A taxa de incidência é 0,5 a 1,5 casos por milhão a cada ano.

- **Familiar:** Aproximadamente 10% a 15% dos casos de DCJ são hereditários, fruto de uma mutação no gene que codifica a produção da proteína priônica.

- **Iatrogênica:** Outra forma bastante rara é a iatrogênica, que foi reconhecida a partir da identificação de casos associados à transmissão de agentes infecciosos devido ao uso de hormônios do crescimento e gonadotrofinas pituitárias cadavérica, enxertos de dura mater e transplante de córneas, instrumentos neurocirúrgicos ou eletrodos intracerebrais contaminados.

O período de incubação da DCJ iatrogênica pode ser longo de 12 a 30 anos e mais curto quando a exposição for intracerebral.

- **Nova Variante da Doença de Creutzfeldt - Jakob (vDCJ)** Denominou-se como nova variante de uma forma ocorrida no Reino Unido, relacionada à epidemia de Encefalopatia Espongiforme Bovina (EEB-BSE, em inglês) em gado e conhecida como “doença da vaca louca”, que está associada à transmissão alimentar devido ao consumo de carne e subprodutos de bovinos contaminados com a EEB.

Esta atinge uma faixa etária mais jovem do que a atingida pela DCJ, acometendo pessoas entre 16 a 48 anos de idade com quadro atípico de sintomas iniciais psiquiátricos ou sensoriais proeminentes anormalidades neurológicas tardias (cerca de 6 meses a 2 anos após os sintomas psiquiátricos), incluindo ataxia, demência e mioclonias tardias, com duração da doença de 6 meses a 1 ano e meio até o óbito.

Até 2002, 139 casos de vDCJ haviam sido registrados, 129 deles no Reino Unido, 6 na França e 1 caso em cada um desses países - Canadá, Itália e Estados Unidos. Desses casos, 63% apresentaram início dos sintomas exclusivamente



psiquiátricos, 15% tiveram início dos sintomas exclusivamente neurológicos, 22% uma combinação de clínica psiquiátrica e neurológica.

Em média, durante 3 meses, 93% dos casos apresentaram sintomas psiquiátricos e 69% sintomas neurológicos.

## **Diagnósticos**

**Laboratorial:** Exames de rotina hematológica e bioquímica geralmente são normais na DCJ e outras EET.

**Líquor:** A identificação no líquido da proteína 14-3-3 é considerada bem específica para o diagnóstico das formas de DCJ com resultado positivo em mais de 90% dos casos de DCJ e 50% em casos da vDCJ, ressaltando que outras doenças também podem apresentar resultados positivos para a pesquisa da proteína 14-3-3 como herpes simples e encefalites virais, acidentes vascular-cerebrais (AVC) recentes, hemorragia sub-aracnóide, hipóxia com danos cerebrais, intoxicação por barbitúricos, encefalopatia metabólica, glioblastoma, meningite carcinomatosa, metástases de câncer de pulmão, encefalopatias paraneoplásicas e degeneração corticobasal.

Para a realização do exame: Coletar 01 ml em tubo estéril, já devidamente identificado, acondicionar em caixa térmica com gelo reciclável (gelox) e encaminhar ao Laboratório Central de Saúde Pública – LACEN/SES em temperatura de 4°C.

A proteína apresenta-se estável em temperatura ambiente por longo período, como também sob congelamento em temperaturas abaixo de 20° C por 12 dias.

**Sangue:** A análise genética do príon representa mais um dado para o diagnóstico, sendo recomendada sua pesquisa em todo caso suspeito de vDCJ.

O sangue deve ser coletado de 03 a 05 ml, em tubo estéril (com EDTA), devidamente identificado, devendo ser mantida a 4°C, acondicionada em caixa térmica com gelo reciclável (gelox) e enviada ao LACEN/SES-GO, em no máximo 48 horas após a coleta, acompanhada do Termo de Consentimento Informado (TCI) do paciente ou de seus familiares e da ficha de notificação de Doenças Priônicas do SINAN NET.

**Eletroencefalografia (EEG):** O EEG é um exame não invasivo que auxilia no diagnóstico da DCJ, em casos suspeitos, boa parte apresenta atividade periódica curta e no início pode não se observar mudanças, as quais surgem com o decorrer dos dias.

Deve ser realizado durante a evolução do quadro até ser obtido o padrão característico ou de descarte para outras causas que geram esse padrão, como doenças metabólicas, doença de Alzheimer, encefalopatias metabólicas e tóxicas (drogas), doença do corpo de Lewy, demência na AIDS, abscesso cerebral múltiplo entre outras.

**Tomografia Computadorizada (TC) e Ressonância Magnética (RM):** Os exames de imagem no diagnóstico da DCJ têm por finalidade excluir outras patologias.

A tomografia computadorizada geralmente é normal tanto para DCJ como para a vDCJ, pois embora a perda neuronal possa ocorrer precocemente na doença, a perda de volume como atrofia cerebral e cerebelar não é usualmente evidente até 06 meses ou mais do início dos sintomas nas DCJ.



Na ressonância magnética pode-se observar que na DCJ, apresenta atrofia cerebral podendo aumentar com a duração da doença e na vDCJ o exame mostra a distribuição característica de hiperintensidade simétrica do núcleo pulvinar do tálamo.

Essas alterações denominadas de “sinal pulvinar” têm demonstrado alta sensibilidade e é considerado como o melhor teste diagnóstico não invasivo para vDCJ.

**Para confirmação final do caso, deve ser realizado exame neuropatológico de fragmentos do cérebro (*post mortem*) para identificação de proteína priônica.**

### **ATENÇÃO!**

A coleta de sangue e a realização da análise genética só poderão ser realizadas com Termo de Consentimento Informado (TCI) do paciente ou de seus familiares.

Todo o material coletado deve ser encaminhado ao LACEN com:

- ✓ Cópia da ficha de Notificação de Doenças Priônicas do paciente devidamente preenchida com os dados clínicos, laboratoriais e epidemiológicos.
- ✓ Requisição médica com a identificação do paciente.
- ✓ Nome do médico solicitante, sua assinatura e data da solicitação.
- ✓ Resultados do EEG e da RM suspeitas e todas as demais hipóteses diagnósticas feitas para o caso.
- ✓ TCI assinado no ato da coleta de amostras.
- ✓ Encaminhar para:

### **Tratamento**

Não existe ainda vacina ou tratamento para a doença e as medidas preconizadas são paliativas.

Profissionais de saúde devem estar treinados e bem atentos às necessidades emocionais, psicológicas, físicas, nutricionais e sociais do paciente com DCJ ou vDCJ, principalmente em relação aos sintomas psiquiátricos, como transtornos do humor, alucinações e comportamentos agressivos.

### **Epidemiologia**

De acordo com a Organização Mundial de Saúde (OMS), a incidência mundial da DCJ é de um caso por milhão (1:1.000.000), e a forma esporádica representa a maior incidência.

O Sistema de Vigilância das DCJ foi estabelecido em nível mundial pela Organização Mundial de Saúde (OMS), em decorrência do aparecimento de casos da vDCJ (doença associada ao consumo de carne e de subprodutos de gado contaminado com a EEB) no Reino Unido e países da Europa.

No Brasil, a notificação individual de caso suspeito de DCJ é compulsória desde 2006 (Portaria N° 5, de 21/02/2006 atualizada pela Portaria n°. 104, de 25/01/2011).



## **Definição de Caso Suspeito de DCJ**

- **Possível:**

1. Declínio cognitivo progressivo com duração dos sintomas menor que dois anos.
2. Presença de pelo menos dois dos seguintes sinais/sintomas: mioclonias, distúrbios visuais ou cerebelares, sinais piramidais ou extrapiramidais ou mutismo acinético.

- **Provável:**

1. Critério utilizado para DCJ possível, acompanhado de Eletroencefalograma (EEG) com atividade periódica, ou proteína 14-3-3 em líquido (LCR), ou alterações sugestivas à Ressonância Magnética.

- **Definitivo:**

1. Diagnóstico neuropatológico por identificação de proteína priônica.

### **Nova Variante (vDCJ):**

1. Acometimento precoce; transtornos psiquiátricos inaugurais; vínculo epidemiológico.

## **Recomendações frente a casos suspeitos de DCJ**

- ✓ Notificar imediatamente os casos suspeitos para o núcleo de vigilância epidemiológica do seu município ou para a coordenação estadual: telefone 3201.45.40 / e-mail: bact.agudas@gmail.com
- ✓ Realizar a investigação do caso, preenchendo a ficha de notificação de Doenças Priônicas / SINAN NET, encaminhar uma cópia para o núcleo de vigilância e este para a coordenação estadual, via fax, anexar os laudos dos exames de imagem.
- ✓ Fazer relatório com o paciente, familiar e médico assistente e/ou do prontuário, obtendo informações que identifiquem antecedentes epidemiológicos importantes relacionados às várias formas de DCJ (Doenças anteriores), parentes com demência ou quadro semelhante na família; história de implantes, tratamento com hormônios, transfusão, eletrodos, investigação de transtornos psiquiátricos anteriores, viagens para fora dos países com evidências de EEB; hábitos alimentares - consumo de produtos animais suspeitos oriundos de países com casos de EEB.
- ✓ Realizar a coleta de líquido e sangue e encaminhar imediatamente para o LACEN, conforme orientação acima.
- ✓ O Núcleo de Vigilância Municipal deverá digitar a ficha no SINAN NET.



## **Medidas de controle**

Os profissionais de saúde deverão estar atentos a todos os procedimentos de biossegurança nos serviços de saúde para o controle das doenças infecciosas, seguindo rigorosamente os protocolos normatizados pelo Ministério da Saúde e/ ou ANVISA/MS.

Estão resumidos abaixo os objetivos das principais portarias e resoluções elaboradas pela ANVISA até o presente com a finalidade de prevenção vDCJ e das formas iatrogênicas de DCJ:

1. Portaria GM/MS nº 216, de 15 de fevereiro de 2001 - Constitui Comissão Especial para diagnóstico e prevenção da doença de Creutzfeldt-Jakob (vDCJ), possivelmente relacionada à EEB;
2. Resolução - RDC nº 68, de 28 de março de 2003 - Estabelece condições para importação, comercialização, exposição ao consumo dos produtos incluídos na Resolução da Diretoria Colegiada - RDC nº 305, de 14 de novembro de 2002;
3. Resolução - RDC nº 305, de 14 de novembro de 2002 - Determina a proibição, em todo o território nacional, enquanto persistirem as condições que configurem risco à saúde, o ingresso e a comercialização de matéria-prima e produtos acabados, semi-elaborados ou a granel para uso em seres humanos, cujo material de partida seja obtido a partir de tecido-fluidos de animais ruminantes, relacionados às classes de medicamentos, cosméticos e produtos para a saúde, conforme seus anexos abaixo discriminados.

## **ANEXO 1**

Estabelece os procedimentos para o processamento de materiais utilizados em pacientes com suspeita clínica de DCJ ou vDCJ.

1. Deve ser dada preferência a materiais e instrumentos descartáveis, que devem ser encaminhados para incineração após o uso;
2. Os instrumentos cirúrgicos e outros materiais reutilizáveis devem ser mantidos molhados ou úmidos até o processamento;
3. Até que seja realizado o descarte ou o processamento, os materiais deverão ser identificados de forma visível como de "RISCO BIOLÓGICO";
4. A limpeza deve ocorrer tão rapidamente quanto possível para evitar que resíduos de tecidos, líquidos ou secreções fiquem aderidos;
5. Materiais potencialmente contaminados não devem ser colocados em contato com outros, materiais que possam vir a ser utilizados;
6. As superfícies onde os materiais serão dispostos devem ser cobertas com campos impermeáveis, enviados para incineração. Caso não seja possível, as superfícies deverão ser descontaminadas conforme descrito no Anexo 2;
7. Os materiais resistentes a autoclavagem deverão passar por um dos seguintes processos precedendo a esterilização de rotina:
  - Imersão em hidróxido de sódio (NaOH) 1N (um normal) por uma hora;



- Esterilização em autoclave gravitacional a 132° C por uma hora (tempo de exposição).

1. Materiais não resistentes a autoclavagem deverão ser submetidos a imersão em NaOH 2N ou hipoclorito de sódio 5% \*\* por uma hora;
2. Eletrodos para eletromiografia inseridos por via percutânea, eletrodos corticais, de profundidade e outros materiais utilizados diretamente em tecido nervoso deverão ser submetidos aos procedimentos descritos no item 7 ou, quando não for possível, incinerados;
3. Instrumentos sensíveis tais como fibroscópios, microscópios e dispositivos para monitoração intracárdica deverão, na medida do possível, ser encapados ou envolvidos em material impermeável e descartável antes do uso. As partes que entrarem em contato com os tecidos internos dos pacientes deverão passar pelo procedimento de descontaminação mais efetivo que possa ser aplicado, por limpeza mecânica para eliminação de resíduos aderidos e, se possível, ser submetidos a um dos processos descritos nos itens 7 e 8. O mesmo aplica-se a partes que possam ser desmontadas ou desconectadas.
4. Não deverão ser utilizados para a inativação da proteína priônica por serem ineficazes:
  - Formol,
  - B-propiolactona,
  - Peróxido de Hidrogênio,
  - Óxido de etileno,
  - Amônia,
  - Ácido peracético,
  - Fenóis,
  - Ácido hidroclórico,
  - Calor seco < 300°C, radiação ionizante,
  - Ultravioleta e micro-ondas.
5. Processadores automatizados usados para a lavagem dos materiais não poderão ser utilizados antes de adotados os procedimentos descritos acima e deverão ser acionados para um ciclo vazio antes de receberem outros produtos.
6. Os cuidados aqui descritos aplicam-se também à prática odontológica. Obs. Como regra, NaOH não corrói aço inoxidável, mas na prática, algumas ligas de aço podem ser danificadas, sendo recomendável testar uma amostra ou consultar o 91 fabricante antes de submeter uma grande quantidade de instrumentos ao processo. NaOH pode ser utilizado como banho para autoclavagem de instrumentos, mas é corrosivo para vidro e alumínio. Hipoclorito de sódio não é corrosivo para vidro ou alumínio, mas corrói aço inoxidável, incluindo os componentes de autoclaves, não podendo ser utilizado como banho para autoclavagem. Se o hipoclorito for utilizado para limpar um instrumento, o mesmo deve ser completamente enxaguado antes de ser levado à autoclave.
7. A manipulação das soluções deve obedecer aos cuidados adequados para proteção dos trabalhadores. A solução de hipoclorito de sódio deve ser preparada no mesmo dia.



8. Limpeza mecânica exaustiva, lavagem repetidas vezes com solução detergente/proteinase, seguidas de desinfecção com glutaraldeído, tiocianato de guanidinium 4M (quatro molar) ou uréia 6M (seis molar).

## ANEXO 2

Estabelece os procedimentos de biossegurança para o manuseio de pacientes, amostras e outros materiais potencialmente contaminados por DCJ ou vDCJ.

1. As precauções pessoais adotadas na assistência a pacientes com suspeita de DCJ ou vDCJ, no manuseio de materiais e nos procedimentos de limpeza são as mesmas preconizadas para a prevenção das hepatites B e C.
2. Exposição acidental de profissionais de saúde:
  - 2.1 Em caso de exposição de pele íntegra a materiais possivelmente infectados, lavar imediatamente com água morna, sem esfregar, enxaguar e secar. Aplicar, por um minuto, hipoclorito de sódio 0,5%;
  - 2.2 Exposição percutânea deve ser seguida por lavagem com água morna e sabão, enxaguar e secar;
  - 2.3. Contato com mucosas deve ser seguido por lavagem com água morna (boca) ou solução salina (olhos);
  - 2.4. As ocorrências devem ser comunicadas de maneira análoga a outras exposições acidentais e tais registros deverão ser mantidos por pelo menos vinte anos caso o diagnóstico do paciente relacionado à exposição não seja descartado posteriormente.
3. Amostras de tecido de sistema nervoso retiradas para análise histopatológica deverão ser encaminhadas para laboratórios de referência definidos pelo sistema de vigilância epidemiológica oficial.

**Obs.:** Cuidados com o manuseio de amostras nos laboratórios de referência serão tratados em documento específico, não sendo objeto deste informe técnico.

4. Superfícies que tenham entrado em contato com instrumentos, materiais, tecidos ou fluidos corporais potencialmente contaminados deverão, após limpeza mecânica rigorosa, ser inundadas com NaOH 2N ou hipoclorito de sódio 5% por uma hora, e completamente enxaguadas com água após.
5. Materiais tais como recipientes e tubos de drenagem utilizados em pacientes com suspeita de DCJ ou vDCJ deverão ser descartados como resíduos sólidos, conforme descrito adiante.
6. Indumentária e material (luvas, escovas, tecidos, aventais etc.) utilizado para limpeza das superfícies descritas no item 4 ou para manipulação de materiais potencialmente contaminados, inclusive resíduos, devem ser incinerados após o uso.
7. Os resíduos sólidos resultantes da atenção a pacientes com suspeita de DCJ ou vDCJ deverão ser acondicionados em sacos brancos leitosos, impermeáveis, resistentes, duplos, identificados como RESÍDUO BIOLÓGICO. Materiais perfurocortantes deverão estar contidos em recipientes estanques, rígidos e com tampa.
8. Os resíduos referidos nos itens 5,6 e7 deverão ser incinerados.



### ANEXO 3

Estabelece os procedimentos para o manuseio de cadáveres:

1. Os cuidados habitualmente adotados para o controle de infecção no manuseio de cadáveres aplicam-se na remoção de corpos de pacientes falecidos por DCJ ou vDCJ ou suspeitos das doenças.

2. O corpo deverá ser colocado em uma bolsa selada antes de sua remoção. Caso haja extravasamento de fluidos, especialmente em caso de solução de continuidade da caixa craniana ou perda de líquido céfalo-raquidiano, a bolsa deverá ser forrada com material absorvente.

3. Além da equipe necessária aos procedimentos de necrópsia, deve-se evitar a presença de outras pessoas no ambiente. Todos devem ser informados da possibilidade diagnóstica, dos riscos e cuidados a serem observados.

4. A equipe de necrópsia deverá estar devidamente paramentada, incluindo aventais, gorros cirúrgicos, luvas duplas e visor facial que cubra completamente os olhos o nariz e a boca.

5. Dar-se-á preferência à utilização de instrumental descartável. Caso não seja possível, deverão ser adotadas as precauções discriminadas no Anexo 1, itens 7 e 8.

6. Recomenda-se a utilização de serras manuais para evitar a geração de partículas e aerossóis. Só serão admitidas serras elétricas se operadas em bolsas específicas para conter os aerossóis ou se os profissionais utilizarem capacetes de "ar mandado" contendo filtros adequados.

7. Salvo em instalações com características de segurança especial, o exame post mortem deverá restringir-se ao cérebro, evitando-se a necrópsia completa. Antes da abertura do crânio, serão colocados forros plásticos sob a cabeça, protegidos por material absorvente para garantir a contenção de líquidos e resíduos.

8. Os cuidados referidos no Anexo 2, inclusive quanto à destinação de resíduos, aplicam-se também aos procedimentos de necrópsia.

### ANEXO 4

Apresenta os critérios de infectividade relativa de tecidos e fluidos corporais de animais.

**Categoria I** - Alta infectividade: Cérebro, medula espinhal, olhos;

**Categoria II** - Média infectividade: Íleo, linfonodos, colo proximal, baço, amígdalas, dura-máter, glândula pineal, placenta, líquido, hipófise, adrenal;

**Categoria III** - Baixa infectividade: Colo distal, mucosa nasal, nervos periféricos, medula óssea, fígado, pulmão, pâncreas, timo;

**Categoria IV** - Infectividade não detectada; Sangue, fezes, coração, rins, glândula mamária, leite, ovário, saliva, glândulas salivares, vesícula seminal, músculo esquelético, testículos, tireóide, útero, tecido fetal, bile, cartilagem, osso (exceto crânio e coluna vertebral), tecido conjuntivo, pêlo, pele, urina.



### **Resolução - RDC nº 306, de 07 de dezembro de 2004.**

Dispõe sobre regulamento técnico para gerenciamento de serviços de saúde.

### **Resolução - RDC nº 68, de 10 de outubro de 2007.**

Dispõe sobre o controle e fiscalização sanitária do traslado de restos mortais humanos (e revoga a RDC nº 147, de 04 de agosto de 2006). Destacam-se nesta RDC, dois importantes artigos:

**Art. 8º.** Fica vedada, em todo o território nacional, a prestação de conservação em restos mortais humanos, em que o óbito tenha tido como causa a encefalite espongiforme, febre hemorrágica ou outra nova doença infecto-contagiosa que, por ventura venha a surgir, a critério da OMS e concordância da ANVISA/MS e SVS/MS.

**Art. 16.** É vedado em todo o território nacional, o traslado de restos mortais humanos cuja causa de morte tenha sido encefalite espongiforme, febre hemorrágica ou outra nova doença infecto-contagiosa que, por ventura venha a surgir, a critério da OMS e concordância da ANVISA/MS e SVS/MS.

Toda a legislação acima apresentada e outras relacionadas ao assunto podem ser encontradas no site da ANVISA e devem ser permanentemente consultada, pois alterações podem ocorrer em função de novos conhecimentos obtidos sobre a doença e da necessidade de novas medidas de controle sanitário e o site: **MAPA** - <http://www.agricultura.gov.br>

**As medidas são classificadas em riscos** Pessoas com Encefalopatias Espongiformes transmissíveis (EET) suspeitas ou confirmadas são consideradas pacientes de riscos

#### **❖ Baixo risco de infectividade**

- ✓ Não há nenhuma precaução especial para utensílios de comida, tubos de alimentação ou sucção, roupas de camas ou itens utilizados na pele ou nos cuidados com escaras na cama, em qualquer ambiente;
- ✓ Não há registros de infectividade em tecidos ou órgãos como o coração, músculos, nervos periféricos, tecido adiposo, gengiva, intestinos, útero, bile. Cartilagem, glândula adrenal, tireóide, sêmen, leite, lágrimas, sangue, urina, fezes, suor e exsudado de soro. Baixo risco de infectividade;
- ✓ As EET não são transmissíveis por via respiratórias, mas recomenda-se o tratamento de quaisquer instrumentos que entrem em contato com a boca, faringe, tonsilas e trato respiratório, ou a destruição dos não reutilizáveis, por meio de incineração;
- ✓ Não há nenhum conhecimento em relação à transfusão de sangue;
- ✓ Medidas de âmbito nacional:



1. O território nacional possui medidas de regulamentação sanitária elaborada pela ANVISA e pelo MAPA (Ministério Agricultura- sanidade animal), visando impedir a introdução da vDCJ, por meio das ações de informação, vigilância epidemiológica e vigilância sanitária, integrando-se as ações desenvolvidas pelo Ministério da Agricultura(MAPA) com vistas a impedir a introdução da Encefalopatia Espongiforme Bovina (EEB) no país.

#### ❖ Alto risco de Infectividade

- ✓ Toda a equipe médica, de enfermagem e laboratório, deve obedecer às normas de biossegurança nas atividades relacionadas ao período pré-operatório, peri-operatório e pós-operatório, incluindo-se as recomendações para descontaminação de equipamentos, meio ambiente e disposição de resíduos;
- ✓ Agulhas utilizadas em quaisquer procedimentos devem ser descartadas e incineradas. Exposições transcutâneas, incluindo as de contato com pele ou mucosas não intactas, borriço nos olhos, inoculações via agulhas ou cortes por bisturis ou outros instrumentos cortantes representa alto risco potencial;
- ✓ Exposições ao SNC com quaisquer materiais infecciosos são consideradas de alto risco; devendo tomar todas as medidas de biossegurança para evitar a contaminação;
- ✓ Recomenda-se frente aos estudos realizados e atualizados que não é necessário o isolamento do paciente, porém devem-se utilizar as precauções universais, principalmente de sangue ou outros fluidos para evitar a transmissão;
- ✓ A principal precaução a ser tomada por técnicos de laboratórios trabalhando com materiais infectados ou contaminados é evitar punção acidental;
- ✓ Pessoas ligadas à manipulação das amostras contaminadas devem usar luvas resistentes ao corte;
- ✓ Em caso de contaminação acidental da pele, a área deve ser lavada com detergente e grande quantidade de água quente (evitar esfregar), além disso, deve-se fazer uma exposição de curta duração (1 minuto) em solução de NaOH 1N por uma hora ou em uma diluição de 1:10 de lixívia, este procedimento pode ser considerado de segurança máxima.

#### Referências

1. SÃO PAULO. Secretaria da Saúde. Centro de Vigilância Epidemiológica. Vigilância da Doença de Creutzfeldt-Jacob e outras doenças priônicas: normas e instruções. 1ª ed. São Paulo, 2008.
2. Brasil, ministério da saúde, portaria GM/MS nº104, 25 de janeiro de 2011.
3. WORLD HEALTH ORGANIZATION.WHO Manual For Surveillance of humn Trnamissible Spongiform encephalopathies including variant Creutzfeldt-jakob disease.Geneva: WHO, 2003.
- 4.Brasil, Ministério da Saúde.Guia de Vigilância Epidemiológica 8ª Ed.
5. Santa Catarina, Secretaria de Estado da Saúde. Diretoria de Vigilância epidemiológica. Nota Técnica nº 002/2012/DIVE.



- 6-Brasil. Agência Nacional de Vigilância Sanitária. Resolução- RDC nº 306, de 14 de novembro de 2004. Dispõe sobre o regulamento técnico para gerenciamento de serviços de saúde.
- 7- Agência Nacional de vigilância Sanitária; Encefalopatia Espongiforme transmissível (caderno técnico). Brasília. ministério da Saúde. 2004.
- 8- Cantarino da Costa LM. Doenças Priônicas: Medidas sanitárias adotadas pela ANVISA.Apresentados em aula i simpósio de vigilância das DCJ.,Vila Mariana,São Paulo,6 nov.2006.9
- 9- Centers for Disease. Control and prevention. Bovine Espongiform Encephalopathy(BSE) and variant Creutzfeldt-jakob disease(vDCJ).
10. Eduardo ///mbp.vgilancia das Doenças priônicas no estado de São Paulo.Slides apresentados em aula do i simpósio de vigilância das DCJ no ESP., vila Mariana,São Paulo, 6 nov. 2006.
- 11- Martins VR. Etiopatogenia das Doenças Piônicas e identificação genética do agente infeccioso. Slides apresentados em aula do I Simpósio de Vigilância das DCJ no ESP. Vila Mariana. São Paulo, 6 nov. 2006.
- 12-.Rosemberg S.Encefalopatias espongiformes transmissíveis (TSE).Precauções de segurança para o manejo do material.Slides apresentados em aula do I simpósio de vigilância das DCJ no Esp.Vila Mariana,São Paulo,6 nov. 2006.
- 13- Marco Antonio Lima, editor de neurologia, HCFF-UFRJ.
- 14-Barros CSL. Coleta do Encéfalo de Bovinos Para Exames Laboratoriais (documento técnico). MAPA/UFSM, sem data.
- 15-Barros CSL. Processamento do Encéfalo para Diagnóstico Histológico da Encefalopatia Espongiforme dos Bovinos (documento técnico). MAPA/UFSM, sem data.
- 16- MAPA - <http://www.agricultura.gov.br>

### **Elaboração Técnica - Coordenação de Controle das Doenças Hídricas e Alimentares**

Enfª Gilcê Maria Dias da Silveira  
Enfª Helmuth Rodrigues Martins  
Adm. Leide Oliveira Aires  
Biom. Murilo do Carmo Silva  
Enfª Suely Wanderley de Carvalho Alves  
Odont: Maria de Lourdes Rodrigues Meireles