



MMWR™

Morbidity and Mortality Weekly Report



Weekly

October 18, 2002 / Vol. 51 / No. 41

Provável Variante da Doença de Creutzfeldt-Jakob em um Residente dos EUA - Flórida, 2002

Em 18 de abril de 2002, o Departamento de Saúde da Flórida e o CDC anunciaram a ocorrência de um provável caso de variante da doença de Creutzfeldt-Jakob (vCJD) em um residente de 22 anos da Flórida. Este relatório documenta a investigação deste caso e exalta a importância dos clínicos aumentarem suas suspeitas para vCJD em pacientes que se apresentam com características clínicas descritas neste relatório que tenham passado períodos em áreas onde a encefalopatia espongiforme bovina (BSE) seja endêmica.

No início de novembro de 2001, o paciente buscou por atenção médica para depressão e perda de memória que adversamente afetava o desempenho do paciente no trabalho. O clínico de atenção primária referenciou o paciente para um psicólogo. No início de dezembro de 2001, o paciente recebeu uma carteira para deficiente para conceder-lhe o direito de passagem. No meado de dezembro de 2001, o paciente teve movimentos musculares involuntários, mudanças no andar, dificuldade de se vestir, e incontinência. Em janeiro de 2002, o paciente foi avaliado em um departamento local de emergência para esses sintomas. Uma tomografia computadorizada da cabeça não revelou anormalidades; um ataque de pânico foi diagnosticado, e o paciente foi tratado com uma medicação ansiolítica.

Em Janeiro de 2002, a mãe do paciente, uma residente do Reino Unido, levou o paciente para a Inglaterra, onde as avaliações médicas foram realizadas durante os próximos 3 meses. Durante este período, a perda de memória do paciente e outros sintomas neurológicos pioraram. O paciente experimentou quedas com lesões pequenas, teve dificuldade em se banhar e se vestir, e mostrou-se incapaz de lembrar um número de telefone de sua casa ou fazer cálculos matemáticos precisos. O paciente subseqüentemente se tornou confuso, alucinado, e teve anormalidades da fala com falta de conteúdo, bradicinesia, e espasticidade. O paciente foi referenciado a um neurologista, que suspeitou de vCJD e subseqüentemente referenciou o paciente para a Clínica Nacional Prion no Reino Unido.

As avaliações médicas na Clínica Prion Nacional incluíram um eletroencefalograma (EEG), o qual revelou um alfa-ritmo normal, e estudos de imagem de ressonância magnética (MRI), os quais revelaram sinais de anormalidades na região pulvinar e metatálamo que eram sugestivas de vCJD. O paciente foi submetido a uma biópsia

Livros Grátis

<http://www.livrosgratis.com.br>

Milhares de livros grátis para download.

da tonsila e uma análise pelo método de Western blot do tecido da biópsia demonstrou a presença de proteína prion resistente a protease (PrP-res) com padrão característico de vCJD; um teste imunohistoquímico para PrP-res também apoiou um diagnóstico de vCJD. A análise do gene protéico prion não detectou mutação e mostrou metionina homozigota no codon 129, consistente com todos os 105 pacientes de vCJD testados no Reino Unido (R. Will, Western General Hospital, Edinburgh, Scotland, comunicação pessoal, 2002).

O paciente recebeu tratamento experimental com quinacrina por 3 meses. No final de setembro de 2002, o paciente tornou-se acamado, experimentou perda considerável de peso necessitando inserção cirúrgica de um tubo para alimentação, e não se comunicou mais com os membros familiares. Com base em uma definição de caso desenvolvida no Reino Unido, a doença do paciente preencheu os critérios para um caso provável de vCJD (1).

O paciente nasceu no Reino Unido em 1979 e mudou-se para a Flórida em 1992. O paciente nunca tinha doado ou recebido sangue, plasma, ou órgãos e nunca tinha recebido hormônio do crescimento humano. Não existia história familiar de CJD. Em outubro de 2001, antes do início da doença, o paciente havia sido submetido a extração dentária, porém não existia história de grande cirurgia.

Relatado por: *S Wiersma, MD, Epidemiologista Estadual, Departamento de Saúde da Flórida. S Cooper, MRCP, R Knight, FRCP, Unidade de Vigilância Nacional da Doença de Creutzfeldt-Jakob, Western General Hospital, Edinburgh, Scotland; AM Kennedy, MD, Clínica Nacional Prion, Dept de Neurologia, Hospital St. Mary, Londres; S Joiner, MSc, Medical Research Council Prion Unit, Dept de Doenças Neurodegenerativa, Instituto de Neurologia, Londres, Reino Unido. E Belay, MD, LB Schonberger, MD, Div de Doenças Virais e Rickettsiais, Centro Nacional de Doenças Infecciosas, CDC.*

Nota Editorial:

A variante CJD foi notificada em 1996 no Reino Unido, onde um surto de BSE vem ocorrendo em rebanhos desde o início de 1980 (2). Fortes evidências laboratoriais e epidemiológicas indicam que a vCJD está vinculada causalmente à BSE (3). Embora os alimentos específicos que transmitem o agente da BSE ao homem não tenham sido identificados, acredita-se que a transmissão ocorra primariamente por alimentos processados que contenham tecido bovino infeccioso como medula espinhal e cérebro. No início de outubro de 2002, um total de 138 casos de vCJD foi notificado no mundo inteiro, incluindo o caso descrito neste relatório. Consistente com a conclusão de que o agente da BSE é também o agente responsável pela vCJD, a maioria dos casos dessa doença (n=128) foi notificada no Reino Unido, onde a maioria dos casos de BSE em gado tem ocorrido (1).

O paciente descrito neste relatório representa o primeiro caso provável de vCJD em um residente dos Estados Unidos. O paciente cresceu no Reino Unido quando o surto de BSE era crescente e quando o risco para exposição humana ao BSE estava provavelmente em seu pico. Assim, é provável que este paciente tenha sido exposto ao agente BSE uma ou mais vezes durante o período de 1980-1992 antes de se mudar para os Estados Unidos e que o intervalo entre a exposição do paciente a BSE e o início da doença foi 9-21 anos. Esse período de incubação seria consistente

com os períodos de incubação conhecidos para outras doenças similares em humanos, como o kuru e CJD relacionados a exposição a hormônio do crescimento humano derivado da pituitária (4).

O paciente é improvável de ter transmitido a doença a outros porque o paciente não foi submetido a procedimentos cirúrgicos que envolveram manipulação de tecidos infecciosos conhecidos. Além disso, a doença não é transmissível pelo contato pessoal usual. Os procedimentos apropriados de controle da infecção devem ser seguidos enquanto se realizam procedimentos invasivos em pacientes com vCJD (5). Embora existam preocupações sobre a possível transmissão da vCJD por transfusão sanguínea, este risco permanece teórico. O paciente nunca tinha doado sangue ou órgãos. Em 1999, devido a possibilidade teórica de transmissão da vCJD através de doadores de sangue infectados, as agências coletoras de sangue nos Estados Unidos iniciaram a implementação de uma política de retardo do doador para excluir os doadores que possam estar em risco aumentado para infecção devido a uma história de residência ou viagem ao Reino Unido por tempo ≥ 6 meses (posteriormente alterado para ≥ 3 meses) durante o período de 1980-1996, esta política de retardo do doador foi ampliada para excluir doares que tivessem viajado para outros países europeus por um período extenso de tempo desde 1980 (6).

Comparado com a forma clássica de CJD endêmica nos Estados Unidos (7), os pacientes de vCJD tipicamente têm o início da doença em uma idade jovem não usual (idade mediana: 26 anos versus aproximadamente 68 anos para a CJD clássica). Todos menos um dos que faleceram devido a vCJD tiveram o início da doença e óbito antes dos 55 anos de idade, comparado com aproximadamente 10% dos casos de CJD clássicos (7,8). Precocemente no início do curso da doença, os pacientes com vCJD usualmente têm sintomas psiquiátricos precoces e persistentes, incluindo, ansiedade, depressão, e retração social; sintomas sensoriais dolorosos persistentes com disestesia e/ou parestesia também têm sido relatados (8). A avaliação das manifestações clínicas dos primeiros 100 pacientes de vCJD no Reino Unido indicou que o início dos sinais neurológicos francos (p. ex.: distúrbios da deambulação, dificuldade em articular as palavras e tremores) eram usualmente retardados por vários meses após o início da doença. Outros sinais neurológicos (p. ex.: Coreia, distonia, e mioclonia) frequentemente se desenvolveram posteriormente no curso da doença (8). Um sinal pulvinar alto, simétrico, proeminente no peso de T2 e/ou peso da densidade do próton na MRI tem sido notificado na maioria dos pacientes de vCJD (9). Na ausência de qualquer outra explicação plausível, os pacientes que mostram essas características radiológicas e clínicas devem ser investigados para vCJD. Nesses pacientes, uma história de viagem a uma área endêmica de BSE aumenta a suspeita clínica de vCJD. Na vCJD, porém não em outras formas de CJD, existe envolvimento proeminente dos tecidos linforreticulares (10). Uma biópsia tonsilar com demonstração de uma proteína prion anormal característica por Western blot e imunohistoquímica pode ajudar a estabelecer um diagnóstico de vCJD. O EEG nos pacientes de vCJD é tipicamente normal ou mostra anormalidades não específicas. Todos os 105 pacientes de vCJD testados no Reino Unido eram homozigotos para metionina no códon polimorfo 129 do gen prion protéico (R. Will, Western General Hospital, Edinburgh, Scotland,

comunicação pessoal, 2002). Os possíveis benefícios do tratamento clássico de pacientes CJD e vCJD com quinacrina estão sob avaliação.

Os clínicos devem notificar os casos suspeitos de vCJD aos departamentos de estado da saúde locais. Considerando que as manifestações clínicas e distribuição etária dos pacientes com vCJD podem se sobrepor com aqueles pacientes de CJD clássica, uma autópsia cerebral deve ser realizada em todos esses casos para distinguir os suspeitos ou diagnosticados com vCJD da CJD clássica. Uma avaliação neuropatológica, em adição para auxiliar a confirmar o diagnóstico, auxiliará a identificar outras doenças prion potencialmente emergentes em humanos. Para facilitar os estudos neuropatológicos de doenças prion diagnosticadas ou suspeitas em humanos, o CDC, em colaboração com a Associação Americana de Neuropatologistas, estabeleceu o Centro Nacional de Vigilância Patológica da Doença Prion. Os clínicos são estimulados a usar os serviços grátis deste centro de patologia para confirmar o diagnóstico em pacientes CJD clássico ou suspeito de vCJD. Informações sobre o centro estão disponíveis em <http://www.cjdsurveillance.com>.

Referências

1. Department of Health, United Kingdom. Monthly Creutzfeldt-Jakob disease statistics, October 2002. Available at: <http://www.doh.gov.uk/cjd/stats/oct02.htm>.
2. Will RG, Ironside JW, Zeidler M, et al. A new variant of Creutzfeldt-Jakob disease in the UK. *Lancet* 1996;347:921-5.
3. Belay ED, Potter ME, Schonberger LB. Relationship between transmissible spongiform encephalopathies in animals and humans. In: Task Force Report of the Council for Agricultural Science and Technology. Washington, DC: Council for Agricultural Science and Technology, October 2000;No. 136.
4. Will RG, Alpers MP, Dormont D, Schonberger LB, Tateishi J. Infectious and sporadic prion diseases. In: Prusiner SB, ed. *Prion Biology and Diseases*. Cold Spring, New York: Cold Spring Laboratory Press, 1999.
5. World Health Organization. World Health Organization infection control guidelines for transmissible spongiform encephalopathies: report of a World Health Organization consultation. Geneva, Switzerland: World Health Organization, March 1999. Available at <http://www.who.int/emc-documents/tse/whocdscsraph2003c.html>.
6. U.S. Food and Drug Administration. Revised preventive measures to reduce the possible risk of transmission of Creutzfeldt-Jakob disease and variant Creutzfeldt-Jakob disease by blood and blood products. Rockville, Maryland: U.S. Department of Health and Human Services, January 2002. Available at <http://www.fda.gov/cber/gdlns/cjdvcd.htm>.
7. Gibbons RV, Holman RC, Belay ED, Schonberger LB. Creutzfeldt-Jakob disease in the United States: 1979-1998. *JAMA* 2000;284:2322-3.
8. Spencer MD, Knight RSG, Will RG. First hundred cases of variant Creutzfeldt-Jakob disease: retrospective case note review of early psychiatric and neurological features. *BMJ* 2002;324:1479-82.

9. Zeidler M, Sellar RJ, Collie DA, et al. The pulvinar sign on magnetic resonance imaging in variant Creutzfeldt-Jakob disease. *Lancet* 2000;355:1412-8.
10. Hill AF, Butterworth RJ, Joiner S, et al. Investigation of variant Creutzfeldt-Jakob disease and other human prion diseases with tonsil biopsy samples. *Lancet* 1999;353:183-9.

Este documento traduzido trata-se de uma contribuição da **Coordenação Geral do Programa Nacional de Imunizações – CGPNI/CENEPI/FUNASA/MS**, em parceria com a **Organização Pan Americana de Saúde – OPAS** - Escritório Regional da **Organização Mundial de Saúde para a Região das Américas** - Brasil, a todos que se dedicam às ações de imunizações.

Livros Grátis

(<http://www.livrosgratis.com.br>)

Milhares de Livros para Download:

[Baixar livros de Administração](#)

[Baixar livros de Agronomia](#)

[Baixar livros de Arquitetura](#)

[Baixar livros de Artes](#)

[Baixar livros de Astronomia](#)

[Baixar livros de Biologia Geral](#)

[Baixar livros de Ciência da Computação](#)

[Baixar livros de Ciência da Informação](#)

[Baixar livros de Ciência Política](#)

[Baixar livros de Ciências da Saúde](#)

[Baixar livros de Comunicação](#)

[Baixar livros do Conselho Nacional de Educação - CNE](#)

[Baixar livros de Defesa civil](#)

[Baixar livros de Direito](#)

[Baixar livros de Direitos humanos](#)

[Baixar livros de Economia](#)

[Baixar livros de Economia Doméstica](#)

[Baixar livros de Educação](#)

[Baixar livros de Educação - Trânsito](#)

[Baixar livros de Educação Física](#)

[Baixar livros de Engenharia Aeroespacial](#)

[Baixar livros de Farmácia](#)

[Baixar livros de Filosofia](#)

[Baixar livros de Física](#)

[Baixar livros de Geociências](#)

[Baixar livros de Geografia](#)

[Baixar livros de História](#)

[Baixar livros de Línguas](#)

[Baixar livros de Literatura](#)
[Baixar livros de Literatura de Cordel](#)
[Baixar livros de Literatura Infantil](#)
[Baixar livros de Matemática](#)
[Baixar livros de Medicina](#)
[Baixar livros de Medicina Veterinária](#)
[Baixar livros de Meio Ambiente](#)
[Baixar livros de Meteorologia](#)
[Baixar Monografias e TCC](#)
[Baixar livros Multidisciplinar](#)
[Baixar livros de Música](#)
[Baixar livros de Psicologia](#)
[Baixar livros de Química](#)
[Baixar livros de Saúde Coletiva](#)
[Baixar livros de Serviço Social](#)
[Baixar livros de Sociologia](#)
[Baixar livros de Teologia](#)
[Baixar livros de Trabalho](#)
[Baixar livros de Turismo](#)