

215

DOENÇA DE CREUTZFELDT-JAKOB: RELATO DE CASOS E REVISÃO BIBLIOGRÁFICA. *João Paulo Baptista, Luciano Nogueira, Luciano R. Isolan, Alberto Luiz Grigoli e Maia e Márcia Lorena F. Chaves* (Departamento de Medicina Interna, Faculdade de Medicina - UFRGS)

A demência é um síndrome caracterizada por múltiplos comprometimentos nas funções cognitivas sem comprometimentos da consciência. A demência apresenta muitas causas como: doença de Alzheimer, demência vascular, uso de drogas e álcool, traumatismos, tumores, anoxia, hidrocefalia de pressão normal, transtornos neurodegenerativos, infecções, transtornos nutricionais, transtornos metabólicos e transtornos inflamatórios crônicos. A doença de Creutzfeldt-Jakob é uma causa rara de demência, com uma incidência anual de 1:1.000.000, causada por um agente de progressão lenta e transmissível, mais provavelmente um príon, que é um agente proteináceo que não contém DNA ou RNA. Outras doenças relacionadas aos príons são o scrapie (uma doença que ataca ovelhas), Kuru (um transtorno degenerativo que ataca o sistema nervoso central das tribos da Nova Guiné, na qual o príon é transmitido através de rituais canibalísticos), e a síndrome de Gerstman-Straussler (uma forma de demência rara, progressiva e familiar). Todos os transtornos relacionados ao príon resultam em uma degeneração espongiiforme do cérebro, caracterizada pela ausência de uma resposta imunológica inflamatória. Existem evidências de que, em humanos, a doença de Creutzfeldt-Jakob possa ser transmitida iatrogenicamente, através de córneas transplantadas ou de materiais cirúrgicos infectados. Entretanto, a maioria dos casos da doença parece ser esporádica, afetando pessoas em torno dos 50 anos de idade. O início da doença é caracterizado pelo desenvolvimento de tremor, marcha atáxica, mioclono e demência. A doença em geral, progride rapidamente, levando a demência severa e morte em 6 a 12 meses. O exame do líquido, em geral, não revela anormalidades, e a imagem por ressonância magnética pode ser normal, até muito tarde no curso do transtorno. A doença caracteriza-se pela presença de um padrão incomum no eletroencefalograma, consistindo de salvas de ondas lentas de alta voltagem. Não existe atualmente nenhum tratamento disponível. A doença é habitualmente progressiva e, embora uma melhora possa ocorrer, é invariavelmente fatal. O objetivo deste estudo é relatar os casos da doença de Creutzfeldt-Jakob diagnosticados no ambulatório de Neuro-Memória do HCPA, bem como revisar os aspectos epidemiológicos, etiológicos, clínicos e terapêuticos dessa rara patologia.