**DOENÇA DE CREUTZFELDT-JAKOB. REVISÃO ABRANGENTE DA LITERATURA**

**Taynara Santos de Souza¹, Karina Meira de Miranda¹, Victória Carolinne Oliveira Silva¹, Yasmin dos Anjos Rodrigues2, Willian Caetano Rodrigues3**

¹ Acadêmicas da Faculdade de Medicina da Universidade de Gurupi – TO (UNIRG)

2 Acadêmica da Faculdade Medicina de Ribeirão Preto, Universidade de São Paulo (FMRP-USP)

3 Especialista, Mestre e Doutor em Cirurgia Bucomaxilofacial. Orientador do trabalho.

**Introdução:**A Doença de Creutzfeldt-Jakob (DCJ) é neurodegenerativa e apresenta-se com demência rapidamente progressiva, usualmente levando o paciente ao óbito em um curto período de tempo. É causada por partículas proteináceas transmissíveis (príons) que podem permanecer incubadas por décadas, o que aumenta os riscos de contaminação cruzada iatrogênica.**Objetivo:**Apresentar o estágio atual do conhecimento em relação às doenças priônicas, especialmente a DCJ.**Revisão:**As encefalopatias espongiformes, incluindo a DCJ, caracterizam-se pela deposição tecidual de uma isoforma estruturalmente modificada da proteína príon celular (PrPC), identificada como proteína príon *scrapie* (PrPSc), que é propensa a formar agregados parcialmente resistentes à digestão por proteases.Há três grupos principais de doenças priônicas humanas: esporádicas (85% dos casos), genéticas (10 -15%) e adquiridas (<5%). As esporádicas manifestam-se após os 60 anos, com aproximadamente 6 subtipos clínicos, cuja etiologia ainda não foi elucidada. Mutações patogênicas no gene PRNP podem induzir as variantes CJD familiar, Insônia Familiar Fatal e a Síndrome de Gerstmann-Schäussler-Scheinker.As formas adquiridas de DCJ estão relacionadas à ingestão de carnes contaminadas com PrPSc ou à transmissão iatrogênica destas por meio de instrumental cirúrgico contaminado, o que se torna um problema de saúde pública. Há elevadas concentrações de PrPSc nos tecidos infectados e grandes dificuldades para sua neutralização. Um aspecto interessante da fisiopatologia é que proteínas mal dobradas (PrPSc) podem induzir moléculas normais a sofrerem o mesmo tipo de alteração. O período de incubação é variável, pois depende da resistência genotípica individual. Os principais métodos de diagnóstico incluem investigação molecular de alterações gênicas e detecção de príons. Alguns estudos experimentais em animais evidenciaram inibição da formação de PrPSc ou aumento do seu *clearence*. Em outros, houve prolongamento do período de incubação, mas não da sobrevida. Devido à baixa prevalência, ainda há pouquíssimos estudos clínicos com metodologia apropriada e os tratamentos são basicamente paliativos. Ainda não há tratamento totalmente eficaz para interromper o curso da doença. **Conclusão:**Trata-se de uma doença de difícil diagnóstico, elevada transmissibilidade e sem tratamento definitivo. Constitui-se um problema de saúde pública, uma vez que os métodos convencionais de esterilização não são totalmente eficazes para inativação das PrPSc. Sugere-se então a realização de mais estudos científicos para que haja progressos relacionados ao controle e tratamento.

**Palavras-chave:** Doença de Creutzfeldt-Jakob; encefalopatia espongiforme; príons.