

UMA EXPLORAÇÃO DA EVOLUÇÃO E DISTRIBUIÇÃO ESPACIAL DA MORTALIDADE POR DOENÇA DE CREUTZFELDT-JAKOB NO BRASIL (1996-2024)

AN EXPLORATION OF THE EVOLUTION AND SPATIAL DISTRIBUTION OF MORTALITY FROM CREUTZFELDT-JAKOB DISEASE IN BRAZIL (1996– 2024)

Maykon Vinnycios Queirós **Silva**¹, Ana Paula **Fontana**²

1. Graduando, Universidade de Rio Verde – UniRV, Faculdade de Medicina, Rio Verde – GO, Brasil, maykon.v.q.silva@gmail.com
2. Doutora, Universidade de Goiás – UFG, Faculdade de Enfermagem, Goiânia – GO, Brasil.

RESUMO

Introdução: A Doença de Creutzfeldt-Jakob (DCJ) é uma encefalopatia espongiforme transmissível rara, de rápida progressão e alta letalidade. Resulta da conversão da proteína príon normal em sua forma patogênica, causando neurodegeneração. Classifica-se em formas esporádica (mais comum), familiar e adquirida. **Objetivos:** Analisar a evolução temporal e a distribuição espacial da mortalidade por Doença de Creutzfeldt-Jakob no Brasil de 1996 a 2024, avaliando padrões por região e características demográficas. **Métodos:** Estudo ecológico de série temporal com dados da Plataforma Integrada de Vigilância em Saúde. As taxas de mortalidade foram padronizadas por um milhão de habitantes e analisadas por regressão de *Prais-Winsten*. Calculou-se a variação percentual anual e aplicou-se o Teste do Qui-quadrado para associações sociodemográficas. **Resultados:** Foram registrados 1.009 óbitos. A maioria ocorreu entre mulheres (54,2%) e indivíduos de 60 a 69 anos. A região Sudeste concentrou o maior número de casos. Brancos representaram 75,3% dos óbitos; sendo que pessoas não brancas apresentaram maior proporção de óbitos precoces – aqueles que ocorreram antes de 60 anos. **Conclusão:** A mortalidade por DCJ tem aumentado, refletindo o envelhecimento populacional e a melhoria na vigilância e diagnóstico. Há desigualdades regionais e raciais sugerem subnotificação e menor acesso ao diagnóstico em regiões menos desenvolvidas.

PALAVRAS-CHAVES: Síndrome de Creutzfeldt-Jakob; Encefalopatias; Príons.

ABSTRACT

Introduction: Creutzfeldt-Jakob Disease (CJD) is a rare, rapidly progressive, and highly fatal transmissible spongiform encephalopathy. It results from the conversion of the normal prion protein into its pathogenic form, leading to neurodegeneration. CJD is classified into sporadic (most common), familial, and acquired forms. **Objectives:** To analyze the temporal trends and spatial distribution of mortality from Creutzfeldt-Jakob Disease in Brazil from 1996 to 2024, assessing regional patterns and demographic characteristics. **Methods:** Ecological time-series study using data from the Integrated Health Surveillance Platform. Mortality rates were standardized per one million inhabitants and analyzed using Prais-Winsten regression. Annual percent change was calculated, and the chi-square test was applied to assess sociodemographic associations. **Results:** A total of 1,009 deaths were recorded. Most occurred among women (54.2%) and individuals aged 60–69 years. The Southeast region concentrated the highest number of cases. White individuals accounted for 75.3% of deaths, although non-white individuals had a higher proportion of early mortality, defined as those occurring before the age of 60. **Conclusion:** CJD mortality has increased, reflecting population aging and improvements in surveillance and diagnosis. Regional and racial disparities suggest underreporting and limited access to diagnosis in less developed areas.

KEYWORDS: Creutzfeldt-Jakob Syndrome; Encephalopathies; Prions.

INTRODUÇÃO

A Doença de Creutzfeldt-Jakob (DCJ) é uma encefalopatia espongiforme transmissível, progressiva e potencialmente fatal, causada por uma infecção priônica. O processo central que fundamenta essa doença é a conversão da proteína príon normal (PrP^C) para sua forma patogênica mal dobrada (PrP^{Sc}). Essa proteína anormal tem a capacidade de induzir uma modelagem autocatalítica e promover a substituição de outras proteínas celulares normais por isoformas infecciosas, o que resulta em neurotoxicidade¹⁻³.

A literatura científica reconhece três fenótipos principais da doença: a esporádica, a familiar e a adquirida. Dentro da forma adquirida, existem subtipos como a iatrogênica, a Kuru — associada ao ritual de canibalismo na Papua Nova Guiné^{2,4,5}, e a variante, registrada pela primeira vez em 1986 no Reino Unido, relacionada ao consumo de carne contaminada de bovinos com encefalopatia espongiforme bovina^{2,5-7}. A forma familiar, por sua vez, se subdivide em genética, Síndrome de Gerstmann-Sträussler-Scheinker e Insônia Familiar Fatal^{5,7,8}. Dentre essas formas, a esporádica é a mais prevalente e caracteriza-se por uma demência progressiva.

A DCJ se manifesta com um quadro clínico variável, que inclui: cefaleia, astenia, distúrbios do sono, anorexia, disfunção cognitiva, amnésia, tremores, mioclonias, ataxia, disartria e perda visual. Com a progressão da doença, podem surgir depressão, crises convulsivas, disfunção autonômica, paralisia facial, atrofia muscular, entre outros sintomas neurológicos^{7,9}.

Apesar de sua gravidade, é rara, com um número limitado de casos registrados. De acordo com a Secretaria de Vigilância em Saúde, desde 2005, ano em que a doença passou a ser de notificação compulsória, até 2021, foram registradas 1.576 notificações de casos suspeitos no Brasil⁹. No entanto, devido à sua rápida progressão, alta letalidade, ausência de tratamento efetivo e dificuldade de diagnóstico nos estágios iniciais, a DCJ configura-se como uma relevante enfermidade a ser investigada quanto ao perfil epidemiológico da mortalidade no território brasileiro. Essa análise pode contribuir para a elaboração de estratégias de vigilância em saúde mais eficazes e direcionadas a populações específicas que apresentem maior taxa de mortalidade.

Para tanto, este estudo tem por objetivo geral compreender a evolução temporal e a distribuição espacial da mortalidade por DCJ no Brasil, no período de 1996 a 2024. Especificamente, busca-se: (i) identificar possíveis padrões de aumento, redução ou estabilidade ao longo dos anos; (ii) descrever a distribuição espacial dos óbitos nas diferentes regiões do país; e (iii) investigar possíveis associações entre características demográficas.

Considera-se, como hipótese preliminar, que a mortalidade por DCJ apresenta tendência crescente no Brasil, que pode expressar não apenas mudanças reais na prevalência da doença, mas também melhorias nos sistemas de vigilância, diagnóstico em saúde e registro de óbitos. Dado que, como relatado na literatura, os casos são frequentemente subdiagnosticados ou classificados em categorias inespecíficas de demência ou encefalopatias miméticas¹⁰. Assim, a ampliação do acesso a métodos diagnósticos aliada à melhoria do Sistema de Informações sobre Mortalidade, pode ter aumentado a identificação e o registro de casos ao longo do tempo.

METODOLOGIA

Trata-se de um estudo epidemiológico, ecológico e de série temporal que analisou a distribuição da mortalidade por Doença de Creutzfeldt-Jakob no Brasil no período de 1996 a 2024. A população do estudo foi composta por todos os indivíduos residentes nos 26 estados brasileiros e no Distrito Federal que foram a óbito com causa básica de morte registrada como DCJ, conforme código A81.0 da 10ª Revisão da Classificação Internacional de Doenças (CID-10). Foram incluídos todos os óbitos notificados no período, sem restrições de sexo, idade ou raça/cor, desde que registrados no Sistema de Informações sobre Mortalidade (SIM), acessado por meio do Painel de Monitoramento da Mortalidade CID-10 da Plataforma Integrada de Vigilância em Saúde (IVIS), do Ministério da Saúde¹¹.

As informações sobre a população geral foram obtidas na plataforma SIDRA, do Instituto Brasileiro de Geografia e Estatística (IBGE), com base nos dados dos censos demográficos de 1991, 2000, 2010 e 2022¹². Nos anos intercensitários em que não havia estimativas populacionais disponíveis, foi adotada, como referência, a população registrada no censo anterior ao ano analisado.

Os casos de morte extraídos das bases foram estratificados de acordo com características sociodemográficas, essas incluíram: sexo (feminino e masculino), faixa etária (1-4, 5-9, 10-14, 15-19, 20-29, 30-39, 40-49, 50-59, 60-69, 70-79, 80 anos ou mais), e raça/cor (branca, preta, amarela, parda e indígena).

Todas as informações coletadas foram organizadas e armazenadas em planilhas do Microsoft Excel®. Inicialmente, os dados foram submetidos a uma análise estatística descritiva, com cálculo de frequências absolutas e relativas. Em seguida, as análises inferenciais foram conduzidas no *software* Jamovi®¹³, por meio da aplicação do Teste do Qui-quadrado de independência, com o objetivo de avaliar associações entre as variáveis sociodemográficas e os óbitos.

Para a análise das tendências temporais das taxas de mortalidade nas macrorregiões brasileiras, foi utilizada uma regressão linear generalizada com autocorrelação serial dos resíduos, por meio do método de *Prais-Winsten*. Previamente à regressão, as taxas foram transformadas por logaritmo natural para garantir a homoscedasticidade dos resíduos e a linearidade do modelo. A taxa de mortalidade foi calculada pela seguinte fórmula:

$$Taxa_t = \left(\frac{n^{\circ} \text{ de óbitos}}{\text{população}} \right) \times 1.000.000$$

A equação ajustada para cada série temporal seguiu o modelo log-linear, em que β_1 representa o coeficiente de tendência anual das taxas, após a transformação por logaritmo natural, e ε_t corresponde ao termo de erro, com correção para autocorrelação de primeira ordem. Posteriormente, com base no coeficiente β_1 , foi calculada a *Annual Percent Change – APC*. Como versa as fórmulas:

$$\ln Taxa_t = \beta_0 + \beta_1 \cdot t + \varepsilon_t$$

$$APC = (e^{\beta_1} - 1) \times 100$$

A significância estatística foi avaliada com base no valor de p associado ao teste da hipótese nula $H_0: \beta_1 = 0$. Valores de p inferiores a 0,05 foram considerados estatisticamente significativos. A classificação da tendência foi definida da seguinte forma: crescente quando $p < 0,05$ e $APC > 0$; decrescente quando $p < 0,05$ e $APC < 0$; e estável quando $p \geq 0,05$, independentemente do sinal do APC. As análises de tendência temporal foram realizadas no *software* Stata®¹⁴.

Por fim, a redação deste artigo seguiu as recomendações do protocolo STROBE (*Strengthening the Reporting of Observational Studies in Epidemiology*)¹⁵.

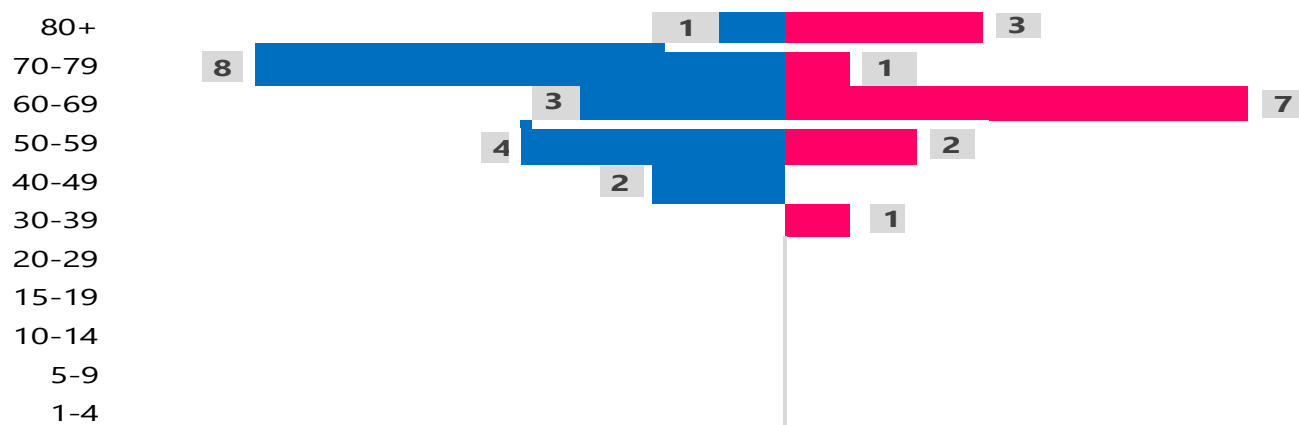
RESULTADOS

Foram identificados 1009 óbitos por Doença de Creutzfeldt-Jakob no Brasil entre 1996 e 2024, conforme registros do IVIS. Desses, 54,2% ($n = 547$) corresponderam ao sexo feminino e 45,8% ($n = 462$) ao sexo masculino. Em termos absolutos, a região Sudeste concentrou a maioria dos óbitos (51,5%; $n = 520$), seguidos da região Sul (20,6%, $n = 208$), Nordeste (17,3%, $n = 175$), Centro-oeste (9,3%, $n = 94$), e Norte (1,2%, $n = 12$). Não houve perdas, pois se trata de dados secundários provenientes de bancos de acesso público.

Na avaliação da série histórica da mortalidade conforme a distribuição demográfica, observa-se uma heterogeneidade etária entre os casos, com predomínio nas faixas etárias mais avançadas, o que configura uma pirâmide predominantemente envelhecida ou regressiva. Ambos os sexos apresentaram maior concentração de óbitos na faixa de 60 a 69 anos, com aumento expressivo dos registros a partir da quinta década de vida e redução após a sétima, conferindo ao topo da pirâmide um formato losangular, como ilustrado na Figura 1.

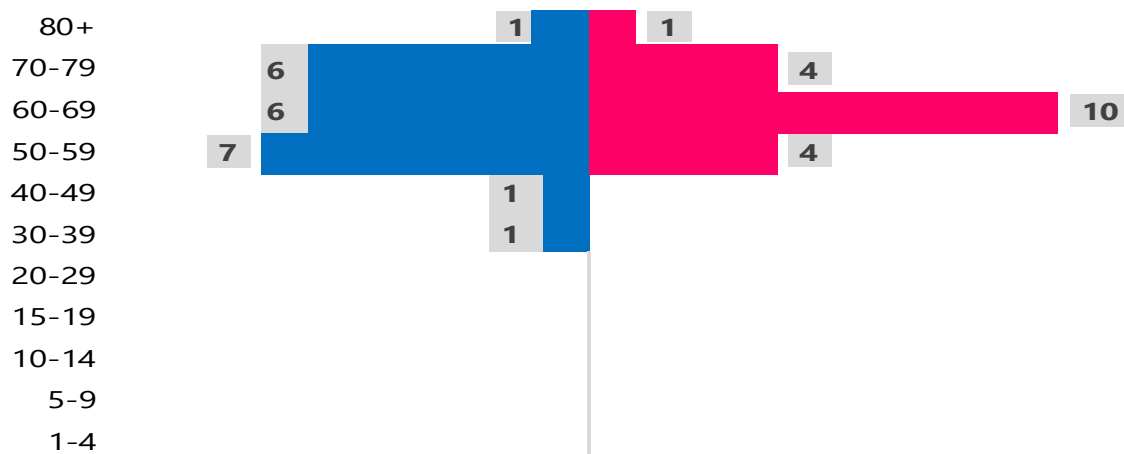
1996-1999 | Faixa etária | Quantidade

■ F ■ M



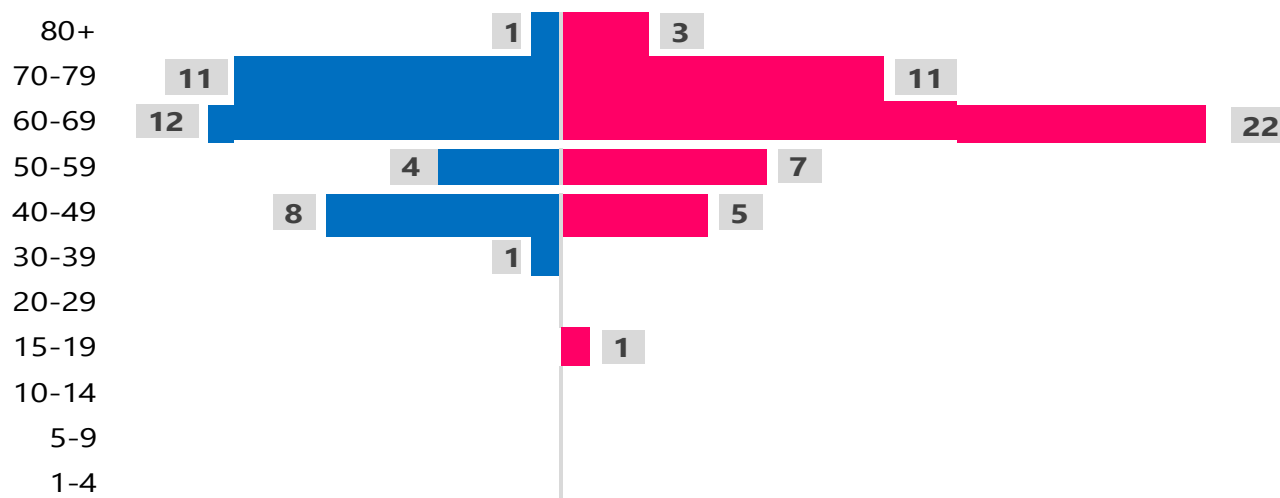
2000-2004 | Faixa etária | Quantidade

■ F ■ M



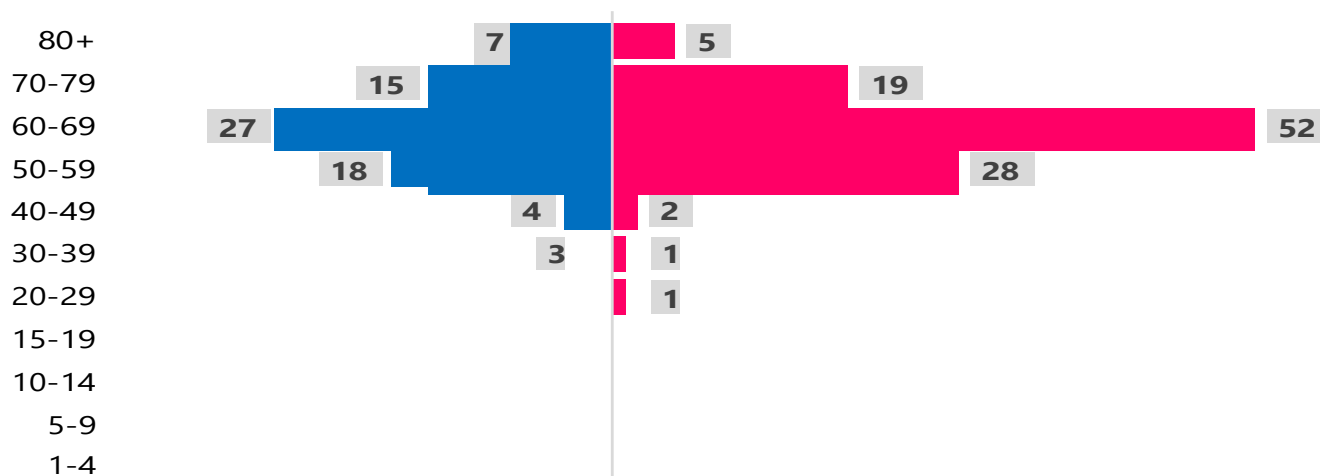
2005-2009 | Faixa etária | Quantidade

■ F ■ M



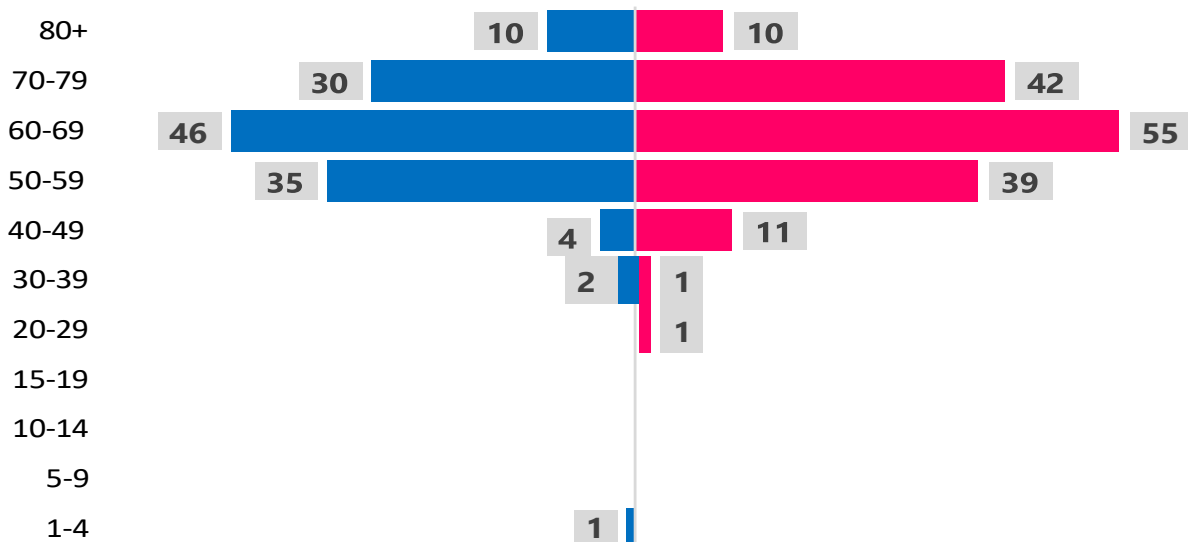
2010-2014 | Faixa etária | Quantidade

■ F ■ M



2015-2019 | Faixa etária | Quantidade

■ F ■ M



2020-2024 | Faixa etária | Quantidade

■ F ■ M

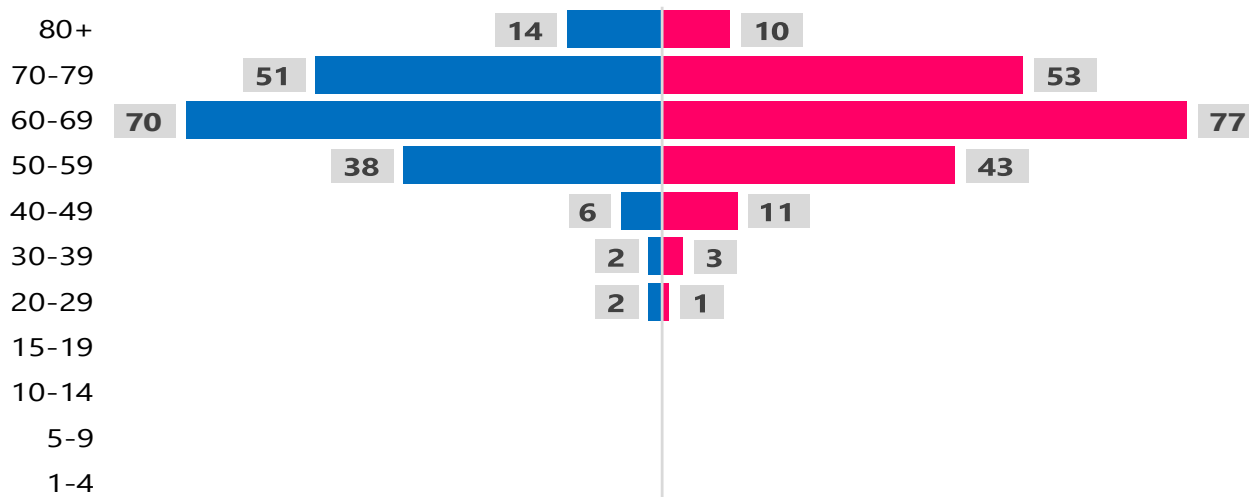


Figura 1 - Distribuição dos óbitos segundo a faixa etária e sexo da Doença de Creutzfeldt-Jakob, Brasil, 1996–2024

Entre 1996 e 1999, os registros não especificavam a raça/cor, sendo classificados como 'branco/ignorado'. Desse modo, a partir do ano 2000, ao desconsiderar os casos com raça/cor não informada, verifica-se que aproximadamente três quartos dos óbitos ocorreram entre indivíduos brancos (75,3%; $n = 707$). Em comparação, os óbitos entre indivíduos pardos corresponderam a 19,4% ($n = 182$), pretos a 3,4% ($n = 32$) e amarelos a 1,9% ($n = 18$).

Na análise estatística, o Teste do Qui-quadrado indicou uma associação estatisticamente significativa entre a variável raça/cor (branca vs. não branca) e a distribuição regional dos óbitos ($\chi^2 = 145$; $gl = 4$; $p < 0,001$), bem como com sua temporalidade ($\chi^2 = 41,1$; $gl = 24$; $p = 0,016$). Considera-se o ponto de corte de 60 anos para definição de população idosa¹⁶, observou-se uma diferença na proporção de mortes precoces entre os grupos raciais ($\chi^2 = 5,39$; $gl = 1$; $p = 0,020$). A razão de chances (OR = 0,690; IC95%: 0,504–0,945) indica que pessoas não brancas apresentam 31% menos chance de morrer aos 60 anos ou mais quando comparadas às brancas.

A Tabela 1 apresenta os resultados da tendência das taxas de mortalidade nas macrorregiões brasileiras. A *Annual Percent Change*, obtida por meio de um modelo de regressão log-linear com correção de *Prais-Winsten*, indica que, no Brasil houve um crescimento médio anual de 10,37%.

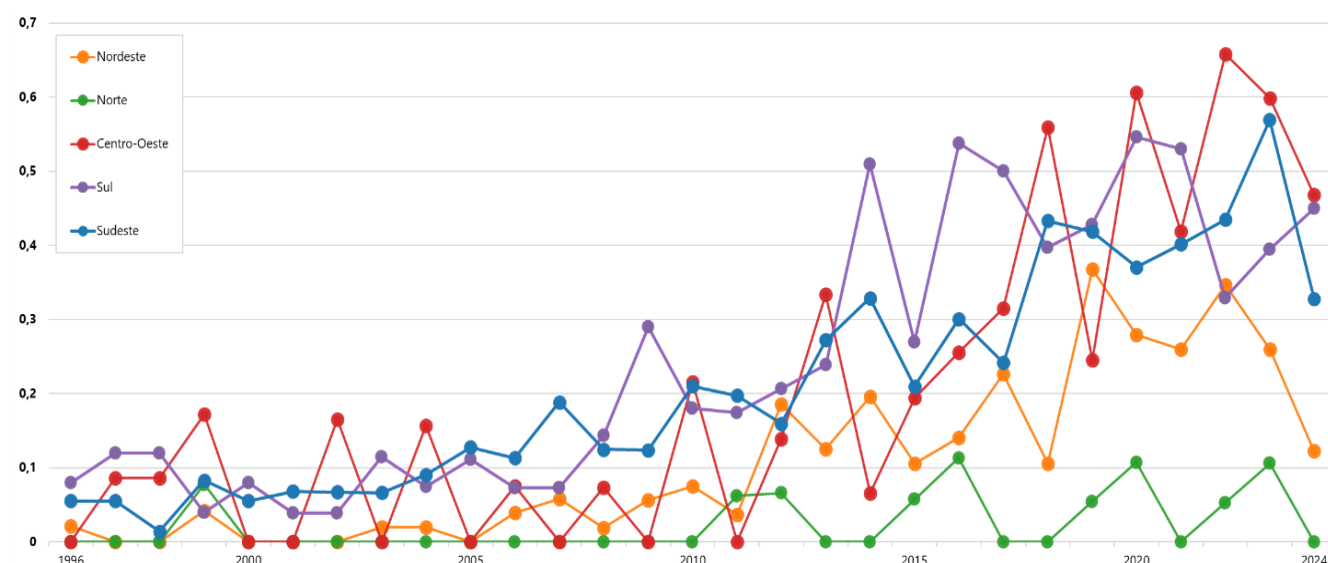
Tabela 1 - *Annual Percent Change* segundo as taxas de mortalidade pela Doença de Creutzfeldt-Jakob nas macrorregiões, Brasil, 1996–2024

Região	APC (%)	IC95%	p-valor	Tendência
Norte	2,83	-6,53 - 13,11	0,522	Estável
Nordeste	13,37	9,71 - 17,15	< 0,001	Crescente
Sudeste	9,77	8,06 - 11,51	< 0,001	Crescente
Sul	9,14	6,96 - 11,38	< 0,001	Crescente
Centro-Oeste	9,69	6,27 - 13,22	< 0,001	Crescente
Brasil	10,37	9,09 - 11,67	< 0,001	Crescente

Legenda: APC: *Annual Percent Change*; n: total de óbitos por DCJ

Embora a APC forneça parâmetros estatísticos de tendência, a Figura 2 evidencia que as regiões Sudeste e Sul mantiveram as maiores taxas de mortalidade ao longo de todo o período analisado, com agravamento notável a partir de 2010. O Centro-Oeste apresentou um crescimento gradual nas taxas, mas sem grandes oscilações. O Nordeste apresentou taxas menores que as demais regiões, com tendência de crescimento mais recente, confirmada pela APC observada. Já a região Norte manteve-se com taxas muito baixas durante quase todo o tempo, exceto por alguns picos pontuais que destoam do padrão geral. Essas diferenças regionais devem ser interpretadas com cautela, uma vez que podem refletir variações na densidade populacional, na disponibilidade de serviços especializados e na capacidade diagnóstica dos sistemas de saúde, não necessariamente indicando maior risco real da doença nessas regiões.

Figura 2 - Evolução das taxas de mortalidade por Doença de Creutzfeldt-Jakob nas macrorregiões Brasil, 1996–2024



DISCUSSÃO

A investigação da mortalidade por DCJ evidenciou um leve predomínio de óbitos entre o sexo feminino e maior incidência nas regiões Sudeste e Sul do país. Do ponto de vista etário, observou-se um padrão regressivo, com pico entre indivíduos com 60 a 69 anos. Esse achado é consistente com a literatura internacional, estudos realizados nos Estados Unidos, Canadá, Itália, Japão e Coreia do Sul observaram um aumento das mortes nas faixas de 60–69 e ≥ 70 anos¹⁷⁻²².

Outro aspecto relevante refere-se às características raciais dos óbitos por DCJ. No Brasil, indivíduos não brancos apresentaram uma chance menor de morrer pela doença aos 60 anos ou mais em comparação aos brancos. Padrão semelhante é observado nos Estados Unidos, onde a grande maioria dos óbitos por DCJ ocorreram entre brancos, e a taxa de mortalidade entre negros é consideravelmente menor¹⁸. Nesta pesquisa, a taxa de mortalidade apenas entre os negros foi muito inferior à observada pelo estudo estadunidense, discrepância que pode ser atribuída à maior miscigenação da população brasileira e à tendência de brasileiros evitarem classificações raciais rígidas, frequentemente se identificando como 'pardos' em vez de se definirem como estritamente pretos ou brancos. Essa percepção contrasta com o contexto norte-americano, onde a identidade racial tende a ser mais binária e baseada na ancestralidade²³⁻²⁴. No entanto, ao se agrupar todos os indivíduos não brancos, observa-se que a taxa de mortalidade desse grupo se aproxima mais do padrão descrito na literatura americana.

Embora a regressão de *Prais-Winsten* tenha indicado uma tendência estável no Norte do país, o baixo número de óbitos pode gerar oscilações que não refletem a realidade epidemiológica —especialmente nessa macrorregião que não acompanhou o padrão de crescimento nacional. Já no Nordeste, a APC apontou tendência crescente, ainda que o aumento da taxa de mortalidade só se torne evidente a partir de 2010, conforme ilustrado na Figura 2. Esses achados sugerem a possibilidade de subnotificação, especialmente nessas regiões com menor capacidade de vigilância. Essa hipótese é fortalecida pelo fato de que, embora tenha havido crescimento no número de neurologistas²⁵ e infectologistas²⁶ por 100.000 habitantes, a distribuição desses profissionais e dos centros de referência para doenças raras permanece desigual²⁷. Assim, regiões com menor densidade desses especialistas, como o Norte e o Nordeste, também apresentam indicadores socioeconômicos mais desfavoráveis, o que dificulta o acesso ao diagnóstico²⁵.

Por outro lado, o aumento da mortalidade por DCJ no Brasil parece estar mais fortemente associado ao envelhecimento populacional e ao longo período de incubação da doença, que pode ultrapassar 40 anos. Essa tendência também é observada em países com sistemas de vigilância consolidados, como o Reino Unido e a França⁵. Esse panorama é coerente com a pirâmide etária brasileira, cada vez mais envelhecida (Figura 1), o que indica que o padrão epidemiológico da doença no país não destoia significativamente do observado em outras regiões do mundo. Além disso, a melhora na capacidade diagnóstica — impulsionada tanto pelo avanço de técnicas como o *Real-time Quaking-Induced Conversion* (RT-QuIC), a ressonância magnética com hipersinal cortical e a dosagem das proteínas 14-3-3 e tau no líquido, quanto pela inclusão da DCJ como notificação compulsória a partir de 2005⁹ — podem ter contribuído para uma maior detecção e notificação dos casos, o que pode explicar o aumento observado da mortalidade^{7,28}.

Embora este estudo se baseie exclusivamente em dados de mortalidade, sabe-se que mutações no gene PRNP, como E200K e V180I, podem influenciar significativamente o fenótipo da doença, bem como a idade de início dos sintomas^{7,8}. Assim, a ausência de informações genéticas e subtipos etiológicos constitui uma limitação importante desta pesquisa. No entanto, a considerar o perfil etário observado e a distribuição global da doença, é plausível supor que a forma esporádica seja a mais prevalente no Brasil, mesmo que esses dados não estejam disponíveis diretamente^{5,7}. Porém, essa afirmativa é apenas uma suposição, cabendo a futuros estudos caracterizar os fenótipos entre os casos fatais no intuito de esclarecer quais subtipos são mais prevalentes e quais apresentam maior letalidade na população.

Ademais, recomenda-se reforçar o possível viés de subnotificação, especialmente nas regiões Norte e Nordeste, como parte das limitações metodológicas do estudo. Soma-se a isso o fato de que o quadro clínico pode se sobrepor ao de outras encefalopatias e demências rapidamente progressivas, ao qual favorece classificações diagnósticas alternativas.

Apesar das restrições relacionadas à disponibilidade de dados epidemiológicos, os padrões observados neste estudo mostram semelhanças com países bem desenvolvidos. Assim, os resultados sugerem potencial de generalização para contextos populacionais análogos, em particular nos países que exibem perfis demográficos e estruturais similares ao brasileiro. A isso se soma o fato de que os achados trazem implicações práticas relevantes, pois podem subsidiar o aprimoramento das estratégias de vigilância em saúde na Doença de Creutzfeldt-Jakob, e orientar o fortalecimento da capacidade diagnóstica e organização de serviços especializados voltados ao reconhecimento e terapêutica de doenças priônicas.

CONCLUSÃO

Os achados deste estudo apontam que a mortalidade por Doença de Creutzfeldt-Jakob no Brasil apresenta uma tendência de crescimento ao longo do período analisado, com maior concentração de óbitos em indivíduos idosos e nas regiões Sudeste e Sul, padrão compatível com aquele observado em outras partes do mundo. Esses resultados sugerem que o aumento observado pode estar relacionado tanto ao envelhecimento populacional quanto ao aprimoramento dos sistemas de vigilância e diagnóstico. No entanto, a utilização de dados secundários e o possível viés de subnotificação constituem limitações importantes do estudo. Nesse sentido, futuros estudos que incorporem dados clínicos, genéticos e neuropatológicos poderão contribuir para a melhor caracterização dos subtipos e fenótipos da doença, ampliando o entendimento de sua distribuição e letalidade na população brasileira.

ACESSO ABERTO



Este artigo está licenciado sob Creative Commons Attribution 4.0 International License, que permite o uso, compartilhamento, adaptação, distribuição e reprodução em qualquer meio ou formato, desde que você dê crédito apropriado ao(s) autor(es) original(is) e à fonte, forneça um [link](#) para o Creative Commons e indique se foram feitas alterações. Para mais informações, visite o site creativecommons.org/licenses/by/4.0/

REFERÊNCIAS

- Collinge J. Mammalian prions and their wider relevance in neurodegenerative diseases. *Nature* [Internet]. 2016;539(7628):217-26. doi:10.1038/nature20415
- Ugalde CL, Finkelstein DI, Lawson VA, Hill AF. Pathogenic mechanisms of prion protein, amyloid- β and α -synuclein misfolding: the prion concept and neurotoxicity of protein oligomers. *J Neurochem* [Internet]. 2016;139(2):162-80. doi:10.1111/jnc.13772
- Sigurdson CJ, Bartz JC, Glatzel M. Cellular and molecular mechanisms of prion disease. *Annu Rev Pathol* [Internet]. 2019;14:497-516. doi:10.1146/annurev-pathmechdis-012418-013109
- Goldfarb L, Cervenakova L, Gajdusek D. Genetic studies in relation to kuru: an overview. *Curr Mol Med* [Internet]. 2004;4(4):375-84. doi:10.2174/1566524043360627
- Uttley L, Carroll C, Wong R, Hilton DA, Stevenson M. Creutzfeldt-Jakob disease: a systematic review of global incidence, prevalence, infectivity, and incubation. *Lancet Infect Dis* [Internet]. 2020;20(1):e2-10. doi:10.1016/S1473-3099(19)30615-2
- Nathanson N, Wilesmith J, Griot C. Bovine spongiform encephalopathy (BSE): causes and consequences of a common source epidemic. *Am J Epidemiol* [Internet]. 1997;145(11):959-69. doi:10.1093/oxfordjournals.aje.a009064
- Iwasaki Y. Creutzfeldt-Jakob disease. *Neuropathology* [Internet]. 2017;37(2):174-88. doi:10.1111/neup.12355
- Baiardi S, Rossi M, Mammana A, Appleby BS, Barria MA, Cali I, et al. Phenotypic diversity of genetic Creutzfeldt-Jakob disease: a histo-molecular-based classification. *Acta Neuropathol* [Internet]. 2021;142(4):707-28. doi:10.1007/s00401-021-02350-y
- Ministério da Saúde (BR), Secretaria de Vigilância em Saúde. Perfil epidemiológico de casos da doença de Creutzfeldt-Jakob (DCJ) no Brasil, 2005 a 2021. *Boletim Epidemiológico* [Internet]. 2022;53(39). doi:10.13140/RG.2.2.30730.64968
- Rudge P, Hyare H, Green A, Collinge J, Mead S. Imaging and CSF analyses effectively distinguish CJD from its mimics. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* [Internet]. 2018;89(5):461-6. doi:10.1136/jnnp-2017-316853
- Ministério da Saúde (BR). Paineis de monitoramento da mortalidade infantil e fetal. Brasília: Ministério da Saúde; 2023.
- Instituto Brasileiro de Geografia e Estatística (IBGE). Censo demográfico 2022. Rio de Janeiro: IBGE; 2022.
- The Jamovi Project. Jamovi (Version 2.4) [Software]. Sydney: Jamovi; 2024.
- StataCorp. Stata Statistical Software: Release 19. College Station (TX): StataCorp LLC; 2025.
- Malta M, Cardoso LO, Bastos FI, Magnanini MMF, Silva CMFP. Iniciativa STROBE: subsídios para a comunicação de estudos observacionais. *Rev Saude Publica* [Internet]. 2010;44(3):559-65. doi:10.1590/S0034-89102010000300021
- World Health Organization (WHO). UN Decade of Healthy Ageing: Plan of action 2021-2030. Geneva: WHO; 2020.
- Puopolo M, Ladogana A, Almonti S, Daudé N, Bevivino S, Petraroli R, et al. Mortality trend from sporadic Creutzfeldt-Jakob disease (CJD) in Italy, 1993-2000. *J Clin Epidemiol* [Internet]. 2003;56(5):494-9. doi:10.1016/S0895-4356(02)00606-6
- Holman RC, Khan AS, Kent J, Strine TW, Schonberger LB. Epidemiology of Creutzfeldt-Jakob disease in the United States, 1979-1990: analysis of national mortality data. *Neuroepidemiology* [Internet]. 1995;14(4):174-81. doi:10.1159/000109793
- Coulthart M, Jansen G, Connolly T, D'Amour R, Kruse J, Lynch J, et al. Creutzfeldt-Jakob disease mortality in Canada, 1998 to 2013. *Can Commun Dis Rep* [Internet]. 2015;41(8):182-91. doi:10.14745/ccdr.v41i08a01
- Stratton E, Ricketts MN, Gully PR. The epidemiology of Creutzfeldt-Jakob disease in Canada: a review of mortality data. *Emerg Infect Dis* [Internet]. 1997;3(1):63-4. doi:10.3201/eid0301.970108
- Nishimura Y, Harada K, Koyama T, Hagiya H, Otsuka F. A nationwide trend analysis in the incidence and mortality of Creutzfeldt-Jakob disease in Japan between 2005 and 2014. *Sci Rep* [Internet]. 2020;10(1):15509. doi:10.1038/s41598-020-72519-0
- Kim YC, Jeong BH. Creutzfeldt-Jakob disease incidence, South Korea, 2001-2019. *Emerg Infect Dis* [Internet]. 2022;28(9):1863-6. doi:10.3201/eid2809.212050
- Jones D. Looks and living kinds: varieties of racial cognition in Bahia, Brazil. *J Cogn Cult* [Internet]. 2009;9(3-4):247-69. doi:10.1163/156770909X12489459066309
- Bailey SR. Legacies of race [Internet]. Stanford (CA): Stanford University Press; 2009. doi:10.1515/9780804776264
- Santos-Lobato BL, Tomaselli PJ, Santos-Lobato EAV, Cassenote AJF, Cabeça HLS. There is no shortage, but inequality: demographic evolution of neurologists in Brazil (2010-2020). *Arq Neuropsiquiatr* [Internet]. 2023;81(2):134-45. doi:10.1055/s-0043-1761490
- Cassenote AJF, Scheffer MC, Segurado AAC. Brazilian infectious diseases specialists: who and where are they? *Braz J Infect Dis* [Internet]. 2016;20(2):141-8. doi:10.1016/j.bjid.2015.10.009
- Horovitz DDG, Ferraz VEF, Dain S, Marques-de-Faria AP. Genetic services and testing in Brazil. *J Community Genet* [Internet]. 2013;4(3):355-75. doi:10.1007/s12687-012-0096-y
- Le VH. Creutzfeldt-Jakob disease. *J Osteopath Med* [Internet]. 2019;119(1):63. doi:10.7556/jaoa.2019.01

DATA DE PUBLICAÇÃO: 26 de março de 2026