

HOSPITAL ESTADUAL GERAL DE GOIÂNIA DR. ALBERTO RASSI – HGG



**Secretaria de
Estado da
Saúde**



ESTRUTURA ORGANIZACIONAL DO HOSPITAL

Capacidade Instalada: 234 leitos

Leitos Cirúrgicos: 130

Leitos Clínicos: 64

Paliativos: 10

CTI: 30

Perfil: Hospital de Ensino e Pesquisa com referência em atendimento eletivo de média e alta complexidade clínica ou cirúrgica para todo o Estado.



Secretaria de
Estado da
Saúde



Novos serviços:

- Centro Estadual de Atenção ao Diabetes e Cirurgias Metabólicas (CEAD);
- Serviço de Atenção Especializada em Doenças Raras (Xeroderma e Miopatia Idiopática);
- Serviço de Transplante Hepático;
- Programa de Reabilitação Cardíaca;
- Unidade de Coleta de Sangue.



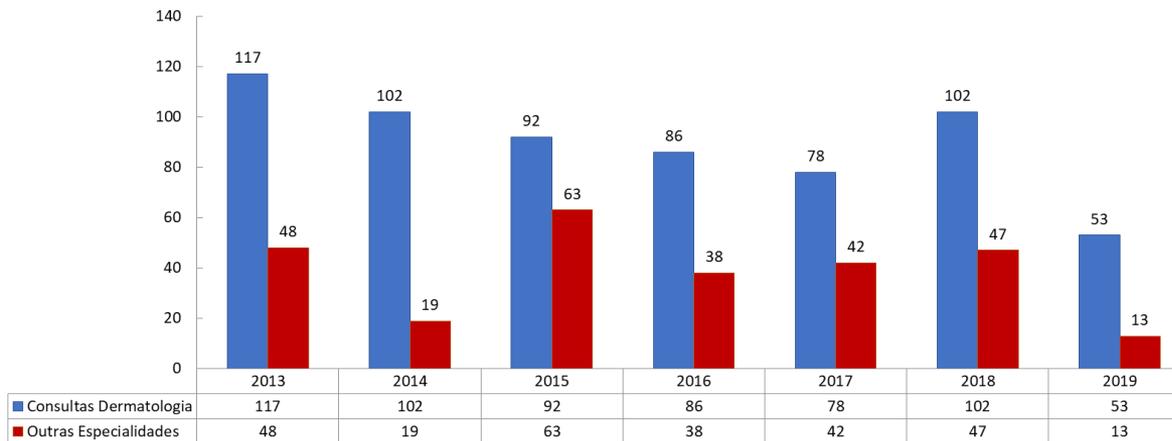
Secretaria de
Estado da
Saúde



Atendimento ambulatorial Xeroderma Pigmentoso

Produção Ambulatorial Xeroderma 2013 a 2019								
	2013	2014	2015	2016	2017	2018	2019	Total
Consultas Dermatologia	117	102	92	86	78	102	53	630
Outras Especialidades	48	19	63	38	42	47	13	270
TOTAL	165	121	155	124	120	149	66	900

Demonstrativo Gráfico da Evolução Anual do número de Consultas para pacientes portadores de Xeroderma 2013 a 2019



Secretaria de
Estado da
Saúde



XERODERMA PIGMENTOSO



**Secretaria de
Estado da
Saúde**



Xeroderma Pigmentoso

- É uma genodermatose rara
- **Genodermatose** – doença genética da pele
 - Sensibilidade extrema à radiação ultravioleta
- **Doença rara** – 65: 100.000 pessoas de uma população
 - **Prevalência estimada:** 1:1.000.000 (EUA e Europa)
 - **Povoado de Ararás:** 17: 1.000
 - Presença de mutação fundadora – Quando uma alteração genética é observada com elevada frequência em um grupo de pessoas geograficamente isoladas, no qual um ou mais dos ancestrais era portador de um gene alterado.



Secretaria de
Estado da
Saúde



Xeroderma Pigmentoso

- **Subdividida em 8 grupos:**
 - XPA, XPB, XPC, XPD, XPE, XPF, XPG E **XPV**
- **XPV – Variante do Xeroderma Pigmentoso:**
 - Gene *POLH* (6p21.1)
 - c.764+1 G>A no íntron 6
 - c.907 C>T no éxon 8
 - Mais acometimento da pele que neurológico
- **Gravidade e início das manifestação são muito variáveis**
 - Dependem do genótipo e da exposição solar



Secretaria de
Estado da
Saúde



Xeroderma Pigmentoso no estado de Goiás



<https://dicasdeciencias.com/2013/08/18/efeito-fundador-ou-o-gargalo-de-garrafa/>



<https://docplayer.com.br/10365086-Povoado-de-goias-tem-maior-indice-mundial-de-doenca-rara-de-pele.html>



Secretaria de
Estado da
Saúde

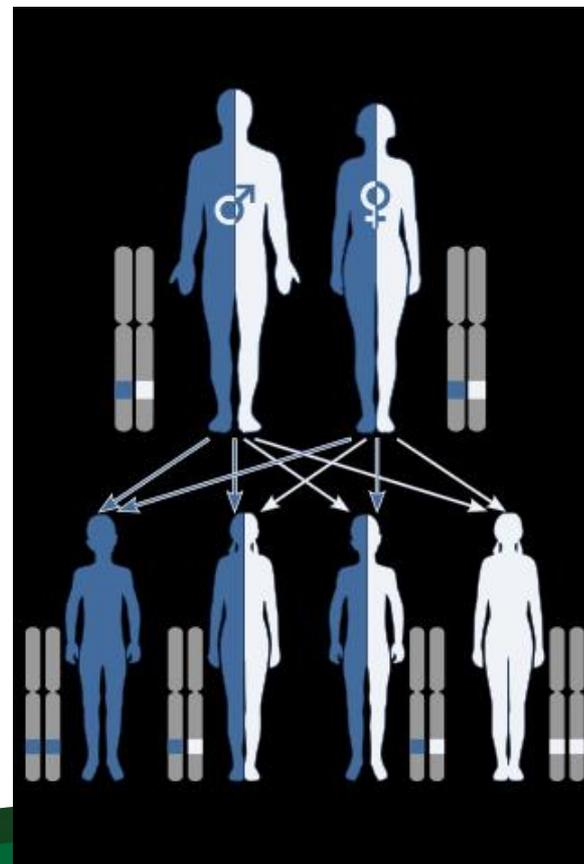


Herança Autossômica Recessiva

**Casal portador da mutação
(nenhum dos pais tem a doença):**

- 25% de filhos (as) com a doença
- 25% de filhos (as) sem as mutações
- 50% de filhos (as) portadores

Independente do sexo do(a) filho(a)

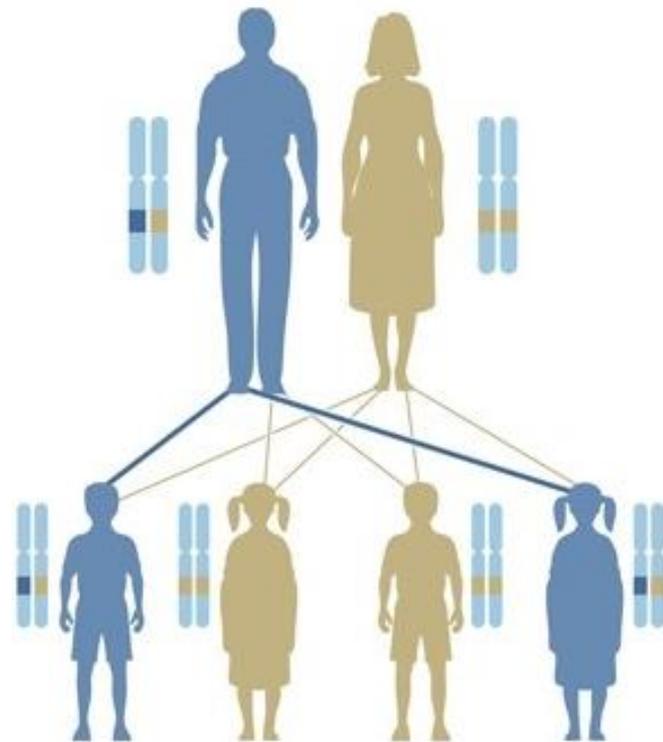


Herança Autossômica Recessiva

Apenas 1 portador(a) no casal (sem doença):

- 50% filhos (as) sem a mutação
- 50% filhos (as) portadores (sem doença)

Independente do sexo do(a) filho(a)

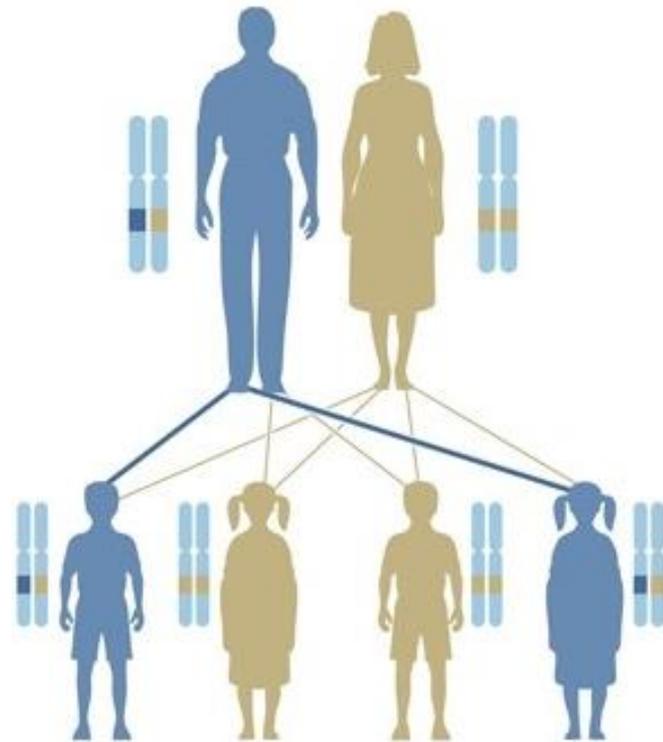


Herança Autossômica Recessiva

Apenas 1 pessoa com a doença no casal:

- 100% filhos (as) portadores (sem doença)

Independente do sexo do(a) filho(a)



Aconselhamento genético

- Processo de comunicação que lida com os problemas humanos associados à ocorrência ou ao risco de ocorrência de uma doença genética em uma família;
- Participação de pessoas capacitadas, com o objetivo de ajudar o indivíduo ou a família a compreender os aspectos envolvidos, incluindo o diagnóstico, o curso provável da doença e o manejo disponível;
- Avaliar como a hereditariedade contribui para a doença e o risco de recorrência nos familiares, bem como compreender as opções para lidar com o risco de recorrência.



Secretaria de
Estado da
Saúde



Tratamento

- Não há cura
- **Prevenção de agravos:**
 - Diagnóstico precoce
 - Educação em saúde
 - Uso de proteção solar
 - Aconselhamento genético
- **Tratamentos:**
 - Tratamento das lesões pré-malignas e malignas na pele
 - Colírios e lentas para manter a umidade da córnea
 - Aparelhos auditivos



Secretaria de
Estado da
Saúde

