

COMISSÃO INTERGESTORES BIPARTITE - CIB

Resolução nº 051/2016 – CIB

Goiânia, 20 de maio de 2016.

Aprova a Nota Técnica Nº 02/2016-GPE/SPAIS/SESGO, que institui a notificação compulsória de casos suspeitos de Xeroderma Pigmentosum no Estado de Goiás.


A Coordenação da Comissão Intergestores Bipartite do Estado de Goiás, usando das atribuições regimentais que lhe foi conferida e considerando:

- 1 – O inciso II do art. 198 da Constituição da República Federativa do Brasil, de 1988, que dispõe sobre a integralidade da atenção como diretriz do Sistema Único de Saúde – SUS;
- 2 – O parágrafo único do art. 3º da Lei nº 8.080, de 1990, que dispõe sobre as ações de saúde destinadas a garantir às pessoas e à coletividade condições de bem-estar físico, mental e social;
- 3 – A Portaria nº 199, de 30 de janeiro de 2014, do Ministério da Saúde, que institui a Política Nacional de Atenção Integral às Pessoas com Doenças Raras no âmbito do SUS, instituindo também incentivos financeiros de custeio das ações e serviços de saúde;
- 4 – A Instrução Normativa nº 2, de 22 de novembro de 2005, que regulamenta as atividades da vigilância epidemiológica com relação à coleta, fluxo e a periodicidade de envio de dados da notificação compulsória de doenças por meio do Sistema de Informação de Agravos de Notificação – SINAN.

RESOLVE:

Art. 1º Aprovar em Reunião Ordinária, do dia 20 de maio de 2016, a Nota Técnica Nº 02/2016-GPE/SPAIS/SESGO, que institui a notificação compulsória de casos suspeitos de Xeroderma Pigmentoso no Estado de Goiás, utilizando a Ficha de Notificação/Conclusão contida no Anexo I.

Art. 2º Esta Resolução entra em vigor nesta data, revogando-se as disposições em contrário.

REPRESENTAÇÃO ESTADUAL
Leonardo Moura Vilela
Secretário de Estado da Saúde**REPRESENTAÇÃO MUNICIPAL**
Gerilene Ferreira
Presidente do COSEMS

COMISSÃO INTERGESTORES BIPARTITE - CIB**SUPERINTENDÊNCIA DE POLÍTICAS DE ATENÇÃO INTEGRAL À SAÚDE***Gerência de Programas Especiais**Coordenação de Redes e Políticas de Atenção à Saúde*

Av. 136, Quadra F-44, Lotes 22 a 24, Ed. César Sebba, 8º andar, Setor Sul, CEP: 74.093-250

Tele/Fax (62) 3201-7035 – E-mail: gpe.spais@gmail.com**NOTA TÉCNICA nº 02/2016 – GPE/SPAIS/SES-GO****Assunto** – Nota Técnica para notificação de casos suspeitos de Xeroderma Pigmentoso.**1. Apresentação**

A Política Nacional de Atenção Integral às Pessoas com Doenças Raras foi regulamentada pela Portaria nº 199 de janeiro de 2014, que aprova as diretrizes para Atenção Integral às Pessoas com Doenças Raras no âmbito do Sistema Único de Saúde (SUS) e institui incentivos financeiros para custeio.

Esta Política tem como objetivo reduzir a mortalidade e a incapacidades causadas por essas doenças, bem como contribuir para a melhoria da qualidade de vida das pessoas com Doenças Raras, por meio de ações de promoção, prevenção, detecção precoce, tratamento oportuno, reabilitação e cuidados paliativos. Desta forma, pretende oferecer o cuidado integral em todos os níveis de atenção com equipe multiprofissional e atuação interdisciplinar, possibilitando equacionar os principais problemas de saúde, a ela relacionados.

A Organização Mundial de Saúde define uma Doença Rara (DR) como aquela que afeta até 65 pessoas em cada 100.000 indivíduos, ou seja, 1,3 pessoas para cada 2.000 indivíduos (BRASIL, 2014; DENIS *et. al*, 2009). Apesar dessa estimativa, o total de brasileiros com uma doença rara é estimado em 13 milhões. Este paradoxo está relacionado ao fato de que mais de 4.500 patologias são hoje caracterizadas internacionalmente como raras.

As doenças raras são caracterizadas por uma ampla diversidade de sinais e sintomas, e variam não só de doença para doença, mas também de pessoa para pessoa acometida pela mesma condição. Manifestações relativamente frequentes podem simular doenças comuns, dificultando o seu diagnóstico, causando elevado sofrimento clínico e psicossocial aos afetados, bem como para suas famílias (BRASIL, 2014).

Em Goiás O Grupo Condutor de Doenças Raras instituído por meio da resolução CIB nº 258/2014, constituído por representantes municipais e estaduais, reúne-se mensalmente para tratar do Plano de Implantação da Política Nacional de Doenças Raras no Estado de Goiás, também já aprovado, por meio da Resolução CIB nº 294/2014. Dentre as prioridades

COMISSÃO INTERGESTORES BIPARTITE - CIB

estabelecidas para o período citado acima, estão o atendimento e acompanhamento das ações à população portadora de Xeroderma Pigmentoso/XP nas seguintes categorias.

O XP, doença rara, que apresenta uma frequência especialmente alta de pacientes no Distrito de Araras, Município de Faina, Goiás, onde foram diagnosticados a partir de 2005. Encontram-se em acompanhamento e tratamento 114 pacientes regulados na rede de saúde do SUS. No Município de Matrinchã-GO, até o momento, foram diagnosticados 05 casos de pacientes com XP.

2. Xeroderma Pigmentoso

2.1. Conceito

XP é uma fotogenodermatose, hereditária, autossômica, recessiva, caracterizada por uma grande sensibilidade das células à radiação ultravioleta (UV), que envolve um déficit dos sistemas enzimáticos de reparação do DNA.^{1,2} Acarreta precocemente lesões actínicas: desde os primeiros dias de vida nota-se lesões vesico-bolhosas nas áreas descobertas, sobretudo na face, posteriormente manifestando um estado poli quilodermico (uma combinação de atrofia da pele, aparecimento de vasos e hiperpigmentação reticulada)¹. Desde as idades de 5, 6 anos aparecem os primeiros carcinomas baso/epinocelulares que rapidamente se multiplicam e constituem um prognóstico inexorável da afecção.¹ A essas manifestações cutâneas reúnem-se distúrbios oculares (fotofobia) e às vezes, neurológicos.^{1,4} O Xeroderma Pigmentoso não é uma entidade de doença simples, em que outros mecanismos associados estão sob investigação, como anormalidades na vigilância imunitária.⁴

Quando expostas à luz solar, as células podem sofrer danos induzidos pela radiação ultravioleta.^{4,5} As lesões no DNA causadas pela luz UV podem gerar principalmente, dois tipos de alterações; primeiramente com indução de dímeros potencialmente mutagênicos, como dímeros de ciclobutano-pirimidina (CPDs) e fotoprodutos de (6-4)-pirimidina-pirimidona.^{6,7,8} A menos que essas lesões no DNA sejam reparadas, elas podem levar a bloqueios de transcrição, mutações, morte celular e cânceres.^{4,5} Cerca de 80% a 90% dos pacientes apresentam defeitos no mecanismo de Reparação de Excisão Nucleotídica (NER), e os outros 10-20% não apresentam defeitos no NER, como é o caso do XP variante (XP-V)^{4,9} Existem duas principais rotas de reparação de danos ao DNA causados pela radiação UV:

1. a primeira é pelo Reparo de Excisão Nucleotídica (NER),^{7,8,9}
2. a segunda através da Fotorreativação.^{7,10}

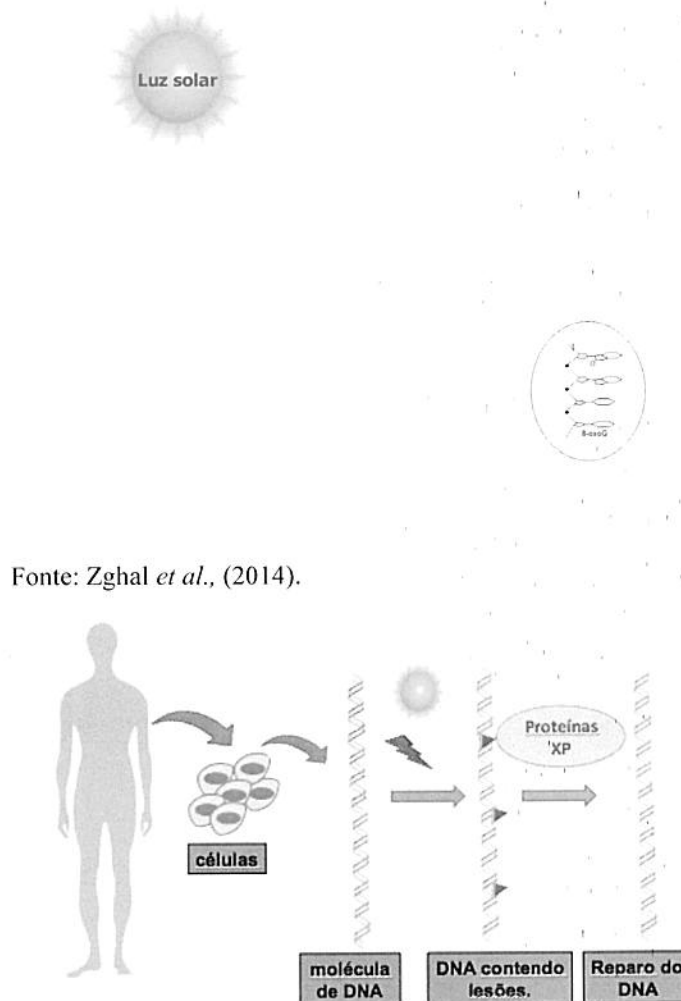
COMISSÃO INTERGESTORES BIPARTITE - CIB

Nos pacientes com XP a redução da reparação na duplicação do DNA pode atingir vários tipos celulares, como as células epidérmicas, fibroblastos, linfócitos, células conjuntivais, células do fígado, células da córnea, melanócitos e células basais da epiderme.⁹

Em indivíduos normais o processo de reparação garante que os dímeros acima citados sejam excisados e recolocados, onde há uma reparação através da polimerização e da ligação da estrutura do DNA, sendo utilizadas nesse processo endonucleases e exonucleases específicas.^{4,11} O déficit da catalase, enzima antioxidante, também parece ter um papel importante.^{1,4} A ativação dos oncogenes e a inativação de genes supressores também contribui em resultar o desenvolvimento de múltiplos tumores.¹¹

Entretanto, defeitos no mecanismo NER não explicam completamente a patogênese, isso porque nem todos os pacientes com sérios defeitos no NER desenvolvem tumores cutâneos malignos.¹²

Esquema a seguir:



Fonte: Zghal *et al.*, (2014).

Fonte: Zghal *et al.*, (2014).

COMISSÃO INTERGESTORES BIPARTITE - CIB

2.2. Diagnóstico clínico

No início da doença é muito difícil a realização de um diagnóstico fora de um contexto familiar. Quando o quadro já se torna claro, o que ocorre após algum tempo de evolução, é fácil fazer o diagnóstico. Os problemas de pele aparecem sempre nas regiões expostas à luz solar, sendo que parte dos pacientes apresentam queimaduras anormais importantes na pele, para pouca exposição ao sol, semelhantes a um “golpe de Sol”^{7,8,12,13,14}. O primeiro aspecto evidente é:

2.2.1. Eritema (vermelhidão)

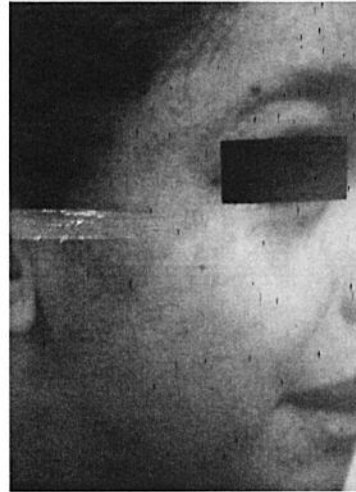
O Eritema pode ser encontrado em dermatite atópica (a associação é rara e a severidade do eczema torna o diagnóstico difícil no início). A persistência do eritema, anormalmente intenso em relação ao tempo de exposição solar chama a atenção principalmente em áreas foto expostas. A fotossensibilidade também se encontra intensamente aumentada.^{4, 12, 14} O espectro de ação da luz associado, está na faixa de 280 a 340 nm.^{4, 12}



Fonte: Zghal *et al.*, (2014).

2.2.2. Discromia

Alterações pigmentares progressivas, incidentes a partir de 6 meses de vida.⁶ São minúsculas manchas pigmentadas de limites imprecisos, associadas a manchas lenticulares hipocrômicas ou acrômicas, que podem preceder a aparição de manchas pigmentadas maiores.^{7,13,15} Quando múltiplas confluem para formar placas vitiligóides atróficas ou escleróticas^{7,15}.



Fonte: Zghal *et al.*, (2014).

2.2.3. Fotofobia

Nas regiões periorifíciais são responsáveis pela atresia de pálpebras e narinas.^{14,15}

Portanto **eritema**, **discromia** e **fotofobia** tornam o diagnóstico de XP fácil. No entanto, o diagnóstico diferencial com outras genodermatoses também deve ser lembrado. Dentre essas genodermatoses, podemos citar algumas que podem estar relacionadas ao aspecto clínico do XP.^{14,15}

- síndrome de DeSanctis-Cacchione, forma mais completa do XP (XP-A). Apresentam alterações cutâneas, neurológicas, oculares e defeitos somáticos;¹⁵
- porfirias hereditárias;¹⁵
- síndrome de Bloom;¹⁵
- síndrome Cérebro-Óculo-Esquelética-COFS;
- síndrome de Cockayne (Manifestações neurológicas, dismorfia, microcefalia, retinite pigmentar), mas não há defeitos no reparo do DNA, portanto não há elevada incidências de neoplasias. Vários genes podem estar envolvidos no chamado Complexo XP - Síndrome de Cockayne.^{13,17}
- tiotricodistrofia ou PIBIDS (fotossensibilidade, ictiose, cabelos quebradiços, deficiência intelectual, diminuição da fertilidade e baixa estatura)^{7,15}.

Diagnóstico precoce:

- *Eritema persistente;*
- *Discromia;*
- *Fotofobia.*

ERITEMA + DISCROMIA + FOTOFÓBIA = TUMORES

Essas lesões iniciais podem se transformar em tumores; assim o diagnóstico clínico do paciente XP pode facilitar a prevenção de tumores de pele, o que ocorre com o paciente evitando a luz solar. Os pacientes XP tem uma incidência de tumores de pele (nas regiões expostas à luz solar) cerca de 1000 vezes mais frequente que a população em geral.^{2,4,7,13,14}

2.3. Teste de diagnóstico genético por biologia molecular

Teste de análise direta: obtém-se um produto biológico, saliva, sangue ou células, de onde extrai-se o DNA. De acordo com as características genéticas existem 7 tipos de XP (XP-A a XP-G) e um tipo variante, XP-V, denominadas conforme a cronologia de seu descobrimento.^{9,12,16} Cada grupo está associado a um tipo diferente do comprometimento do NER.¹² XPA a XPG representam 11 proteínas diferentes na via do NER.¹² Deve-se notar que cada tipo de mutação está associado a fenótipos diferentes, segundo o grau decrescente de gravidade da doença.^{9,11}

O XP-V, possui o NER normal, no entanto apresenta mutações no gene que codifica a enzima DNA Polimerase H, responsável por evitar os fotoprodutos do DNA não reparados durante a exposição à luz UV.^{9,12,16} Os subtipos XP-H e XP-I são atribuídos aos grupos XP-D e XP-C respectivamente ⁴. Para pacientes XP provenientes da região de Faina, GO, e arredores, pode-se fazer o diagnóstico molecular através de ensaios de PCR, com o qual se identifica mutações no gene XP-V. Entretanto, no caso de pacientes de outras regiões é necessária a identificação dos genes mutados, o que pode ser feito através de sequenciamento de nova geração. Apesar de alto custo, esse ensaio pode ser feito gratuitamente para procedimentos de pesquisa.¹⁶

2.4. Diagnóstico pré natal e perinatal.

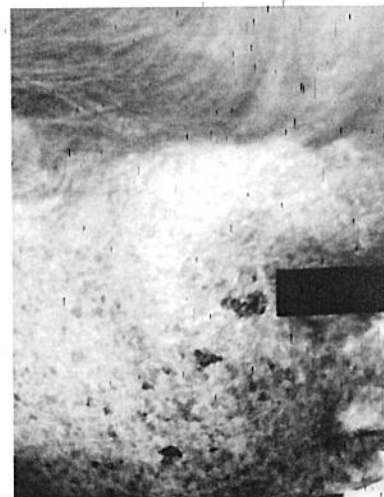
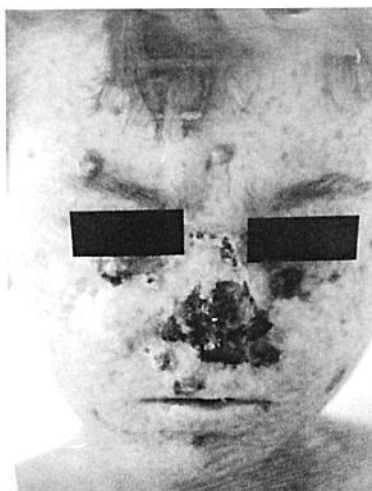
Há a possibilidade de realizar tal exame de forma direta pela saliva ou sangue do bebê, bem como do teste de reparo de DNA realizado a partir do líquido amniótico ou fibroblasto da vilosidade coriônica. ⁹

COMISSÃO INTERGESTORES BIPARTITE - CIB

3. Manifestações da doença

3.1. Manifestações cutâneas

- **Eritema persistente** (acompanha xerose cutâneo-mucosa, queilite e fotofobia).¹¹
- **Discromia:** alterações pigmentares progressivas. São minúsculas manchas pigmentadas de limites imprecisos, associadas a manchas lenticulares hipocrômicas ou acrômicas, que podem preceder a aparição de manchas pigmentadas maiores. Quando múltiplas confluem para formar placas vitiligóides atróficas ou escleróticas. Nas regiões periorificiais são responsáveis pela atresia de pálpebras e narinas.⁷
- **Tumores:** ceratoses actínicas e ceratoacantomas, carcinomas, melanomas e sarcomas.⁹



Fonte: Zghalet *et al.*, (2014).

COMISSÃO INTERGESTORES BIPARTITE - CIB**3.2. Manifestações orais**

Lesões orais, incluindo estenose e neoplasia. ^{4,11}

3.3. Manifestações neurológicas

Anormalidades neurológicas acometem cerca de 20-30 % dos pacientes com XP. ^{12,16}

Em 14% a 40% dos pacientes com XP, não há correlação com a gravidade cutânea. Transcrevem uma degeneração dos neurônios centrais ou periféricos, com agravação progressiva^{7,14}. São considerados testes de triagem neurológico importantes, os reflexos profundos dos tendões e a audiometria. ^{2,12}

- Usualmente são do grupo XPA e XPD. ¹⁵
- XPF, XPE não apresentam comprometimento neurológico;¹⁵
- XPC e XPV tiveram alguns casos relatados.^{7,9,15}

As formas específicas que não serão descritas neste resumo são:

- síndrome de Cockayne; ^{15,16}
- síndrome de DeSanctis-Cachione; ^{11,12, 13}
- tricotiodistrofia ou PIBIDS. ^{7,13,16}

Sinais neurológicos mais frequentes:

- alterações mentais;¹²
- síndrome piramidal e neuropatia periférica, bem como surdez de percepção; ¹²
- microcefalia; ^{9,12}
- movimentos córeo-atetósicos; ⁹
- reflexos osteotendinosos vivos;^{14,15}
- sinal de Babinski positivo;¹⁴
- atraso estáturo-ponderal;^{9,12}
- hiporreflexia ou distúrbio sensitivo;¹⁵
- encurtamento do tendão de Aquiles.¹²

3.4. Manifestações oftalmológicas

- Lesões oculares bilaterais, geralmente correlacionadas com lesões cutâneas. ¹⁴
- **Fotofobia** é o sinal mais precoce e mais persistente, às vezes, antes mesmo do quadro cutâneo. A fotofobia se atenua com a opacificação da córnea, alteração do segmento anterior do olho aos raios ultravioletas → atitudes características: cabeça

COMISSÃO INTERGESTORES BIPARTITE - CIB

abaixada, olhos entreabertos e lacrimejantes, procurando a obscuridade.¹²

- Secura ocular.⁹
- Conjuntivas avermelhadas, telangiectásicas, com manchas pigmentadas, córnea com inflamações e atrofo-cicatrizações.⁴
- Atresia palpebral, tumores benignos e malignos → prognóstico grave.
- Perda dos cílios.^{4,12}

3.5. Neoplasias internas

Pacientes XP também podem apresentar neoplasias internas^{4,14,15} Estas acontecem a uma frequência de 10 a 20 vezes superior à população normal.¹² Há relatos na literatura de leucemia aguda, carcinoma tireoidiano, sarcoma uterino, tumores pulmonares, cavidade oral, rins gástricos e cerebrais, bem como sarcomas do SNC.^{11,12,13,16,17.}

3.6. Outras manifestações clínicas reportadas

- Retardo estáturo-ponderal.¹²
- Hipogonadismo.¹²
- Ictiose.¹⁵
- Distireoidias.¹⁵
- Diabetes.¹⁵

As diferentes formas cutâneas, oftalmológicas e neurológicas, têm precocidade e gravidade variáveis. **Essa heterogeneidade clínica corresponde a uma heterogeneidade genética nos 8 grupos classificados.**

3.7. Intensidade das formas clínicas

3.7.1. Forma grave

- Início antes de 1 (um) ano de idade.
- Eritema cutâneo.
- Fotofobia intensa.
- Tumores malignos aparecem desde a primeira infância.
- Sobrevida curta e morte antes dos 15 anos.

COMISSÃO INTERGESTORES BIPARTITE - CIB**3.7.2. Forma intermediária**

- Início bastante precoce.
- Eritema e fotofobia menos marcantes.
- Discromia específica presente antes de dois anos de idade.
- Tumores cutâneos malignos após 10 anos de idade.

3.7.3. Forma leve

- Início após 3(três) anos de idade.
- Eritema e fotofobia raros.
- Discromia de instalação tardia após 5 (cinco) anos de idade.
- Tumores malignos por volta de 20 anos de idade ou mais.

4. Condução do Caso Clínico

- Assistência multiprofissional: dermatologistas, médicos especialistas, psicólogos, assistentes sociais e associações.
- Início de **fotoproteção** para desacelerar a evolução da doença.
- Detecção de lesões cancerosas e pré-cancerosas.
- Avaliação laboratorial repetida é desejável.
- Acompanhamento neurológico e oftalmológico: os controles são indispensáveis, ao menos uma vez ao ano.
- Aconselhamento genético.^{14,17}
- Determinação dos genótipos nos pacientes.¹⁶
- Identificação dos heterozigotos na população de risco.¹⁶

A perda da visão por irritação crônica e o desenvolvimento de tumores no seguimento anterior do olho são frequentes: prescrição de colírios antissépticos e lágrimas artificiais.

Exames neurológicos: segundo o contexto (Tomodensitometria, IRM, EEG, potenciais evocados, eletromiografia e biópsia neuromuscular e audiograma).

COMISSÃO INTERGESTORES BIPARTITE - CIB**5. Perspectivas para o futuro**

Atualmente não há uma forma de terapia capaz de curar os pacientes com XP. No entanto, recomenda-se a prevenção, de modo a evitar a exposição à luz solar.^{12,13} Recentemente, o uso de protetores solares com fotoliasas tem sido recomendado aos pacientes, que relatam melhoras importantes.^{7,8,17} Estudos orientam-se em direção ao desenvolvimento de terapia gênica, como o fármaco T4 endonuclease V, de aplicação tópica, que tem sido bem-sucedido em ensaios clínicos, na diminuição do desenvolvimento de queratoses actínicas e carcinoma basocelulares.^{7,12}

6. Notificação

Considerando que se trata de um agravo recentemente diagnosticado no Estado de Goiás, sua inclusão no SINAN (Sistema de Informação de Agravos e Notificação), possibilitará o monitoramento efetivo dos portadores de Xeroderma Pigmentoso.

Por não existir uma ficha de notificação específica no SINAN para este agravo, os casos suspeitos devem ser registrados na Ficha de Notificação/Conclusão (Anexo 1). Para a notificação é necessário que seja preenchido no campo “informações complementares e observações adicionais” os dados relativos aos sinais e sintomas, histórico familiar/familiar e exames realizados.

A notificação de Xeroderma Pigmentoso deve ser compulsória no Estado de Goiás, considerando a alta frequência do agravo na população. Os casos suspeitos serão notificados pelo município de origem do paciente com suspeita da patologia referida acima.

7. Referências Bibliográficas

1. SAURAT, J. H. et al. Peau et soleil. In: **Dermatologie et infections sexuellement transmissibles**. 5. ed. Paris: Masson, 2004. cap.8.1 , p. 405.
2. TOTONCHY, M.B. Et al. Auditory analysis of xeroderma pigmentosum 1971-2012: hearing function, sun sensitivity and DNA repair predict neurological degeneration. **Brain**, v. 136, Pt 1, p. 194-208, Jan. 2013.
3. ANTUNES, A. A. Crioterapia como tratamento alternativo do xeroderma pigmentoso. **Revista Odonto Ciência - Fac. Odonto/PUCRS**, Porto Alegre, v. 22, n. 57, p. 228-232, jul./set. 2007.
4. MCKEE, P.H. et al. In: PHILLIP H. MACKEE et al. **Pathology of the skin**. 3.ed. Local: Editor, 2005. p. 1228-1230.
5. MINELLI, L.; GON, A.S.; SIEGA, F. R. Xeroderma pigmentoso. **RBM Revista Brasileira de Medicina**, São Paulo, jun. 2009. Disponível em: <http://www.moreirajr.com.br/revistas.asp?fase=r003&id_materia=4045>. Acesso em: 02 jul. 2014.

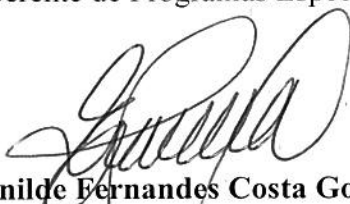
COMISSÃO INTERGESTORES BIPARTITE - CIB

6. SAMPAIO, S. A. P.; RIVITTI, E.A. Doenças poiquilodérmicas e displasias ectodérmicas. In: SAMPAIO. **Dermatologia**. São Paulo: Artes Médicas, 2000. Cap. 70, p. 797-798.
7. THOMA, F. Light and dark in chromatin repair: repair of UV-induced DNA lesions by photolyase and nucleotide excision repair. *The EMBO Journal*; 1999;18, pp. 6585-6598.
8. MEIER, A.; LIVINGSTONE-ZATCHEJ, M. THOMA, F. Repair of active and silenced rDNA in yeast: The contributions of Photolyase and transcription-coupled nucleotide excision repair. **J Bio. Chem**, v. 277, n. 14, p. 11845-11852, Apr. 2002.
9. BURNS, T.; BREATHNACH, S.; COX, N.; GRIFFITHS, C.: Genetic and Genodermatosis. In TONY BURNS *et al.* **Rook's Textbook of Dermatology**. Massachusetts, USA: Blackwell, 2008, v 1, chapter 12, p. 56-62.
10. PEREZ-ELIZONDO, A.D.; DEL PINO-ROJAS, G.T. & GARCIA-HERNANDEZ, J. F. Xeroderma pigmentoso. Breve revisión: de lo molecular a lo clínico. *Rev. argent. dermatol.* [online]. 2014, vol.95, n.1, pp. 23-28.
11. BURNS, T. *et al.* Systemic disease and the skin. In Tony Burns *et al.* **Rook's Textbook of Dermatology**. Massachusetts, USA: Blackwell, 2008. v. 1, parte 14, p.59.
12. BOLOGNIA, J. L.; JORRIZO, J.L.; SCHAFFER, J. V. Dermatological diseases. In: JEAN L. BOLOGNIA *et al.* **Dermatology**. Philadelphia: Elsevier Saunders, 2012. p.1476-1480.
13. SCHAWARTZ, A.R.; STOOL JR. L.H. **Skin lesions in nutritional, metabolic and hereditary diseases**. In: EISEN, A.Z.. Fitzpatrick dermatology in general medicine. 5. ed. New York: McGraw-Hill, 1999. cap. 22, p. 1848-1857.
14. KRAEMER, K. H. *et al.* **Burning issues in the diagnosis of xeroderma pigmentosum**. *British Journal of Dermatology*, v. 169, n. 6, p. 1176, 2013.
15. ZGHAL, M. *et al.* **Xeroderma pigmentosa**. **EMC Dermatologia**, v. 48, n. 4, p. 1-14, Dec. 2014.
16. MENCK, C.F.; MUNFORD, V. **DNA repair diseases: what do they tell us about cancer and aging?** **Genet Mol Biol**, v. 37, n. p. 220-233, 2014. Suplemento 1.
17. TAMURA, D. *et al.* **Xeroderma pigmentosum: comprehensive photoprotection for highly photosensitive patients**. *Photodermatol Photoimmunol Photomed*, v.30, n. 2-3, p. 146-152, 2014.

Goiânia, 09 de maio de 2016.


Edna Maria Covem

Gerente de Programas Especiais


Evanilde Fernandes Costa Gomides

Superintendente de Políticas de Atenção Integral à Saúde/SES

COMISSÃO INTERGESTORES BIPARTITE - CIB
Anexo 01 – FICHA DE NOTIFICAÇÃO/CONCLUSÃO

República Federativa do Brasil Ministério da Saúde		SINAN SISTEMA DE INFORMAÇÃO DE AGRAVOS DE NOTIFICAÇÃO FICHA DE NOTIFICAÇÃO/CONCLUSÃO		Nº _____	
Dados Gerais	1 Tipo de Notificação 2 - Individual		3 Data da Notificação		
	2 Agravado/doença		Código (CID10)		
	4 UF	5 Município de Notificação	Código (IBGE)		
Notificação Individual	6 Unidade de Saúde (ou outra fonte notificadora)		Código		
	7 Data dos Primeiros Sintomas		8 Nome do Paciente		
	10 (ou) Idade 1 - Hora 2 - Dia 3 - Mes 4 - Ano		11 Sexo M - Masculino F - Feminino I - Ignorado	12 Gestante 1 - 1º Trimestre 2 - 2º Trimestre 3 - 3º Trimestre 4 - Não gestacional 5 - Não sabe 6 - Não se aplica 9 - Ignorado	13 Raça/Cor 1 - Branca 2 - Preta 3 - Amarela 4 - Parda 5 - Indígena 9 - Ignorado
	14 Escolaridade 0 - Analfabeto 1 - 1ª a 4ª série incompleta do EF (antigo primário ou 1º grau) 2 - 4ª série completa do EF (antigo primário ou 1º grau) 3 - 5ª a 8ª série incompleta do EF (antigo ginásio ou 1º grau) 4 - Ensino fundamental completo (antigo ginásio ou 1º grau) 5 - Ensino médio incompleto (antigo colégio ou 2º grau) 6 - Ensino médio completo (antigo colégio ou 2º grau) 7 - Educação superior incompleta 8 - Educação superior completa 9 - Ignorado 10 - Não se aplica		15 Número do Cartão SUS		16 Nome da mãe
Dados de Residência	17 UF	18 Município de Residência	Código (IBGE)		
	19 Distrito		20 Bairro		
	21 Logradouro (rua, avenida, ...)		Código		
	22 Número	23 Complemento (apto., casa, ...)		24 Geo campo 1	
	25 Geo campo 2		26 Ponto de Referência		
	27 CEP		28 (DDD) Telefone		
29 Zona 1 - Urbana 2 - Rural 3 - Perurbana 9 - Ignorado		30 País (se residente fora do Brasil)			
Conclusão					
Conclusão	31 Data da Investigação		32 Classificação Final 1 - Confirmado 2 - Descartado		
	33 Critério de Confirmação/Descarte 1 - Laboratorial 2 - Clínico-Epidemiológico		Local Provável da Fonte de Infecção		
	34 O caso é autóctone do município de residência? 1 - Sim 2 - Não 3 - Indeterminado		35 UF	36 País	
	37 Município		Código (IBGE)		38 Distrito
	39 Bairro		40 Doença Relacionada ao Trabalho 1 - Sim 2 - Não 9 - Ignorado		41 Evolução do Caso 1 - Cura 2 - Óbito pelo agravo notificado 3 - Óbito por outras causas 9 - Ignorado
	42 Data do Óbito		43 Data do Encerramento		
Informações complementares e observações					
Observações adicionais					
Investigador	Município/Unidade de Saúde		Cód. da Unid. de Saúde		
	Nome		Função		
	Assinatura		Data		
Notificação/conclusão		Sinan NET		SVS 27/09/2005	
Notificação/conclusão		Sinan NET		SVS 27/09/2005	