

## NORMA

NÚMERO: 017/2018

DATA: 14/09/2018

ATUALIZAÇÃO: 29/06/2021

---

ASSUNTO:	Encaminhamento de Pessoas com Coagulopatias Congénitas
PALAVRAS-CHAVE:	Hemofilia, Coagulopatias Congénitas
PARA:	Médicos do Sistema de Saúde
CONTACTOS:	Departamento da Qualidade na Saúde ( <a href="mailto:dqs@dgs.min-saude.pt">dqs@dgs.min-saude.pt</a> )

---

Nos termos da alínea a) do nº 2 do artigo 2º do Decreto Regulamentar nº 14/2012, de 26 de janeiro, por proposta conjunta do Departamento da Qualidade na Saúde, Comissão Nacional de Hemofilia e Instituto Nacional de Emergência Médica, a Direção-Geral da Saúde emite, na área qualidade organizacional, a seguinte:

### NORMA

1. As pessoas com coagulopatias congénitas que necessitem de intervenção de urgência/emergência devem ser encaminhadas para a unidade hospitalar onde regularmente são acompanhadas ou para a unidade hospitalar mais próxima que disponibilize tratamento específico com fatores de coagulação (anexo 1).
2. As Coagulopatias Congénitas incluem:
  - a) Hemofilia A e B
  - b) Deficiências de outros fatores da coagulação
  - c) Doença de von Willebrand
  - d) Doenças plaquetárias congénitas (por exemplo, Síndrome Bernard Soulier, Trombastenia de Glanzmann)
3. No caso de pessoas com coagulopatias congénitas e inibidores devem ser encaminhadas diretamente para o Centro de Referência mais próximo, por precisarem de tratamento *bypass*.
4. As pessoas com coagulopatias congénitas devem ser transportadas com recurso ao transporte urgente do INEM caso apresentem:
  - a) Hemorragias do Sistema Nervoso Central (SNC);
  - b) Hemorragias e/ou traumatismos do pescoço/vias aéreas;

- c) Hemorragias Gastrointestinais (GI);
  - d) Traumatismo craniano de qualquer intensidade;
  - e) Politraumatismos.
5. As pessoas com coagulopatias congénitas em situação de hemorragia aguda articular e/ou muscular, bem como outras hemorragias que não têm risco imediato de vida, devem ser transportadas com recurso a transporte urgente em ambulância indiferenciada.



Graça Freitas

Diretora-Geral da Saúde

## **INSTRUMENTO DE AUDITORIA ORGANIZACIONAL**

Instrumento de Auditoria Organizacional				
Unidade:				
Data: ___/___/___		Equipa auditora:		
Critérios	Sim	Não	N/A	Evidência / Font
As pessoas com coagulopatias congénitas foram devidamente encaminhadas para a unidade hospitalar onde regularmente são acompanhados ou para a unidade hospitalar mais próxima que disponibilize tratamento específico com fatores de coagulação?				
As pessoas com coagulopatias congénitas e inibidores foram encaminhadas diretamente para o Centro de Referência mais próximo?				
As pessoas com coagulopatias congénitas que apresentaram hemorragias do SNC, hemorragias e/ou traumatismos do pescoço/vias aéreas, hemorragias GI, traumatismo craniano de qualquer intensidade e politraumatismos foram transportadas com recurso ao transporte urgente do INEM?				
As pessoas com coagulopatias congénitas em situação de hemorragia aguda articular e/ou muscular ou com outras hemorragias que não têm risco imediato de vida foram transportadas com recurso a transporte urgente em ambulância indiferenciada?				
<b>Subtotal</b>	—	—	—	
<b>ÍNDICE CONFORMIDADE (IC)</b>				%

**Avaliação de cada padrão:**  $x = \frac{\text{Total de respostas SIM}}{\text{Total de respostas aplicáveis}} \times 100 = (\text{IC}) \text{ de } \dots\%$

## FUNDAMENTAÇÃO

- A. As Coagulopatias Congénitas apresentam-se como quadros clínicos com especificidades próprias e de grande complexidade. São doenças muito graves, com hemorragias potencialmente fatais, se hemorragia intracerebral ou graves se intramusculares ou articulares, com consequências devastadoras se não tratadas imediatamente.
- B. É fundamental o reconhecimento e o tratamento precoce da hemorragia. Este tratamento precoce, que se pretende que seja iniciado, assim que possível, no limite das duas primeiras horas após início do episódio hemorrágico, resulta em menor lesão articular e/ou muscular e menor tempo de recuperação, assim como menor absentismo escolar ou laboral; em caso de hemorragia cerebral, que é uma emergência médica, pode evitar uma hemorragia fatal. Para além de minorar as consequências clínicas, também diminui de forma significativa os custos do tratamento a curto e longo prazo: a curto prazo, o tratamento imediato de uma hemorragia pode permitir o tratamento desta apenas com uma única administração de fator da coagulação, sendo que o tratamento tardio leva sempre à necessidade de múltiplas administrações de fator da coagulação (o tratamento pode chegar a ser 3 a 10 vezes mais caro) e por vezes, à necessidade de internamento hospitalar; a longo prazo, o tratamento precoce diminui ou atrasa o aparecimento da artropatia hemofílica, que por sua vez, é causa de aparecimento de novas hemorragias com todos os custos a elas associados.

## **AVALIAÇÃO**

A avaliação da implementação da presente Norma é contínua, executada a nível local, regional e nacional, através de processos de auditorias externas e internas.

## **APOIO CIENTÍFICO**

- A. A proposta da presente Norma foi elaborada e revista no âmbito do Departamento da Qualidade na Saúde da Direção-Geral da Saúde, da Comissão Nacional da Hemofilia e do INEM.
- B. Os peritos envolvidos na elaboração da presente Norma cumpriram o determinado pelo Decreto-Lei n.º 14/2014 de 22 de janeiro, no que se refere à declaração de inexistência de incompatibilidades.

**SIGLA/ACRÓNIMO**

**DESIGNAÇÃO**

INEM

Instituto Nacional de Emergência Médica

**BIBLIOGRAFIA**

1. Guidelines for emergency department management of individuals with hemophilia and other bleeding disorders – Medical and Scientific Advisory Council (MASAC) of the National Hemophilia Foundation (NHF) on August 26, 2017
2. The natural evolution of haemophilia care: developing and sustaining comprehensive care globally Haemophilia (2006), 12, (Suppl. 3), 13–21
3. Guidelines for the management of acute joint bleeds and chronic synovitis in haemophilia. A United Kingdom Haemophilia Centre Doctors' Organisation (UKHCDO) guideline. Haemophilia (2017), 1–10
4. Hemophilia emergency and out of hours care for patients with bleeding disorders Standards of care for assessment and treatment - United Kingdom Haemophilia Centre Doctors' Organisation (UKHCDO). Approved by UKHCDO advisory committee April 2009
5. WFH Guidelines for the Management of Hemophilia. World Federation of Hemophilia Blackwell Publishing Ltd., 2012

## ANEXOS

**ANEXO 1:** Listagem de Centros de Referência e Unidades Hospitalares com disponibilidade de fatores da coagulação.

### CENTROS DE REFERÊNCIA:

CENTROS DE REFERÊNCIA de COAGULOPATIAS CONGÉNITAS (CRCC)	CONTACTOS
Centro Hospitalar Universitário do Porto, EPE – Hospital de Santo António	CRCC - 934 501 100 / 912 071 837 Serviço Imuno-Hemoterapia: 222077500 / Ext. 1328
Centro Hospitalar Universitário de São João, EPE	CRCC- 964 880 052
Centro Hospitalar Universitário Coimbra, EPE – Hospital Geral / Hospital Pediátrico / Hospitais da Universidade de Coimbra	CRCC: 926 223 668 / 961 840 962 / 961 836 111 / 963 380 024 Serviço Imuno-Hemoterapia: 299 400 400 / Ext. 12526
Centro Hospitalar Universitário de Lisboa Norte, EPE – Hospital de Santa Maria	CRCC: 217805184 Serviço Imuno-Hemoterapia: 217805000 / Ext. 99433
Centro Hospitalar Universitário Lisboa Central, EPE - Hospital São José / Hospital Dona Estefânia	CRCC: 961 333 000 / 218841273 Urgência Geral Polivalente do H. S. José: 927 813 374 Urgência Pediátrica do H. D <sup>a</sup> Estefânia: 961 747 281

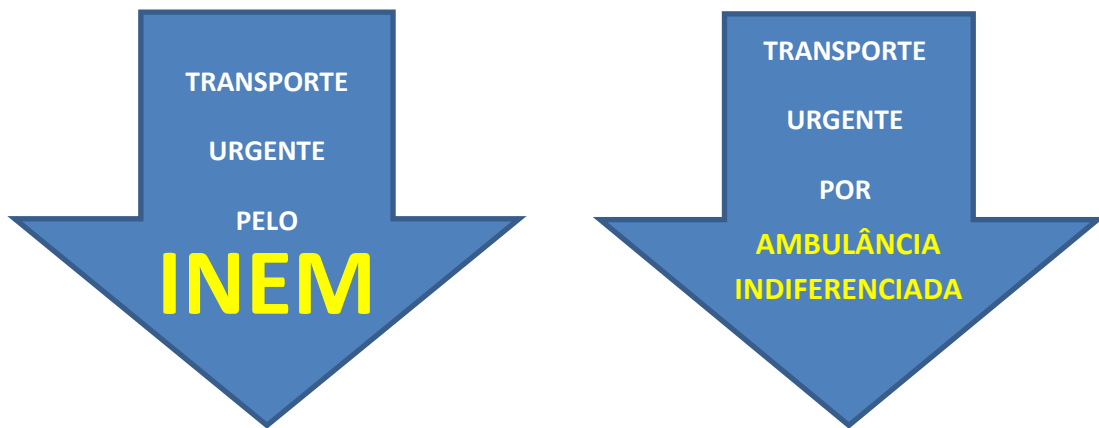
## UNIDADES HOSPITALARES COM TERAPÊUTICA (FATORES DE COAGULAÇÃO) DISPONÍVEL:

CENTROS COM TERAPÊUTICA DISPONÍVEL	CONTACTOS
Hospital de Braga, PPP	Imuno-Hemoterapia / Serviço de Urgência 24h: 915303657
Centro Hospitalar do Baixo Vouga, EPE - Hospital Infante D. Henrique, Unidade de Aveiro	Imuno-Hemoterapia / Serviço de Urgência 24h: 932004782 - 962041609
Centro Hospitalar Universitário Cova da Beira, EPE - Hospital Pero da Covilhã/Hospital do Fundão	Imuno-Hemoterapia / Serviço de Urgência 24h: 968924868
Centro Hospitalar Tondela Viseu, EPE - Hospital de São Teotónio - Viseu	Imuno-Hemoterapia / Serviço de Urgência 24h: 961688850
Hospital Espírito Santo, EPE - Évora	Imuno-Hemoterapia /Serviço de Urgência 24h: 927525773
Centro Hospitalar Universitário do Algarve, EPE - Hospital de Faro	Urgência pediatria: 927430278 Urgência geral (adultos): 289891256
ULSAM - Hospital de Santa Luzia – Viana do Castelo	Chefe de equipa SU: 258802472

## ANEXO 2: Fluxograma de atuação.

- Hemorragias do Sistema Nervoso Central;
- Hemorragias e/ou traumatismos do pescoço/vias aéreas;
- Hemorragias Gastrointestinais;
- Traumatismo craniano de qualquer intensidade;
- Politraumatismos.

- Hemorragia aguda articular e/ou muscular
- Outras hemorragias que não têm risco imediato de vida



Unidade Hospitalar habitual

*ou*

Hospital mais próximo com tratamento