

# NORMA

NÚMERO: 017/2018

DATA: 14/09/2018

---

ASSUNTO: Encaminhamento de Pessoas com Coagulopatias Congénitas  
PALAVRAS-CHAVE: Hemofilia, Coagulopatias Congénitas  
PARA: Médicos do Sistema de Saúde  
CONTACTOS: Departamento da Qualidade na Saúde ([dqs@dgs.min-saude.pt](mailto:dqs@dgs.min-saude.pt))

---

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:

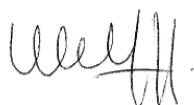
## NORMA

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. 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*.
3. As pessoas com coagulopatias congénitas devem ser transportadas com recurso ao transporte urgente do INEM caso apresentem:
  - a) Hemorragias do Sistema Nervoso Central;
  - b) Hemorragias do pescoço / vias aéreas;
  - c) Politraumatismos;
  - d) Traumatismo craniano de qualquer intensidade.
4. As pessoas com coagulopatias congénitas em situação de hemorragia aguda articular e/ou muscular devem ser transportadas com recurso a transporte urgente regular em ambulância.

## INSTRUMENTO DE AUDITORIA ORGANIZACIONAL

Instrumento de Auditoria Organizacional				
Unidade:				
Data: ____/____/____		Equipa auditora:		
Critérios	Sim	Não	N/A	Evidência / Fonte
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 Sistema Nervoso Central, Hemorragias do pescoço / vias aéreas, Politraumatismos ou Traumatismo craniano foram transportadas com recurso ao transporte urgente do INEM?				
As pessoas com coagulopatias congénitas em situação de hemorragia aguda articular e/ou muscular foram transportadas com recurso a transporte urgente regular em ambulância?				
<b>Subtotal</b>	—	—	—	
<b>ÍNDICE CONFORMIDADE (IC)</b>	%			

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



Graça Freitas  
Diretora-Geral da Saúde

## 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 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.

<b>SIGLA/ACRÓNIMO</b>	<b>DESIGNAÇÃO</b>
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

## ANEXO

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

### Centros de Referência:

- Centro de Referência Coagulopatias congénitas – Centro Hospitalar Universitário do Porto, EPE – Hospital de Santo António
- Centro de Referência Coagulopatias congénitas – Centro Hospitalar Universitário de São João, EPE
- Centro de Referência Coagulopatias congénitas – Centro Hospitalar Universitário de Coimbra, EPE – Hospital Geral / Hospital Pediátrico / Hospitais da Universidade de Coimbra
- Centro de Referência Coagulopatias congénitas – Centro Hospitalar Universitário de Lisboa Norte, EPE – Hospital de Santa Maria
- Centro de Referência Coagulopatias congénitas – Centro Hospitalar Universitário de Lisboa Central, EPE - Hospital São José / Hospital Dona Estefânia

### Unidades Hospitalares com disponibilidade tratamento específico com fatores de coagulação:

- Hospital de Braga, PPP
- Centro Hospitalar do Baixo Vouga, EPE - Hospital Infante D. Henrique, Unidade de Aveiro
- Centro Hospitalar Universitário da Cova da Beira, EPE - Hospital Pero da Covilhã/Hospital do Fundão
- Centro Hospitalar Tondela Viseu, EPE - Hospital de São Teotónio - Viseu
- Hospital Espírito Santo, EPE - Évora
- Centro Hospitalar Universitário do Algarve, EPE - Hospital de Faro