

NORMA

NÚMERO: 004/2018

DATA: 19/01/2018

ASSUNTO: Requisitos para Centros de Tratamento de Hipertensão Arterial Pulmonar e de Trombo-Endartrectomia Pulmonar

PALAVRAS-CHAVE: Hipertensão arterial pulmonar; Endartrectomia; Centros de tratamento

PARA: Hospitais do Serviço Nacional de Saúde

CONTACTOS: Departamento da Qualidade na Saúde (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 do Departamento da Qualidade na Saúde, a Direção-Geral da Saúde emite, no âmbito da qualidade organizacional, a seguinte:

NORMA

1. Os hospitais do Serviço Nacional de Saúde poderão candidatar-se a Centros de Tratamento de Hipertensão Arterial Pulmonar, respeitando os critérios definidos na presente Norma.
2. Apenas os Centros de Tratamento de Hipertensão Arterial Pulmonar, que demonstrem, junto da Direção-Geral da Saúde, ter capacidade diferenciada para o diagnóstico, tratamento e seguimento da hipertensão arterial pulmonar, podem acompanhar doentes com esta patologia.
3. Os Centros de Tratamento de Hipertensão Arterial Pulmonar terão de cumprir, em termos de critérios de elegibilidade, cumulativamente, os seguintes requisitos específicos:
 - a) Volume de Atividade Assistencial
 - i. *Centro de Tratamento de Hipertensão Arterial Pulmonar para Adultos:* admissão de 10 novos-casos de hipertensão arterial pulmonar dos grupos I e/ou IV, por ano, mantida durante, pelo menos, 3 anos e, em simultâneo, acompanhamento permanente e continuado de, pelo menos, 50 doentes.

- ii. *Centro de Tratamento de Hipertensão Arterial Pulmonar Pediátrico:* admissão de, pelo menos, 5 novos-casos de hipertensão arterial pulmonar dos grupos I e/ou IV, por ano, mantida durante, pelo menos, 3 anos e, em simultâneo, acompanhamento permanente e continuado de, pelo menos, 20 doentes.
- iii. Não são contabilizados para efeitos de candidatura, em termos de volume assistencial, os casos de hipertensão arterial pulmonar aguda e/ou transitória.

b) Equipa de Saúde

- i. Deve ser constituída por profissionais de saúde com, pelo menos, três anos de experiência na área, que assegurem as necessidades assistenciais do centro de tratamento de hipertensão arterial pulmonar nas 24 horas.
- ii. Deve ter um coordenador responsável.
- iii. Deve ser constituída, no caso de Centro de Tratamento de Hipertensão Arterial Pulmonar de Adultos, por médicos especialistas de cardiologia, pneumologia, medicina interna e, ainda, de medicina intensiva com comprovada diferenciação na doença.
- iv. Deve ser constituída, no caso de Centro de Tratamento de Hipertensão Arterial Pulmonar Pediátrico, por médicos especialistas de cardiologia pediátrica e pediatria. Devem ter incluídos médicos intensivistas pediátricos e neonatologistas, com comprovada diferenciação na doença, bem como anestesistas com experiência em pediatria.
- v. Deve incluir enfermeiros e enfermeiros especialistas com experiência comprovada na doença e que assegurem as necessidades assistenciais do centro de tratamento de hipertensão arterial pulmonar nas 24 horas.
- vi. Deve ter apoio de especialistas em hepatologia, infeção pelo VIH, doenças autoimunes e imunohemoterapia.

- vii. Deve ter apoio de radiologista, psicólogo, assistente social, nutricionista, bem como fisiatra.
- viii. Deve incluir assistente técnico com horário dedicado.
- ix. Deve incluir assistente operacional com horário dedicado.
- x. Deve estar identificada e ser responsável pelas decisões de gestão clínica do doente com hipertensão arterial pulmonar, com identificação de um responsável pela prescrição de fármacos específicos para esta patologia.

c) Experiência Profissional

Os profissionais clínicos que integram o Centro de Tratamento de Hipertensão Arterial Pulmonar têm de fazer prova documental, através de resumo curricular, de que possuem conhecimentos e experiência profissional na prestação de cuidados e no tratamento dos diversos tipos de hipertensão arterial pulmonar.

d) Equipamentos e Recursos

Os Centros de Tratamento de Hipertensão Arterial Pulmonar têm de estar integrados em unidades hospitalares que disponham dos seguintes equipamentos e recursos:

- i. Ecocardiografia (transtorácica e transesofágica).
- ii. Cateterismo cardíaco e hemodinâmica.
- iii. Exploração funcional cárdio-respiratória.
- iv. Serviço de imagiologia com capacidade para angiotomografia computadorizada, tomografia computadorizada de alta resolução e ressonância magnética, em horário compatível com as necessidades.
- v. Serviço de medicina nuclear ou articulação com serviço externo.
- vi. Unidade de cuidados intensivos e de internamento especializado em patologia cardíaca e respiratória.

vii. Ter acesso, por protocolo formal, a intervenções de endarterectomia e transplante pulmonar.

e) Organização das Atividades

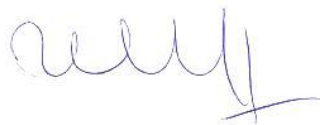
- i. Os Centros de Tratamento de Hipertensão Arterial Pulmonar têm de atuar segundo protocolos de tratamento, devidamente atualizados e validados, nomeadamente para:
 - (i) Estudo hemodinâmico com teste de vasoreactividade aguda.
 - (ii) Ecocardiograma transtorácico e transesofágico.
 - (iii) Teste dos “Seis Minutos de Marcha” e prova de esforço.
 - (iv) Abordagem terapêutica e sua monitorização.
 - (v) Implantação e manutenção de catéter venoso central.
 - (vi) Administração de fármacos pelas vias oral, inalatória, subcutânea e intravenosa.
 - (vii) Orientação para programas de reabilitação.
 - (viii) Gestão clínica do doente com insuficiência cardíaca direita.
 - (ix) Admissão em cuidados intensivos.
 - (x) Acesso protocolado a cirurgia de endarterectomia e transplante pulmonar.
- ii. Os Centros de Tratamento de Hipertensão Arterial Pulmonar têm de manter atualizada a ficha de identificação do centro de tratamento, especialmente no que se refere aos dados relativos ao nome do responsável médico e contactos (telefone e *email*) e informar oficialmente a Direção-Geral da Saúde de qualquer alteração a estes dados.

f) Formação, Investigação e Educação Terapêutica

- i. Os Centros de Tratamento de Hipertensão Arterial Pulmonar, têm de:

- (i) Promover ações de educação terapêutica necessárias às pessoas em tratamento e seus cuidadores.
 - (ii) Desenvolver atividades de formação contínua, pré-graduada, pós-graduada e de investigação clínica e das ciências básicas, que lhe permitam aprofundar o conhecimento no que concerne à assistência e tratamento de hipertensão arterial pulmonar.
 - (iii) Integrar-se em projetos de formação e investigação nacionais e internacionais e promover publicações científicas.
 - (iv) Participar em registos epidemiológicos.
 - (v) Participar em ensaios clínicos.
4. Os Centros de Tratamento de Hipertensão Arterial Pulmonar que reúnam, cumulativamente, condições técnicas e tecnológicas para realizar endartrectomia, devem candidatar-se, para este efeito, juntando à candidatura a Centro de Tratamento de Hipertensão Arterial Pulmonar, evidência de que cumprem os seguintes requisitos:
- a) Ter capacidade cirúrgica instalada para cirurgia cardíaca e torácica.
 - b) Ter acesso no local ou por protocolo a transplantação pulmonar.
 - c) Possuir equipa técnica constituída por anestesista, pneumologista, cardiologista e cirurgião cardiotorácico, com experiência no tratamento e seguimento de doentes com tromboembolismo pulmonar crónico e trombo-endartrectomia pulmonar.
 - d) Ter programa de *ExtraCorporeal Membrane Oxygenation* (ECMO).
 - e) Ter acesso a laboratório de hemodinâmica e de hemodinâmica de intervenção, com experiência em procedimentos de dilatação destas lesões, nos casos não operáveis ou com resultado insuficiente após cirurgia.
 - f) Ter acesso a laboratório de intervenção vascular para introdução de filtros na veia cava.
 - g) Ter programa de cardiopatias congénitas no adulto e de hipertensão pulmonar.
 - h) Ter acesso a imagem cardiovascular por TAC e Angiografia, com especialização vascular.
 - i) Ter acesso a provas funcionais respiratórias e broncoscopia.

- j) Ter acesso a cuidados intensivos com experiência em cuidados críticos cardíoro-respiratórios.
5. A candidatura é dirigida, pelo Conselho de Administração do Hospital, à Diretora-Geral de Saúde, solicitando por *email* ou ofício, as credenciais de acesso ao formulário de candidatura, localizado na área reservada do sítio www.dgs.pt.
 6. O período de candidatura decorre de 1 de fevereiro a 16 de fevereiro de 2018.
 7. A lista de centros de tratamento admitidos é publicada no sítio da Direção-Geral da Saúde.
 8. A Direção-Geral da Saúde, reserva-se no direito de solicitar entrevista e visita ao centro candidato.
 9. A revalidação, pela Direção-Geral da Saúde, dos Centros de Tratamento de Hipertensão Arterial Pulmonar decorre anualmente de 1 de fevereiro a 16 de fevereiro, de modo a que, no final de cada ano de funcionamento, os centros de tratamento de hipertensão arterial pulmonar atualizem os seus dados na área reservada no sítio da Direção-Geral da Saúde, usando, para o efeito, as credenciais de acesso cedidas no momento da candidatura. Se não houver atualização da informação, o centro de tratamento deixará de ser considerado como centro de tratamento de hipertensão arterial pulmonar.
 10. A presente Norma revoga a Orientação n.º 004/2012 de 31/01/12.



Graça Freitas

Diretora-Geral da Saúde

INFORMAÇÃO COMPLEMENTAR

- A. A hipertensão arterial pulmonar é uma doença rara, associada a múltiplas patologias, cujo estudo, tratamento e seguimento exige cuidados diferenciados.
- B. As formas de hipertensão arterial pulmonar, com indicação para tratamento específico, têm baixa prevalência, cerca de 15-52 casos/1.000.000 habitantes, são progressivas, graves e, se não tratadas, condicionam uma redução marcada da esperança de vida, apresentando uma sobrevivência média de 2,8 anos (IC 95%, 1,9 a 3,7 anos). A gestão clínica do doente com hipertensão arterial pulmonar acarreta um elevado consumo de recursos do Sistema de Saúde.
- C. Os avanços conseguidos na última década, decorrentes da boa gestão clínica dos doentes, do seu seguimento em centros especializados de tratamento e da disponibilidade de fármacos específicos, vieram melhorar significativamente o prognóstico da doença, sendo possíveis taxas de sobrevivência da ordem dos 80%, 60% e 40% aos 1, 3 e 5 anos respetivamente.
- D. O tromboembolismo pulmonar crónico pode ocorrer com frequência e é muitas vezes subdiagnosticado em vida.
- E. Nos doentes em que o valor de pressão na artéria pulmonar atinge os 50 mmHg a mortalidade por tromboembolismo pulmonar crónico aos 3 anos é de 90%, sendo os custos diretos e indiretos relacionados com os internamentos hospitalares recorrentes e o uso, pouco consistente, de meios complementares de diagnóstico e terapêutica, uma realidade crescente.

- F. A trombo-endartrectomia pulmonar é uma cirurgia eficaz, com uma taxa de mortalidade hospitalar de cerca de 10 a 15% e com excelente impacto na qualidade de vida pós-cirúrgica.
- G. Até à data os doentes que necessitavam de trombo-endartrectomia pulmonar eram referenciados pelo Serviço Nacional de Saúde para o estrangeiro. A criação e reconhecimento de centros nacionais, com competência para a realização desta técnica, potencia a autosuficiência do Serviço Nacional de Saúde, permitindo que os doentes sejam tratados e acompanhados no seu meio habitual de vida.

BIBLIOGRAFIA

- ¹ D'Alonzo GE, Barst RJ, Ayres SM, Bergofsky EH, Brundage BH, Detre KM, et al. Survival in patients with primary pulmonary hypertension: Results from a national prospective registry. *Ann Intern Med* 1991;115:343-9.
- ² Nazzareno Galiè, Marc Humbert, Jean-Luc Vachiery, et al. 2015 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension: The Joint Task Force for the Diagnosis and Treatment of Pulmonary Hypertension of the European Society of Cardiology (ESC) and the European Respiratory Society (ERS): Endorsed by: Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC), International Society for Heart and Lung Transplantation (ISHLT), *European Heart Journal*, Volume 37, Issue 1, 1 January 2016, Pages 67–119, <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehv317>
- ³ Humbert M, Sitbon O, Chaouat A, et al. Survival in patients with idiopathic, familial, and anorexigen-associated pulmonary arterial hypertension in the modern management era. *Circulation* 2010; 29:156-163.
- ⁴ Peacock AJ, Murphy NF, McMurray JJV, Caballero L, Stewart S. An epidemiological study of pulmonary arterial hypertension. *Eur Respir J* 2007; 30: 104-109.
- ⁵ Reis A, Rocha N, Barros R, Martins A, Oliveira F, Diogo A, Silva A, Alvares S, Shiang T, Castro G, Agapito A. Recomendações para a abordagem clínica do doente com hipertensão pulmonar. *Revista Portuguesa de Cardiologia*. Fevereiro 2010; 29(2): 253-289.

- ⁶ Reis A, Rocha N, Barros R, Martins A, Oliveira F, Diogo A, Silva A, Alvares S, Shiang T, Castro G, Agapito A. Recomendações para a abordagem clínica do doente com hipertensão pulmonar. Revista da Sociedade Portuguesa de Medicina Interna. Janeiro-Março 2010; 17(1): 05-39.
- ⁷ Reis A, Rocha N, Barros R, Martins A, Oliveira F, Diogo A, Silva A, Alvares S, Shiang T, Castro G, Agapito A. Recomendações para a abordagem clínica do doente com hipertensão pulmonar. Revista Portuguesa de Pneumologia; julho 2010; Volume XVI, Suplemento 4: S07-S85.