

PROTOCOLO DE
ENCAMINHAMENTO DA
ATENÇÃO BÁSICA PARA
A ATENÇÃO ESPECIALIZADA EM
HEMATOLOGIA

1. Introdução

Este protocolo tem o objetivo de estratificar e direcionar o paciente com transtornos hematológicos para o nível de serviço da SES/DF adequado à complexidade de que o caso requer.

Nesse protocolo estão contidas algumas das principais alterações da hematologia que necessitam de encaminhamento para serviços de urgência/emergência. Entretanto, existem muitas outras condições que não foram relacionadas. É responsabilidade do médico assistente tomar a decisão e orientar o encaminhamento para o serviço apropriado, conforme sua avaliação.

Oriente o paciente para que leve, na primeira consulta ao serviço especializado, o documento de referência com as informações clínicas e o motivo do encaminhamento, as receitas dos medicamentos que está utilizando e os exames complementares realizados recentemente.

Os serviços de emergências da SES/DF que possuem suporte (via parecer) da hematologia são: HRAN, HRT, HRC, HRS e HRG.

Pacientes pediátricos (<18 anos), após avaliação do pediatra ou do hematologista, devem ser encaminhados para seguimento no Hospital da Criança de Brasília.

Pacientes com coagulopatias hereditárias, após avaliação do hematologista, devem ser encaminhados a Fundação Hemocentro de Brasília.

Os serviços de Hematologia da SES com ambulatórios e internação com suporte via parecer são: HRAN, HRT, HRC, HRS e HRG (Panorama 3).

O serviço de onco-hematologia da SES com ambulatórios e internação é o Instituto Hospital de Base do Distrito Federal (Panorama 3).

Pacientes gestantes, após avaliação do hematologista, devem ser encaminhadas ao ambulatório do HMIB.

A Atenção Primária ou o complexo regulador local (para pacientes internados) são a porta de entrada para a atenção de média ou alta complexidade na Hematologia (Núcleos de Hematologia - NHH e hemoterapia ou Unidades de Hematologia e hemoterapia – UHH). O atendimento do paciente hematológico será referenciado para os Serviços da SES/DF através do Sistema de Regulação e de acordo com o fluxo estabelecido.

Consultas de 1ª vez nos ambulatórios de Hematologia: em número de 3 consultas por período de ambulatório de 4h e 4 consultas por período de ambulatório de 5h e será agendada pelo Complexo Regulador.

Consulta de Retorno: em número de 6 consultas por período de ambulatório de 4h e 6 consultas por período de ambulatório de 5h e será agendada pelo hospital de referência (atendimento da demanda local).

Procedimentos (mielograma e biopsia de medula óssea) em número de 1 consultas por período de ambulatório de 4h e 2 consultas por período de ambulatório de 5h. Será agendado pelo Hospital de referência.

2. Citopenias

Condições clínicas que indicam a necessidade de encaminhamento para **serviços de urgência/emergência** (preferencialmente com hematologista):

Quadro 1 - Citopenias com critérios de gravidade

- citopenias e manifestações clínicas suspeitas de leucemia aguda (como fadiga generalizada, fraqueza, palidez, equimoses, petéquias, sangramentos, infecções recorrentes); ou
- citopenias em pessoas com linfonomegalia e esplenomegalia não explicada por quadro infeccioso agudo; ou
- presença de blastos ou promielócitos no sangue periférico; ou
- paciente com febre e neutropenia (< 1500 neutrófilos/ μL); ou
- pancitopenia com 2 ou mais alterações hematológicas graves:
 - Hemoglobina < 7 g/dL; e/ou
 - Neutrófilos < 500 céls/ μL ; e/ou
 - Plaquetas < 50 mil céls/ mm^3 .

Fonte: UFRGS

Condições clínicas que indicam a necessidade de encaminhamento para hematologia:

- citopenias, sem critérios de gravidade, após exclusão de causas secundárias comuns na APS (ver Quadro 1 - acima, Quadro 4 – trombocitopenia, Quadro 5 - leucopenia e figura 1 - anemia).

Conteúdo descritivo mínimo que o encaminhamento deve ter:

1. sinais e sintomas (descrever sintomas constitucionais, exame físico abdominal, presença de linfonomegalias e outras alterações relevantes no exame físico);
2. resultado de hemograma com data;

3. resultado de exames, com data, realizados para excluir causas secundárias em pessoas sem critérios de gravidade. Na ausência de suspeita clínica para direcionar investigação descreva: anti-HCV, anti-HIV, HbsAg, TGO/TGP, albumina, GGT, TP/ TTPa, FAN, TSH e vitamina B12;

4. resultado de ecografia abdominal, com data;

5. medicamentos em uso (ver Quadro 4 - trombocitopenia, Quadro 5 - leucopenia) com medicamentos comuns que cursam com citopenias);

3. Anemia

Não há indicação de referência ao serviço especializado de pessoas exclusivamente com traço falciforme, traço de hemoglobina C ou com traço talassêmico alfa ou com beta talassemia menor (traço talassêmico beta). Essas pessoas podem seguir com acompanhamento na APS com orientações sobre a condição genética.

Não há indicação de referência ao serviço especializado de pessoas exclusivamente com anemia carencial (ferritina, vitamina B12 ou ácido fólico diminuídos). A investigação da causa e tratamento podem seguir na APS. Caso haja a necessidade de uso de ferroterapia venosa, o paciente precisa ser avaliado pelo hematologista do NHH de georeferência.

Condições clínicas que indicam a necessidade de encaminhamento para **serviços de urgência/ emergência** (preferencialmente com hematologista):

- anemia sintomática (dispneia, taquicardia, hipotensão) e/ou instabilidade hemodinâmica; ou
- doença falciforme com crise algica ou outros sinais de gravidade; ou
- presença de citopenias concomitantes com critérios de gravidade (ver Quadro 1 - acima).

Condições clínicas que indicam a necessidade de encaminhamento para hematologia:

- diagnóstico de doença falciforme (ver Quadro 3 - a seguir); ou
- suspeita ou diagnóstico de talassemia (ver Quadro 3 – a seguir); ou
- suspeita ou diagnóstico de outras anemias hemolíticas (ver Quadro 2 - a seguir); ou
- anemia por causa desconhecida após investigação inconclusiva na APS (ver Figura 1 - a seguir).

Conteúdo descritivo mínimo que o encaminhamento deve ter:

1. sinais e sintomas;
2. resultado de hemograma completo com data;
3. se suspeita ou diagnóstico de hemoglobinopatias, descreva resultado de eletroforese de hemoglobina;
4. exames complementares realizados na investigação de anemia conforme VCM (ver Figura 1 - a seguir);
5. tratamento prévio e atual para anemia (medicamento com dose e posologia);
6. presença de comorbidades (como doença renal crônica, hepatopatias, HIV, hepatite C) que cursem com citopenias (sim ou não). Se sim, quais?
7. Caso seja ferroterapia parenteral, receita medica.

Quadro 2 – Alterações laboratoriais na anemia hemolítica

Anemia normocítica ou macrocítica
Presença de esferócitos ou esquisócitos
Reticulócitos elevado (1,5 vezes o valor de referencia)
LDH elevado (1,5 vezes o valor de referencia)
Bilirrubina indireta elevada (1,5 vezes o valor de referencia)
Haptoglobina diminuída
Teste de Coombs direto positivo (anemias hemolíticas autoimunes)
Teste de Coombs direto negativo (hemólise não imunologicamente mediada)

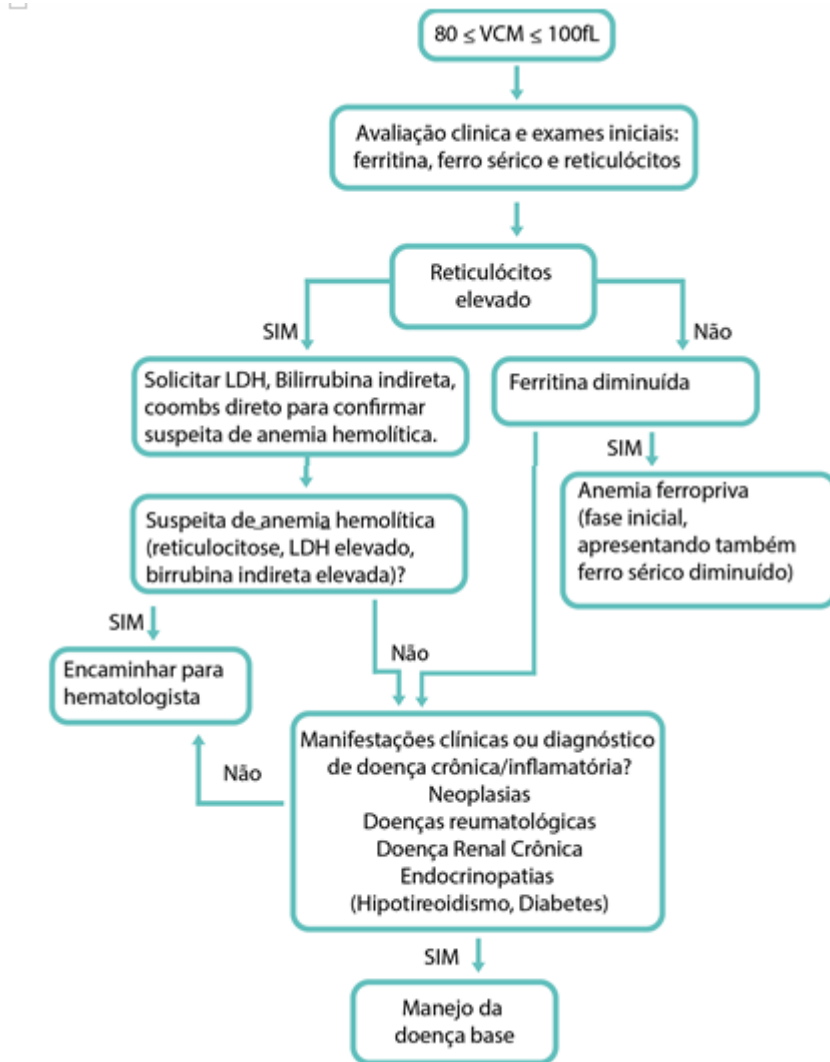
Fonte: adaptado SCHRIER (2016).

Figura 1 – Fluxograma investigação anemias conforme VCM.

Anemia	<p>Hemoglobina < 12 g/dL em mulheres</p> <p>Hemoglobina < 13 g/dL em homens</p>
<p>Microcítica</p> <p>VCM < 80 fL</p>	<ol style="list-style-type: none"> 1. Causas: Deficiência de ferro, talassemias, anemia da doença crônica. 2. Exames iniciais na investigação de microcitose: ferro, ferritina, índice de saturação de transferrina , capacidade ferropéxica e reticulócitos. 3. Se exame complementar de ferritina elevado e ferro sérico normal ou alto: <ul style="list-style-type: none"> - Eletroforese de hemoglobina <pre> graph TD A[VCM < 80 fL] --> B[ferro, ferritina, índice de saturação de transferrina (IST), capacidade ferropéxica (CF) e reticulócitos] B --> C[Ferritina diminuída] C -- SIM --> D[Anemia Ferropriva] C -- NÃO --> E[Ferro normal ou alto] E -- NÃO --> F[Ferro diminuído CF diminuído IST diminuído] E -- SIM --> G[Eletroforese de hemoglobina] G --> H[Encaminhar ao hematologista se hemoglobinopatia identificada (priorização do caso conforme diagnóstico). Mesmo se eletroforese de hemoglobina estiver normal é necessário encaminhar ao hematologista para diagnóstico diferencial.] F --> I[Sugere anemia de doença crônica. Investigar conforme clínica e fatores de risco.] E --> J[Ferro diminuído CF elevada IST diminuído] J --> K[Anemia ferropriva] </pre>

Normocítica
VCM 80 a
100 fL

1. Causas: Deficiência de ferro (início recente), anemia da doença crônica, anemia associada a neoplasias, hemólise.
2. Exames iniciais na investigação de normocitose: ferritina, ferro sérico e reticulócitos.
3. Exame complementar se reticulócitos elevado (avaliação de hemólise): LDH, bilirrubina indireta e Coombs direto
4. Exame complementar se ferritina elevada: índice de saturação de transferrina, capacidade ferropéxica.



<p>Macrocítica VCM > 100 fL</p>	<ol style="list-style-type: none"> 1. Causas: Deficiência de vitamina B12 ou ácido fólico, uso crônico de álcool e hepatopatias, síndrome mielodisplásica, medicamentos (como terapia antirretroviral, hidroxiureia, alguns anticonvulsivantes), hipotireoidismo, hemólise. 2. Exames iniciais na investigação de macrocitose: reticulócitos, vitamina b12 e ácido fólico séricos. 3. Exame complementar se reticulócitos elevado (avaliação de hemólise): - DHL. bilirrubina indireta e coombs direto
--	---


```

graph TD
    A[VCM > 100 fL] --> B[Avaliação clínica para doenças de base laboratorial (reticulócitos, vitamina b12, ácido fólico hemático)]
    B --> C{Reticulócitos elevados?}
    C -- SIM --> D[Solicitar LDH, bilirrubina indireta, Coombs direto para confirmar suspeita de anemia hemolítica.]
    C -- NÃO --> E{Vitamina b12 ou ácido fólico diminuído?}
    D --> F[Encaminhar para hematologista na suspeita de anemia hemolítica]
    E -- SIM --> G[Tratamento para deficiência vitamínica]
    E -- NÃO --> H{Apresenta doenças de base ou uso de medicamentos que justifique anemia macrocítica?}
    H -- SIM --> I[Manejo da doença de base]
    H -- NÃO --> J[Encaminhar para Hematologista]
  
```

Fonte: adaptado de DUNCAN (2013).

Quadro 3 –Perfis hemoglobínicos no teste de eletroforese de hemoglobina.

Hb A	Perfil de normalidade = 96 a 98 %	
HB A ₂	Perfil de normalidade = 2,5 a 3,5%	
	3,5 a 7%	Talassemia beta menor/traço talassêmico beta
Hb S	30 a 45%	Traço falciforme (heterozigoto)
	75 a 95%	Anemia falciforme (homozigoto)
	60 a 85%	Hb S/Talassemia beta mais (β^+)
	70 a 90%	Hb S/Talassemia beta zero (β^0)
Hb F	Perfil de normalidade = 0 a 1,0%	
	15 a 30%	Persistência hereditária da Hb fetal
	10 a 50%, podendo chegar a 100%	Talassemia beta intermediária
	60 a 98%	Talassemia beta maior
Hb C	30 a 40%	Traço HbC
	95%	Hemoglobinopatia C
Hb C + Hb S	45 a 50% + 50 a 55% (respectivamente)	Hemoglobinopatia SC
Hb H	5 a 30% na vida adulta	Doença da Hemoglobina H (talassemia alfa)
	5 a 10%	Traço talassêmico alfa

Fonte: adaptado de WEATHERALL (2008)

4. Policitemia

Condições clínicas que indicam a necessidade de encaminhamento para hematologia do IHBDF:

- suspeita de policitemia vera (hemoglobina ou hematócrito maior que 16,0g/dL ou 48% em mulheres e maior que 16,5g/dL ou 49% em homens), em pessoas com 1 dos sintomas sugestivos: prurido após o banho, eritromelalgia, trombose venosa ou arterial prévia, leucocitose ou trombocitose, esplenomegalia ou sintomas microvasculares persistentes: cefaleia, parestesias.

Condições clínicas que indicam a necessidade de encaminhamento para hematologia:

- policitemia persistente (hemoglobina maior que 16,0g/dL em mulheres e maior que 16,5g/dL em homens) após repetição do hemograma em 1 mês e exclusão de causas secundárias (DPOC, tabagismo, hepatocarcinoma, carcinoma renal, apneia do sono, síndrome de Pickwick) na APS.

Conteúdo descritivo mínimo que o encaminhamento deve ter:

1. sinais e sintomas;
2. resultado de hemograma completo com data (em pessoas sem sintomas sugestivos de policitemia vera, descrever 2 resultados com intervalo de 1 mês entre eles);
3. exames complementares realizados para investigar causa secundária, com data (raio-X de tórax, ecografia abdominal)
4. paciente é tabagista? (sim ou não);

5. Trombocitopenia

Condições clínicas que indicam a necessidade de encaminhamento para **serviços de urgência/ emergência** (preferencialmente com hematologista):

- pessoa com trombocitopenia ($< 20.000 /\text{mm}^3$) e manifestação hemorrágica; ou
- pessoa assintomática e valor de plaquetas inferior a $10.000 /\text{mm}^3$; ou
- com outras citopenias com critérios de gravidade (ver Quadro 1 - citopenias).

Condições clínicas que indicam a necessidade de encaminhamento para hematologia:

- trombocitopenia com contagem plaquetária < 50.000 /mm³ em pacientes assintomáticos, sem necessidade de repetir hemograma; ou
- trombocitopenia persistente (< 100.000/mm³) após exclusão de pseudoplaquetopenia e causas secundárias na APS (ver Quadro 4 - a seguir).

Conteúdo descritivo mínimo que o encaminhamento deve ter:

1. sinais e sintomas (descrever manifestações hemorrágicas atuais e prévias, exame físico abdominal, linfonodomegalia, sintomas constitucionais e outras alterações relevantes no exame físico);
2. resultado de hemograma (se pessoa com trombocitopenia isolada persistente sem critérios de gravidade, descreva dois resultados de hemograma e plaquetas com intervalo mínimo de 1 mês entre os exames), com data;
3. resultado de exames complementares na investigação de causas secundárias em pessoas sem critérios de gravidade: anti- HCV, HbsAg, anti-HIV, TGO/TGP, albumina, GGT, TP/ TTPA, FAN, vitamina B12.
4. resultado de ecografia abdominal, com data (se realizado);
5. apresenta comorbidades não hematológicas que podem cursar com trombocitopenia (sim ou não). Se sim, quais?;
6. descreva todos os medicamentos em uso;

Quadro 4 - Causas e investigação de trombocitopenia secundária

Causas	Investigação
Infecções (como rubéola, varicela, parvovirus, Epstein-barr, citomegalovirus, leptospirose, Hepatite C, HIV e tuberculose)	Manifestações clínicas diversas, investigação conforme suspeita. Na ausência de suspeita clínica específica solicitar anti- HCV e anti-HIV.
Doença hepática crônica	Avaliar história de consumo abusivo de álcool e manifestações clínicas de doença hepática crônica ou hepatoesplenomegalia. Complementar investigação com: Anti-HCV, HbsAg, TGO/ TGP, albumina, GGT, TP/ TTPA e ecografia abdominal.
Doenças reumatológicas (como Lúpus e Artrite Reumatoide)	Avaliar outros sintomas clínicos que orientem a suspeita clínica. Na ausência de suspeita clínica específica solicitar FAN.
Deficiência de nutrientes	Avaliar ingesta alimentar (história de veganismo, desnutrição) e história de cirurgia bariátrica. Complementar investigação com dosagem de vitamina B12 e ácido fólico.
Medicamentos	Investigar uso de medicamentos como: antibióticos betalactâmicos (penicilina, cefalosporinas), sulfametoxazol-trimetoprima, carbamazepina, fenitoína, ácido valpróxico, haloperidol, heparina, ibuprofeno, entre outros.

Fonte: adaptado de GEORGE, ARNOLD (2016) e ABRAMS (2016).

6. Trombocitose

Condições clínicas que indicam a necessidade de encaminhamento para serviços de urgência/ emergência (preferencialmente com hematologista):

- paciente com trombocitose e sintomas vasomotores (cefaleia, sintomas visuais, dor precordial atípica), sangramento ou trombose; ou
- presença de blastos ou promielócitos no sangue periférico.

Condições clínicas que indicam a necessidade de encaminhamento para hematologia do IHBDF:

- trombocitose associada a sintomas vasomotores, sangramento ou trombose (após avaliação em serviço de emergência/urgência); ou
- trombocitose associada à leucocitose ou policitemia; ou
- trombocitose com plaquetas superiores a 1 milhão/mm³;

Condições clínicas que indicam a necessidade de encaminhamento para hematologia:

- trombocitose persistente (> 500.000/mm³) após exclusão de causas secundárias (quadro inflamatório agudo ou crônico, anemia ferropriva, esplenectomia ou asplenia, trauma/cirurgia recente) na APS.

Conteúdo descritivo mínimo que o encaminhamento deve ter:

1. sinais e sintomas (sintomas constitucionais, sangramento, sintomas vasomotores, trombose);
2. apresenta história compatível com causa secundária (quadro infeccioso atual, história de trauma/cirurgia recente, esplenectomia prévia) (sim ou não)? Se sim, descreva;
3. resultado de hemograma completo, com data (se trombocitose isolada em pessoa sem gravidade, descrever 2 resultados dos exames para confirmação da persistência);
4. resultado de ferritina, com data;
5. resultado de ecografia abdominal, com data.

7. Leucopenia

Condições clínicas que indicam a necessidade de encaminhamento para **serviços de urgência/emergência** (preferencialmente com hematologista):

- paciente com febre e neutropenia (< 1500 neutrófilos/ μL); ou
- citopenias com critérios de gravidade (ver Quadro 1 - citopenias).

Condições clínicas que indicam a necessidade de encaminhamento para Hematologia (vermelho):

- leucopenia com agranulocitose (neutrófilos segmentados < 500 cels/ mm^3).

Condições clínicas que indicam a necessidade de encaminhamento para hematologia:

- leucopenia com neutropenia (neutrófilos segmentados < 1000 cels/ mm^3) persistente após exclusão de causas secundárias na APS (ver Quadro 5 - a seguir).

Conteúdo descritivo mínimo que o encaminhamento deve ter:

1. sinais e sintomas (descrever exame físico abdominal, presença de linfonodomegalias, sintomas constitucionais ou outras alterações relevantes no exame físico);
2. resultado de hemograma (se pessoa com leucopenia sem critérios de gravidade, descreva dois resultados de hemograma e plaquetas com intervalo mínimo de 1 mês entre os exames), com data;
3. resultado de exames complementares na investigação de causas secundárias em pessoas sem critérios de gravidade: anti-HCV, HbsAg, anti-HIV, FAN e vitamina B12;
4. resultado de ecografia abdominal, com data (se realizado);
5. medicamentos em uso (ver Quadro 5 - a seguir, com medicamentos comuns que cursam com leucopenia);

Quadro 5 – Causas e investigação de leucopenia secundária

Causas	Investigação
Infecções (como rubéola, varicela, parvovirus, Epstein-barr, citomegalovírus, leptospirose, Hepatite C, HIV e tuberculose)	Manifestações clínicas diversas, investigação conforme suspeita. Na ausência de suspeita clínica específica solicitar anti-HCV e anti-HIV.
Hiperesplenismo	Avaliar demais linhagens séricas (costuma ocorrer também anemia e trombocitopenia). Solicitar ecografia abdominal. Sugere-se que pacientes com neutropenia e esplenomegalia, não associada a quadro infeccioso, sejam avaliados em serviço com hematologista.
Doenças reumatológicas (como Lúpus e Artrite Reumatoide)	Avaliar outros sintomas clínicos que orientem a suspeita clínica. Na ausência de suspeita clínica específica solicitar FAN.
Deficiência de nutrientes	Avaliar ingesta alimentar (história de veganismo, desnutrição) e história de cirurgia bariátrica. Complementar investigação com dosagem de vitamina B12 e ácido fólico.
Medicamentos	investigar uso de medicamentos como: metimazol, propiltiuracil, AINEs, dipirona, IECA, anti-arrítmicos, digoxina, tiazídicos, furosemida, metotrexato, hidroxiclороquina, clozapina, antidepressivo tricíclico, carbamazepina, ácido valpróico, entre outros.

Fonte: adaptado de BERLINER (2012; 2015)

8. Leucocitose

Condições clínicas que indicam a necessidade de encaminhamento para serviços de **urgência/emergência** (preferencialmente com hematologista):

- Leucocitose e manifestações clínicas suspeitas de leucemia aguda (como fadiga generalizada, fraqueza, palidez, equimoses, petéquias, sangramentos, infecções recorrentes); ou
- presença de blastos e promielócitos no sangue periférico; ou
- leucostase (presença de sintomas respiratórios, neurológicos, priapismo em pessoas com hiperleucocitose) ou leucócitos com valores superiores a 100 mil cels/mm³.

Condições clínicas que indicam a necessidade de encaminhamento para a hematologia do IHBDF (Prioridade alta):

- hiperleucocitose (acima de 50 mil/mm³) sem causa infecciosa aparente.

Condições clínicas que indicam a necessidade de encaminhamento para hematologia:

- leucocitose persistente após exclusão de causas secundárias (quadros infecciosos, medicamentos (lítio, corticosteroides, carbamazepina, beta agonistas)) na APS;
- Monocitose ou eosinofilia acima de 1000 cels/mm³ ou basofilia.

Conteúdo descritivo mínimo que o encaminhamento deve ter:

1. sinais e sintomas (descrever sintomas constitucionais, eventos hemorrágicos ou trombóticos, exame físico completo);
2. resultado de dois hemogramas com diferença de 2 a 4 semanas (com exceção de leucocitose maciça ou outros sinais de gravidade);
3. se eosinofilia isolada, foi realizado tratamento empírico para parasitose? (sim ou não);
4. utiliza medicamento que causa leucocitose (lítio, corticosteroides, carbamazepina, beta agonistas) (sim ou não);

9. Distúrbios hemorrágicos

Condições clínicas que indicam a necessidade de encaminhamento para o ambulatório de coagulopatias da Fundação Hemocentro de Brasília:

- Suspeita diagnóstica de coagulopatia hereditária.

Condições clínicas que indicam a necessidade de encaminhamento para hematologia:

- História de sangramentos de repetição na suspeita de doença hematológica e com uma ou mais características de maior gravidade:
 - necessidade de transfusão de hemocomponentes; ou
 - sangramento excessivo após pequenos cortes ou procedimentos; ou
 - hemartrose; ou
 - história familiar de distúrbio hemorrágico em parente de primeiro grau; ou
- Tempo de Protrombina (TP) e/ou Tempo de Tromboplastina Parcial Ativada (TTPA) acima dos valores de normalidade (ver

quadro 6 no anexo se não houver valor de referência laboratorial) após exclusão de causas secundárias na APS (como doença hepática, síndrome nefrótica e uso de anticoagulantes).

Conteúdo descritivo mínimo que o encaminhamento deve ter:

1. sinais e sintomas (descrever histórico de manifestações hemorrágicas (presença de menorragia, melena/hematêmese, equimose, petéquias), com frequência e situações desencadeantes. Incluir alterações relevantes no exame físico;
2. resultados de dois exames de TP e TTPA (repetir o exame alterado), com data;
3. resultados de exames laboratoriais para investigação de causa secundária (hemograma, plaquetas, TGO, TGP, albumina, GGT, creatinina e EAS/Urina tipo 1, com data);
4. resultado de ecografia abdominal, com data (se realizado);
5. histórico familiar de distúrbios hemorrágicos (sim ou não). Se sim, indique qual o distúrbio e grau de parentesco;
6. descreva medicamentos em uso;

Quadro 6 – Valores de referência para Tempo de Protrombina e Tempo de tromboplastina parcial ativada (TTPA) (valores de referência podem variar conforme o laboratório)

TAP	9,6 a 12,4 segundos
INR (razão normalizada internacional)	1,2
TTPA	22,3 a 35,0 segundos

10. Trombofilias

Condições clínicas que indicam a necessidade de encaminhamento para hematologia:

- episódio confirmado de tromboembolismo venoso (TEV) idiopático em pessoa que possua uma ou mais das seguintes características:
 - episódio de TEV ocorreu antes dos 45 anos; ou
 - história de TEV antes dos 45 anos em familiar de primeiro grau (pais ou irmãos ou filhos); ou
 - TEV em sítio incomum (veia mesentérica, portal, hepática ou cerebral); ou
 - TEV em veia retiniana e outra TEV prévia.
- TEV recorrente; ou

- pacientes com história de aborto recorrente (perda espontânea e consecutiva de três ou mais gestações antes da 20^o semana gestacional) após exclusão de causa ginecológica.

Condições clínicas que indicam a necessidade de encaminhamento para ginecologia:

- pacientes com história de aborto recorrente (perda espontânea e consecutiva de três ou mais gestações antes da 20^o semana gestacional).

Conteúdo descritivo mínimo que o encaminhamento deve ter:

1. descrever histórico e exame realizado que comprovam tromboembolismo;
2. apresenta condição clínica (cirurgia recente, imobilização, neoplasia) ou uso de medicamentos (como anticoncepcional) associados a tromboembolismo (sim ou não). Se sim, qual?
3. histórico familiar de TEV (sim ou não). Se sim, indicar grau de parentesco e idade no acometimento;
4. se aborto de repetição, descreva histórico dos abortos e avaliação com serviço de ginecologia;
5. resultado do hemograma com data;

11. Linfonomegalia e esplenomegalia

Há diversas causas para linfonomegalias e as características clínicas e exame físico são fundamentais para orientar o encaminhamento para serviço especializado mais apropriado. As principais causas são: infecções, neoplasia (hematológica ou metastática), doenças granulomatosas (como sarcoidose), doenças reumatológicas e medicamentos (Quadro 7).

Condições clínicas que indicam a necessidade de encaminhamento para **urgência/emergência** (preferencialmente com hematologista):

- suspeita de lise tumoral (sintomas como náusea, vômito, diarreia, letargia, câimbras, arritmia -geralmente em pessoas com massas grandes) ou sintomas compressivos (como dispneia, síndrome da veia cava superior, síndrome de Horner); ou
- citopenias em pessoas com linfonomegalia e esplenomegalia não explicada por quadro infeccioso agudo.

Condições clínicas que indicam a necessidade de encaminhamento para hematologia do IHBDF (prioridade alta):

- Diagnóstico histopatológico de linfoma não-Hodgkin ou de doença de Hodgkin.

Condições clínicas que indicam a necessidade de encaminhamento para hematologia (prioridade alta):

- linfonodomegalia/esplenomegalia com alterações hematológicas concomitantes, sem indicação de internação/emergência; ou
- linfonodomegalia em pessoas com sintomas B (febre, sudorese noturna ou emagrecimento); ou
- linfonodomegalia com esplenomegalia não associada a quadro infeccioso agudo; ou
- esplenomegalia isolada não associada à síndrome de hipertensão portal ou quadro infeccioso agudo ou crônico.

Quadro 7

Avaliação clínica inicial:

- evolução dos sintomas no tempo e características do linfonodo (tamanho, consistência, mobilidade e cadeias acometidas),
- presença de sintomas B (perda de peso involuntária, sudorese noturna, febre),
- suspeita de infecção local ou sistêmica (faringite, toxoplasmose, mononucleose),
- exame físico com evidência de esplenomegalia
- fatores de risco para HIV, sífilis, hepatites,
- história de neoplasia prévia ou outros sinais e sintomas que sugiram neoplasia atual,
- história epidemiológica local (áreas endêmicas para doenças como leishmaniose),
- uso de medicamentos (como alopurinol, atenolol, captopril, carbamazepina, cefalosporinas, hidralazina, penicilina, fenitoína, primidona, pirimetamina).

Principais causas de linfonodomegalia periférica localizada conforme cadeia acometida

- Cervical (drena couro cabeludo, cavidade oral, laringe e pescoço): infecções cutâneas, abscesso dentário, citomegalovírus, mononucleose, tuberculose, toxoplasmose, neoplasias (hematológicas, tumor metastático de tireoide, cabeça e pescoço)
- Supraclavicular (drena trato gastrointestinal, genitourinário e pulmões): neoplasia maligna metastática ou hematológica.
- Axilar (drena membros superiores, mama e tórax) : doença da arranhadura do gato, infecções cutâneas, carcinoma de mama metastático, melanoma metastático
- Epitroclear (drena ulna, antebraço e mão): mononucleose, infecções cutâneas, sarcoidose, sífilis, HIV, neoplasia hematológica.
- Inguinal (drena abdome inferior, genitália externa/pele, canal anal, membros inferiores): celulite, DST, neoplasia (hematológicas e metastática região perianal e vulva)

Linfonodo com características de malignidade (Figura 2 e abaixo*): investigar conforme cadeia acometida.

Linfonodo sem características de malignidade: Investigação básica se não houver suspeita clínica após anamnese e exame físico

- Hemograma e plaquetas,
- raio-x de tórax,
- sorologias: anti-HIV, HBsAg, anti-HCV, VDRL, monoteste, prova tuberculínica. Se linfonodomegalia cervical realizar também toxoplasmose IgG e IgM e citomegalovírus IgG e IgM.

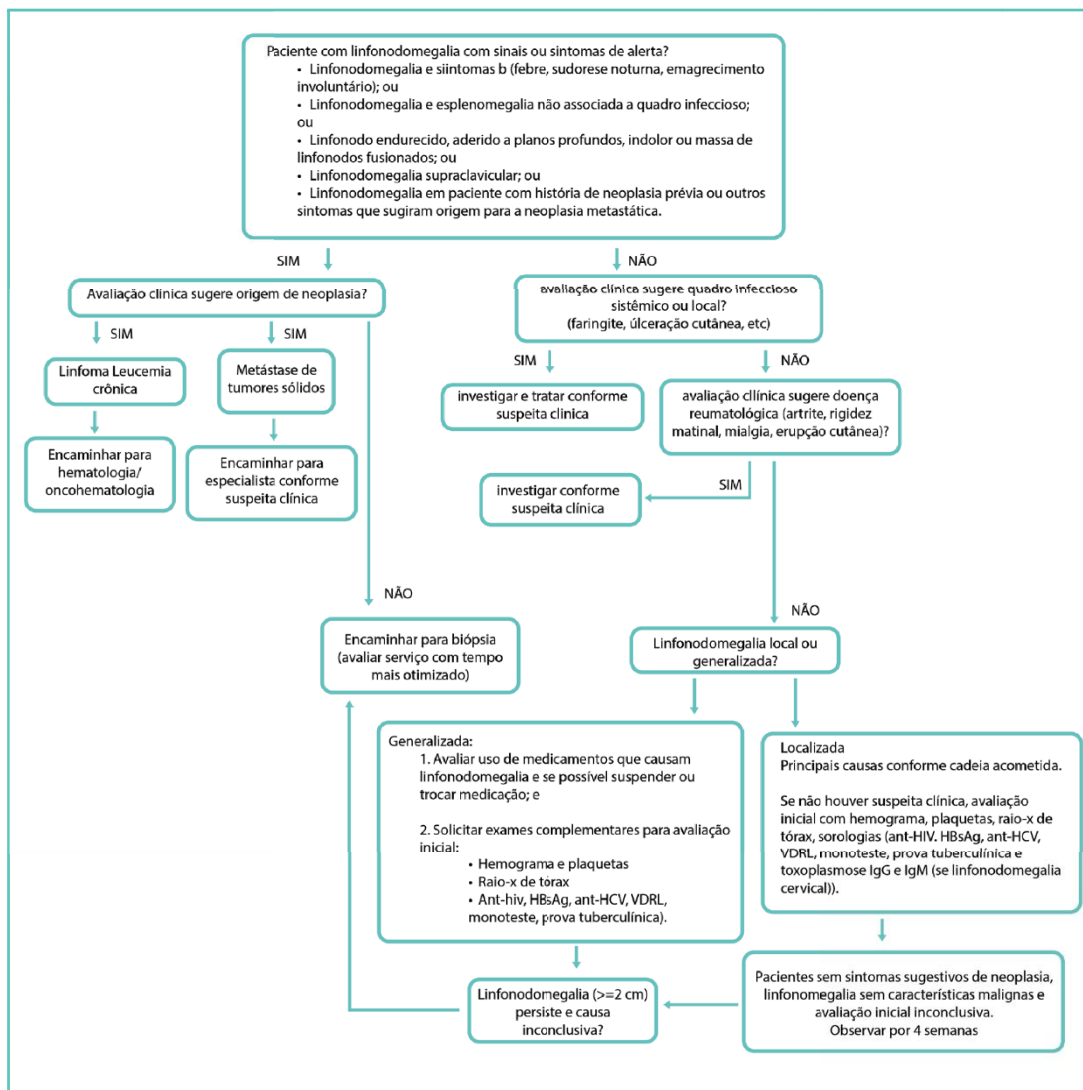
Condições clínicas que indicam a necessidade de encaminhamento para biópsia de linfonodo (especialidades diversas, conforme principal suspeita clínica - consultar figura 2) – tal procedimento deve ter prioridade alta.

- linfonodomegalia supraclavicular; ou
- *linfonodomegalia com características de malignidade (indolor, aderido a tecidos profundos, endurecido, massa de linfonodos); ou
- linfonodomegalia (≥ 2 cm) persistente sem causa definida.

Conteúdo descritivo mínimo que o encaminhamento deve ter:

1. sinais e sintomas (exame físico abdominal, presença de sintomas constitucionais e outras alterações relevantes);
2. características do(s) linfonodo(s) (tamanho, localização, consistência, fixação a planos profundos e tempo de evolução do quadro);
3. resultado de hemograma com data;
4. resultado dos exames complementares na investigação de linfonodomegalia periférica (ver figura 2 - a seguir);
5. se esplenomegalia isolada, descreva ecografia abdominal e exames para avaliação hepática (TGO/TGP, TP/TTPa, albumina, GGT);

Figura 2



12. Hiperferritinemia

Valores normais de ferritina: < 340 ng/ml no homem e mulheres pós-menopausa, < 200 ng/ml nas mulheres em idade fértil.

Condições clínicas que indicam a necessidade de encaminhamento para hematologia:

- suspeita de hemocromatose (hiperferritinemia **com** saturação de transferrina menor que 45%). (prioridade baixa)
- sobrecarga de ferro (hiperferritinemia > 1000 ng/ml **com** saturação de transferrina maior que 45%). (prioridade normal)

Condições clínicas que indicam a necessidade de encaminhamento para gastroenterologia:

- hiperferritinemia e suspeita de cirrose.

Conteúdo descritivo mínimo que o encaminhamento deve ter:

1. sinais e sintomas e índice de massa corporal (IMC);
2. resultado de ferritina sérica e saturação da transferrina, com data
3. se saturação de transferrina inferior a 45%, descreva os seguintes exames: hemograma completo, transaminases (TGO/TGP), fosfatase alcalina, GGT, anti-HCV, HbsAg, anti-HIV, glicemia, perfil lipídico;
4. resultado de ecografia abdominal total, com data;
5. medicamentos em uso;

13. Neoplasias Hematológicas (IHB)

O IHB é a referência em onco-hematologia da SES/DF, com capacidade de realizar quimioterapia ambulatorial e em enfermaria.

Quadro 8. Pacientes com os seguintes diagnósticos devem ser encaminhados para o ambulatório especializado com prioridade alta:

Linfomas	C82.* , C83.* , C84.* , C85.* , C91.1
Leucemias agudas	C91.* , C92.0, C92.4, C92.5, C92.7
Mieloma múltiplo ou outras gamopatias	C90.0, C88.0, E85.*
Doenças mieloproliferativas crônicas	D47.* , D45, C94.5, C92.1, D47.3, D75.2
Mielodisplasias	D46, D46.7, D46.9
Hemoglobinúria paroxística noturna	D59.5
Púrpura trombótica trombocitopenica	D69
Anemia Aplástica	D61.*

Pacientes com os seguintes diagnósticos devem ser encaminhados para o ambulatório especializado com prioridade normal:

Controle de cura de linfomas (até 5 anos após o término do tratamento – quimioterapia ou radioterapia)	C82.* , C83.* , C84.* , C85.*
Controle de cura de leucemias agudas (até 5 anos após o término do tratamento – quimioterapia)	C91.* , C92.0, C92.4, C92.5, C92.7
Controle de cura para pacientes submetidos a transplante autólogo ou alogênico – até 5 anos após este tratamento	CIDs do Quadro 8

Referencias:

1. PROTOCOLOS DE ENCAMINHAMENTO DA ATENÇÃO BÁSICA PARA A ATENÇÃO ESPECIALIZADA. Ministério da Saúde e UNIVERSIDADE FEDERAL DO RIO GRANDE DO SUL, Volume III, Hematologia, Brasília – DF, 2016;
2. Clinical manifestations and diagnosis of polycythemia vera. Ayalew Tefferi, MD, UptoDate acessado em novembro2018;
3. Diagnostic approach to the patient with polycythemia. Ayalew Tefferi, MD, UptoDate acessado em novembro2018;
4. Megaloblastic Anemia and Other Causes of Macrocytosis. Florence Aslinia, Joseph J. Mazza, Steven H. Yale, Clin Med Res. 2006 Sep; 4(3): 236–241.
5. Hyperleukocytosis and leukostasis in hematologic malignancies. Charles A Schiffer, MD, UptoDate acessado em novembro2018;
6. PORTARIA No 725, DE 05 DE JULHO DE 2018. SECRETARIA DE ESTADO DE SAÚDE DO DISTRITO FEDERAL, DODF No 133, segunda-feira, 16 de julho de 2018, pag 10.
7. The prevalence of activated protein C (APC) resistance and factor V Leiden is significantly higher in patients with retinal vein occlusion without general risk factors. Case-control study and meta-analysis. Rehak M, Rehak J, Müller M, Faude S, Faude F, Siegemund A, Krcova V, Slavik L, Hasenclever D, Scholz M, Wiedemann P, Thromb Haemost. 2008;99(5):925.
8. Valores normais da ferritina serica. <http://www.labhpardini.com.br>, acessado em novembro de 2018.
9. Approach to the patient with suspected iron overload. Stanley L Schrier, MD Bruce R Bacon, MD, UptoDate acessado em novembro2018;
10. NCCN Clinical Practice Guideline in Oncology B-cell lymphoma, Version 5.2018 – October 2, 2018. Acessado no nccn.org em novembro de 2018.
11. NCCN Clinical Practice Guideline in Oncology Acute myeloid leukemia, Version 2.2018 – August 1, 2018. Acessado no nccn.org em novembro de 2018.
12. Clinical manifestations and diagnosis of vitamin B12 and folate deficiency. Stanley L Schrier, MD, UptoDate acessado em novembro2018;