



CENTROS DE REFERÊNCIA

Relatório Final

Grupo de Trabalho criado pelo Despacho Nº 4319/2013 de Sua Excelência o Secretário de Estado Adjunto do Ministro da Saúde, publicado em Diário da República Nº 59, 2ª Série, de 25 de Março de 2013



GOVERNO DE
PORTUGAL

CENTROS DE REFERÊNCIA – Relatório Final

Grupo de Trabalho:

Jorge Manuel Virtudes dos Santos Penedo (Coordenador)

Bárbara Sofia de Carvalho

Guilherme Augusto Mariano Pego

Isabel Maria Teixeira de Carvalho Pedroto

José Alexandre Diniz

Maria Sofia de Canais e Mariz Ferreira da Cunha Sampaio

Paolo Maria Casella



GOVERNO DE
PORTUGAL

MINISTÉRIO DA SAÚDE

ÍNDICE

Índice de Figuras	v
Índice de Quadros.....	v
Índice de Anexos	vi
Índice de Quadros dos Anexos	vi
Abreviaturas, Acrónimos e Siglas	vii
Sinais Convencionais.....	vii
Agradecimentos	1
Sumário Executivo	3
1 Introdução	7
2 Objetivos.....	13
3 Metodologia	15
4 Enquadramento Histórico.....	17
4.1 Estado de arte europeu relativo a Centros de Referência	21
5 Centro de Referência em Portugal.....	35
6 Enquadramento Legislativo e Normativo	39
6.1 Diretiva 2011/24/UE do Parlamento Europeu e do Conselho, de 9 de Março, sobre a aplicação dos direitos dos doentes em matéria de cuidados de saúde transfronteiriços	39
6.2 Redes de Referência Hospitalar.....	42
6.3 Outros normativos.....	44
7 Identificação dos Centros de Referência e Centros Afiliados.....	45
8 Processo de reconhecimento dos Centros de Referência	51
9 Moldes gerais do modelo de financiamento	59
9.1 Modelo de financiamento hospitalar e modalidades de pagamento.....	60
9.2 Princípios subjacentes ao financiamento e contratualização dos centros de referência a constituir em Portugal	61
10 Integração dos Centros de Referência na Rede Hospitalar Portuguesa	65
11 Rede Europeia de Referência	67
12 Perspetiva europeia a curto e médio prazo.....	75

13	Áreas Prioritárias de Intervenção	79
13.1	Transplantação de órgãos sólidos	81
13.1.1	Transplante Renal	82
13.1.2	Transplante Hepático	84
13.1.3	Transplante Pancreático	85
13.1.4	Transplante Cardíaco	86
13.1.5	Transplante Pulmonar	87
13.2	Oncologia	88
13.2.1	Cancro do Testículo	90
13.2.2	Cancro Hepatobiliar	90
13.2.3	Cancro do Pâncreas	91
13.2.4	Cancro do Recto	91
13.2.5	Cancro do Esófago	92
13.2.6	Cancro do Estômago	92
13.2.7	Cancro da Mama	93
13.2.8	Melanoma	93
13.2.9	Cancros pediátricos	94
13.3	Doenças Hereditárias do Metabolismo	96
13.4	Hemofilia	98
13.5	Hemodinâmica e cardiologia de intervenção	98
14	Recomendações	101
15	Glossário	105
16	Bibliografia	111
Anexos		125

ÍNDICE DE FIGURAS

Figura 1. Principais marcos no processo de criação das RER.....	18
Figura 2. Principais marcos no processo de criação de figuras tipo CR e do Programa Nacional para as Doenças Raras.	20
Figura 3. Mapa da Europa.	21
Figura 4. Modelo de integração dos CR na rede hospitalar portuguesa e na RER.....	38
Figura 5. Ano de produção e entidade de aprovação das RRH publicadas.....	43
Figura 6. Número de especialidades médicas hospitalares integradas em RRH.....	43
Figura 7. Entidades envolvidas no processo de reconhecimento de CR.	56
Figura 8. Modelo de integração dos CR na rede hospitalar portuguesa.	66
Figura 9. Elementos de governação e coordenação de RER.	72

ÍNDICE DE QUADROS

Quadro 1. Aspetos comuns mais relevantes entre Estados-Membros.....	32
Quadro 2. Critérios gerais relacionados com a corresponsabilização e com os cuidados centrados nos doentes.	47
Quadro 3. Critérios gerais relacionados com a qualidade, segurança e boas práticas.	47
Quadro 4. Critérios gerais relacionados com a organização e gestão.	48
Quadro 5. Critérios gerais relacionados com a capacidade de investigação e formação.	48
Quadro 6. Critérios gerais relacionados com sistemas de informação.	49
Quadro 7. Cronograma relativo à elaboração e aprovação de legislação referente aos CR a constituir em Portugal.....	51
Quadro 8. Cronograma representativo das etapas inerentes ao reconhecimento dos CR.	55
Quadro 9. Mecanismos de alocação de recursos e modalidades de pagamento.	61
Quadro 10. Transplante renal por milhão de habitantes em 2011.	83
Quadro 11. Transplante hepático por milhão de habitantes em 2011.....	84
Quadro 12. Transplante pancreático por milhão de habitantes em 2011.....	85
Quadro 13. Transplante cardíaco por milhão de habitantes em 2011.....	86

Quadro 14. Transplante pulmonar por milhão de habitantes em 2011.	87
Quadro 15. Cancro - incidência estimada, mortalidade e prevalência (sem distinção de género) para 2008 em Portugal.....	88

ÍNDICE DE ANEXOS

Anexo 1. Centros de Elevada Diferenciação e Centros de Tratamento em Portugal.....	127
Anexo 2. Grelha de avaliação das propostas a Centros de Referência.	131
Anexo 3. Prevalência de doenças raras segundo a <i>Orphanet</i>	134

ÍNDICE DE QUADROS DOS ANEXOS

Quadro A 1. Centros de Tratamento de esclerose múltipla.	127
Quadro A 2. Centros de Tratamento em obesidade.....	128
Quadro A 3. Centro de Elevada Diferenciação em obesidade.	129
Quadro A 4. Centros de Tratamento para acessos vasculares para hemodiálise.....	129
Quadro A 5. Centros de Elevada Diferenciação em Nefrologia.	130
Quadro A 6. Centros de Tratamento da diabetes tipo I, através da perfusão subcutânea contínua de insulina.....	130
Quadro A 7. Grelha de avaliação de propostas para CR.	131
Quadro A 8. Lista da prevalência de doenças raras segundo a <i>Orphanet</i>	134

ABREVIATURAS, ACRÓNIMOS E SIGLAS

ACSS	Administração Central do Sistema de Saúde, I.P.
CA	Centro Afiliado
CCTDLS	Comissão Coordenadora de Tratamento das Doenças Lisossomais de Sobrecarga
CED	Centro de Elevada Diferenciação
CNA	Centro Nacional Associado
CPLP	Comunidade dos Países de Língua Portuguesa
CR	Centro de Referência
CT	Centro de Tratamento
DGS	Direção-Geral de Saúde
DLS	Doenças Lisossomais de Sobrecarga
E.P.E.	Entidade Pública Empresarial
EUCERD	<i>European Union Committee of Experts on Rare Diseases</i>
EUSOMA	<i>European Society of Breast Cancer Specialists</i>
GT	Grupo de Trabalho
GTRH	Grupo Técnico para a Reforma Hospitalar
IPO	Instituto Português de Oncologia
IRODaT	<i>International Registry of Organ Donation and Transplantation</i>
PNS	Plano Nacional de Saúde
RER	Rede Europeia de Referência
RRH	Rede de Referência Hospitalar
SNS	Serviço Nacional de Saúde

SINAIS CONVENCIONAIS

Cf.	Conforme
e.g.	Por exemplo
n.a.	Não aplicável
pmh	Por milhão de habitantes
T	Trimestre

AGRADECIMENTOS

O Grupo de Trabalho agradece a todas as pessoas e entidades que se disponibilizaram para colaborar na elaboração do presente documento e cujo contributo concorreu para o seu enriquecimento.

À Dr.^a Ana Veiga, Adjunta do Senhor Secretário de Estado Adjunto do Ministro da Saúde, no que concerne aos contributos sobre a transposição da Diretiva 2011/24/EU, de 9 de Março, do Parlamento Europeu e do Conselho relativa ao exercício dos direitos dos doentes em matéria de cuidados de saúde transfronteiriços.

Ao Professor Doutor Hélder Trindade, Presidente do Conselho Diretivo do Instituto Português do Sangue e da Transplantação, I.P., e à Dr.^a Ana França, do Instituto Português do Sangue e da Transplantação, I.P., relativamente aos contributos sobre transplantação de órgãos em Portugal.

Ao Dr. Rui Portugal, Direcção-Geral da Saúde, pela colaboração e apoio prestados no que se refere ao enquadramento estratégico no Plano Nacional de Saúde 2012-2016.

Ao Dr. Nuno Miranda, Diretor do Programa Nacional para as Doenças Oncológicas, pelos contributos no que concerne à área da oncologia.

Ao Dr. Rui Ferreira, Diretor do Programa Nacional para as Doenças Cérebro-cardiovasculares, pelos contributos no que concerne à área de hemodinâmica e cardiologia de intervenção.

Ao Dr. Ricardo Mestre, Diretor do Departamento de Gestão e Financiamento de Prestações de Saúde, e à Dr.^a Sofia Caetano, da Administração Central do Sistema de Saúde, I.P., pelo apoio e colaboração prestados.

À Dr.^a Ana Couto, à Dr.^a Anabela Coelho, ao Dr. Cláudio Correia e ao Dr. Mário Carreira, do Departamento da Qualidade na Saúde da Direcção-Geral da Saúde, pela colaboração prestada.

A Mafalda Penedo pelo trabalho de *design* da capa.

SUMÁRIO EXECUTIVO

O conceito de “Centro de Referência” tem vindo a ser adotado por um conjunto de textos de referência sem que tenha ocorrido, no entanto, uma reflexão profunda e conclusiva sobre o seu significado e implicações para a organização do sistema de saúde.

Este conceito acolheu prioridade no seio do atual Governo, nomeadamente no domínio da Saúde, sendo identificado claramente no relatório do Grupo Técnico da Reforma Hospitalar como uma prioridade estratégica e essencial para a modernização e consolidação da especialização e defesa da qualidade das unidades hospitalares prestadoras de cuidados de saúde.

Assumindo o Governo a prioridade acima apontada foi constituído um Grupo de Trabalho, através do **Despacho do Secretário de Estado Adjunto do Ministro da Saúde n.º4319/2013**, de 15 de março, publicado no Diário da República, II Série, n.º59, de 25 de março, para proceder à definição do conceito de centro de referência, estabelecer os critérios de identificação e reconhecimento dos centros de referência pelo Ministério da Saúde, propor o modelo de implementação e financiamento, e conceção da forma de integração nas Redes Hospitalar Portuguesa e de Referência Europeia.

Como consequência da Diretiva 2011/24/EU, de 9 de março, do Parlamento Europeu e Conselho relativa ao exercício dos direitos dos doentes em matéria de cuidados de saúde transfronteiriços, o sistema de saúde português necessita de identificar e reconhecer oficialmente centros clínicos de elevada especialização, denominados por “Centros de Referência”, que possam vir a integrar as futuras Redes Europeias de Referência previstas na referida Diretiva.

Com efeito, a Diretiva 2011/24/EU, de 9 de março, do Parlamento Europeu e do Conselho está a dar origem a um movimento europeu de criação de redes de referência de cuidados de saúde, com o objetivo de explorar as potencialidades da cooperação entre os Estados-Membros da União Europeia.

Observa-se, assim, um histórico recente que sustenta, sólida e racionalmente, a decisão de avançar no caminho da criação de centros de referência.

A futura participação dos centros de referência em tais redes europeias será voluntária, desde que cumpridas as condições e critérios definidos pela legislação do país em que estiverem localizados e as que vierem a ser definidas por decisão da Comissão Europeia.

Prevê-se, portanto, que esta oferta europeia de centros de referência articulados em rede origine uma maior qualidade, eficácia e segurança, promovendo economias de escala que aumentem a eficiência e maximizem o custo-efetividade dos cuidados prestados.

A transposição da Diretiva 2011/24/EU, de 9 de março, do Parlamento Europeu e do Conselho para a legislação nacional requererá a definição formal do conceito de centro de referência, o estabelecimento dos critérios nacionais para a sua criação e o desenvolvimento de mecanismos para o seu reconhecimento oficial pelo Ministério da Saúde.

Portugal deve proceder ao desenvolvimento deste processo de criação e reconhecimento de centros de referência, sob pena de ficar arredado das futuras Redes Europeias de Referência, com isolamento do seu sistema de saúde e perda de prestígio e competitividade face aos sistemas de saúde dos restantes Estados-Membros, assumindo-se, somente, como exportador de situações clínicas complexas, ao invés de se constituir, igualmente, como um polo de atração de doentes do espaço europeu em áreas específicas de elevada especialização.

A Diretiva 2011/24/EU, de 9 de março, do Parlamento Europeu e do Conselho estabelece que a Comissão Europeia deve apoiar o desenvolvimento das Redes Europeias de Referência e dos centros de referência em cada Estado-Membro. Dando cumprimento à Diretiva 2011/24/EU, de 9 de março, do Parlamento Europeu e do Conselho, a Comissão Europeia criou um Comité sobre cuidados de saúde transfronteiriços e nomeou um grupo de peritos europeus para as Redes Europeias de Referência no âmbito dos cuidados de saúde transfronteiriços, nos quais está representado o Ministério da Saúde português. Desta forma, competirá à Comissão Europeia definir o modelo de governação das Redes Europeias de Referência e caberá aos Estados-Membros definir, de acordo com as normas aprovadas, as regras a inscrever na legislação nacional.

Assim, em coerência com a Diretiva 2011/24/EU, de 9 de março, do Parlamento Europeu e do Conselho, este relatório propõe que um **centro de referência seja definido como uma unidade prestadora de cuidados de saúde, com reconhecidos conhecimentos técnicos, na prestação de cuidados de saúde de elevada qualidade aos doentes com determinadas situações clínicas, que exigem uma especial concentração de recursos ou de conhecimento e experiência, devido à baixa prevalência da doença, à complexidade no diagnóstico ou tratamento e aos custos elevados dessas mesmas situações.**

Consequentemente, um centro de referência deve integrar equipas multidisciplinares experientes e altamente qualificadas, e dispor de estruturas e equipamentos médicos altamente especializados, devendo garantir que os cuidados são prestados de acordo com os mais elevados padrões de qualidade, em conformidade com a evidência disponível e as recomendações específicas da comunidade científica.

A identificação e o reconhecimento oficial, a nível nacional, de cada centro de referência devem ser motivados pela necessidade de se concentrar ou centralizar a prestação de cuidados altamente especializados num número limitado de serviços e hospitais e pela vontade de melhorar a experiência clínica e de investigação em diagnósticos e tratamentos específicos.

Este relatório descreve os critérios gerais a que um centro de referência nacional deve obedecer para que possa vir a ser reconhecido oficialmente pelo Ministério da Saúde e lista o conjunto de critérios para as Redes Europeias de Referência que a Comissão Europeia tem ainda em discussão.

Para a avaliação e proposta de reconhecimento nacional de futuros centros de referência, o relatório propõe a constituição de três sedes de análise: Comissão de Designação, Grupo de Peritos de Especificações Técnicas e Comissão Técnica de Avaliação.

São, ainda, propostos, o modelo de implementação e os princípios subjacentes ao financiamento e contratualização dos centros de referência.

Relativamente ao modelo de contratualização e financiamento salienta-se que, apesar de o Grupo de Trabalho entender como princípios gerais que os centros de referência devem garantir a capacidade de cobertura a nível nacional e que apenas devem ser contratados/financiados cuidados de saúde às entidades selecionadas para a sua prestação, as modalidades de pagamento a estabelecer devem ser estudadas caso a caso, consoante a sua adequabilidade à área/procedimento/patologia considerados.

A Comissão Europeia está atualmente a desenhar o conceito final de Rede Europeia de Referência como uma rede de centros de referência conectando uma concentração especial de recursos, conhecimento, competências e experiência, baseada na prestação de cuidados de saúde de elevada qualidade, acessíveis e custo-efetivos, podendo constituir-se como ponto focal não só para a formação e investigação, como também, para a disseminação da informação, conhecimento e avaliação.

A participação de Portugal nestas redes europeias promoverá a integração do sistema de saúde português em cuidados de saúde de elevada qualidade no contexto europeu sendo, assim, necessário, proceder à adaptação da legislação nacional e ao desenvolvimento de um plano de atuação, dando pleno cumprimento à Diretiva 2011/24/EU, de 9 de março, do Parlamento Europeu e do Conselho.

O Grupo de Trabalho apresenta um conjunto de áreas prioritárias que deveriam constituir as primeiras áreas a darem origem a centros de referência em Portugal. São apontadas a transplantação de órgãos sólidos, o cancro do esófago, do estômago, do recto, do fígado e vias biliares, do pâncreas, do testículo, da mama, do melanoma e dos cancros pediátricos. São ainda indicadas a hemofilia e as doenças hereditárias do metabolismo. No campo dos procedimentos, o Grupo de Trabalho apresenta a proposta de criar os primeiros centros de referência em hemodinâmica e cardiologia de intervenção.

O Grupo de Trabalho apresenta um conjunto de recomendações entendidas como essenciais para a prossecução da criação de centros de referência em Portugal.

1 INTRODUÇÃO

Os sistemas de saúde da União Europeia são uma componente essencial da proteção social, contribuindo para a coesão social, a justiça social e o desenvolvimento sustentável da União, fazendo parte do amplo quadro dos serviços de interesse geral.

Tal como reconhecido pelo Conselho Europeu nas suas conclusões de junho de 2006, sobre valores e princípios comuns aos sistemas de saúde da União Europeia, existe um conjunto de princípios de funcionamento comuns, que são partilhados pelos sistemas de saúde em toda a União. Estes princípios de funcionamento são necessários para garantir a confiança dos doentes nos cuidados de saúde transfronteiriços, contribuindo para a mobilidade de doentes no espaço europeu.

À semelhança dos outros países europeus e na sequência de um processo comunitário que culminou com a publicação no Jornal Oficial da União Europeia, em abril de 2011, da Diretiva 2011/24/EU, de 9 de março, do Parlamento Europeu e do Conselho relativa ao exercício dos direitos dos doentes em matéria de cuidados de saúde transfronteiriços, adiante designada por Diretiva, o sistema de saúde português necessita de identificar, reconhecer oficialmente, e mapear centros de elevada especialização na prestação de cuidados de saúde. Este processo deverá ser construído no sentido de concentrar casuística, perícia e recursos, mediante critérios gerais e específicos, que permitam a referenciação com base na hierarquia de competências e a sua articulação com as Redes de Referenciação Hospitalar (RRH), com centros congéneres nacionais, europeus ou internacionais.

De facto, por imperativo da Diretiva, iniciou-se um movimento europeu, no qual Portugal se encontra envolvido, que visa a futura criação de Redes Europeias de Referência (RER) entre os prestadores de cuidados de saúde e os centros de referência (CR) dos Estados-Membros, explorando as potencialidades da cooperação europeia no domínio dos cuidados de saúde altamente especializados.

As RER irão assentar na participação voluntária dos centros de especialização que cumpram as condições e critérios definidos pela Comissão Europeia e na legislação do Estado-Membro onde estão estabelecidos, contribuindo, desta forma, para a melhoria dos diagnósticos e da prestação de cuidados

de saúde de elevada qualidade, eficientes e acessíveis aos doentes cuja condição clínica exija uma concentração especial de conhecimentos médicos especializados.

Assim, Portugal foi encorajado, em paralelo com os outros Estados-Membros, a conectar os centros de elevada especialização do seu território nacional no âmbito do desenvolvimento das futuras RER, maximizando o aproveitamento dos instrumentos existentes na União Europeia suscetíveis de melhorar a capacidade diagnóstica e de tratamento de várias patologias, nomeadamente, as doenças raras.

Os centros de elevada especialização são vulgarmente designados como “Centros de Excelência” ou “Centros de Referência”. Na verdade, ambas as terminologias são utilizadas indistintamente a nível europeu, estando validadas pelo documento discutido na conferência organizada pela Presidência Espanhola em Menorca, em 31 de maio e 1 de junho de 2002, que refere que o conceito de “Centro de Referência” é sinónimo do conceito de “Centro de Excelência”. No entanto, será correto que, em Portugal, se adote a designação oficial de CR, uma vez que estes centros poderão vir a integrar as RER e não as redes europeias de excelência.

Através do processo de identificação, oficialização e divulgação de CR nos Estados-Membros, com base na hierarquia de conhecimentos e não apenas geográfica, prevê-se que a oferta de cuidados de saúde de elevada especialização se traduza em melhorias significativas na qualidade, efetividade e segurança. Por outro lado, maximizar-se-á o potencial inovador da ciência médica e das tecnologias da saúde, através de uma indispensável e inerente partilha de conhecimento e formação dos profissionais de saúde no espaço europeu. Existe, assim, a expectativa de que, findos os processos de identificação, aprovação e reconhecimento dos CR, e uma vez integrados nas RER, se possam criar sinergias no âmbito da cooperação europeia no domínio dos cuidados de saúde altamente especializados, promovendo economias de escala, maximizando a eficiência, garantindo o custo-efetividade dos cuidados prestados, fomentando a inovação, e disseminando boas práticas.

Assim, e perante o imperativo de transposição para a legislação portuguesa da Diretiva, importa estabelecer um plano de atuação para a criação e materialização dos CR no sector da saúde em Portugal, reforçado pelo interesse no posicionamento estratégico do sistema de saúde português ao

nível europeu, reconhecido nas **Grandes Opções do Plano para 2012-2015**, no tocante ao aprofundamento da cooperação no domínio da saúde com a União Europeia.

Acresce que o **Programa do XIX Governo Constitucional** apresenta como principais desígnios: (i) garantir a sustentabilidade financeira do Serviço Nacional de Saúde (SNS), mediante a adoção de medidas de racionalização de despesas e na utilização mais racional e eficiente dos recursos disponíveis no sector da saúde, (ii) reorganizar a rede hospitalar, através de uma visão mais integrada e racional do sistema, que permita a concentração de recursos, e (iii) melhorar a prestação de cuidados de saúde, convergindo os resultados com os melhores dos países europeus.

Neste enquadramento, e na sequência do Memorando de Entendimento celebrado com a União Europeia, o Banco Central Europeu e o Fundo Monetário Internacional, foi criado o **Grupo Técnico para a Reforma Hospitalar** (GTRH) através do Despacho do Ministro da Saúde n.º10601/2011, de 16 de agosto, publicado no Diário da República, II Série, n.º162, de 24 de agosto. O GTRH apresentou, em novembro de 2011, o seu Relatório Final intitulado “Os Cidadãos no Centro do Sistema, Os Profissionais no Centro da Mudança” onde definiu oito Iniciativas Estratégicas, corporizadas, cada uma, por um conjunto de medidas, cuja implementação e monitorização, promoverão o cumprimento de um programa de mudança, com a extensão, profundidade e densidade exigidas numa verdadeira reforma estrutural do sector hospitalar português. No primeiro Eixo Estratégico “Uma Rede Hospitalar mais Coerente”, o GTRH propôs a identificação, reconhecimento e implementação de CR com o objetivo de se apresentarem como potenciais prestadores de cuidados a cidadãos de países europeus e de países que integram a Comunidade de Países de Língua Portuguesa (CPLP). Concomitantemente, assegurando a resposta às necessidades da população, a criação de CR verter-se-á na concentração da casuística e de recursos para o diagnóstico e tratamento de diferentes patologias médicas e cirúrgicas menos frequentes, envolvendo equipas multidisciplinares e um controlo mais exigente, com importante peso na investigação e ensino.

Por último, o Plano Nacional de Saúde (PNS) do quinquénio 2012-2016 prevê a adequação da prestação de cuidados de saúde desde o nível do autocuidado até à garantia da qualidade dos serviços de saúde prestados nas diferentes organizações do SNS. Por outro lado, o próprio PNS 2012-2016 tem um conjunto de orientações nos seus eixos estratégicos relacionados com a Equidade e Acesso aos

cuidados bem como à Qualidade a que este relatório vem dar resposta. Assim, no eixo estratégico relacionado com a equidade e acesso é proposto que se deve reforçar a articulação dos serviços de saúde, clarificando a cobertura e responsabilidade técnica e dos serviços, e avaliar a adequação e eficiência da resposta em rede.

Face ao exposto, e atentas a inexistência de reconhecimento oficial de CR em território português e a importância estratégica da sua constituição no sector da saúde, foi constituído um Grupo de Trabalho (GT), através do **Despacho do Secretário de Estado Adjunto do Ministro da Saúde n.º4319/2013**, de 15 de março, publicado no Diário da República, II Série, n.º59, de 25 de março, para proceder à definição do conceito de CR, estabelecer os critérios de identificação e reconhecimento dos CR pelo Ministério da Saúde, propor o modelo de implementação e financiamento, e conceção da forma de integração nas Redes Hospitalar Portuguesa e de Referência Europeia.

Em termos gerais, todos os sistemas de saúde europeus enfrentam o desafio de aumentar eficiência e reduzir custos, assegurando a melhoria da qualidade da prestação de cuidados e resultados alcançados, de forma a garantir o seu crescimento e sucesso sustentados. No entanto, os cuidados de saúde não constituem uma atividade simples e padronizada, exigindo respostas a necessidades diferentes decorrentes de situações clínicas diversas, por vezes complexas, e, frequentemente, fragmentadas e de difícil acessibilidade. Os cuidados de saúde são, reiteradamente, prestados por vários profissionais, atuando em diferentes níveis do sistema de saúde, sem uma coordenação adequada ou uma perspetiva holística. Importa, pois, investir na criação de estruturas prestadoras de cuidados de saúde, altamente promotoras de relações custo-efetividade na prestação dos mesmos e guiadas por uma missão centrada na melhoria permanente de *outcomes*.

Dada a escassez e onerosidade conhecidas dos recursos humanos e materiais, a manutenção ou melhoria de qualidade do sistema de saúde deve obedecer a uma lógica de concentração, com o intuito de assegurar: (i) eficácia e efetividade, (ii) desempenho adequado ao nível da estrutura, processos e resultados, (iii) segurança para os doentes e profissionais, e (iv) satisfação das expectativas de doentes e profissionais.

Com efeito, observa-se na maioria dos sistemas de saúde a existência de uma forte relação entre escala e qualidade, constatando-se que os serviços com maior escala tendem a facilitar a comunicação interespecialidades, fortalecer o trabalho multidisciplinar, assegurar o uso ótimo de tecnologia diferenciada e criar um clima propício à educação e investigação permanentes. Desta forma, e face às sinergias constatadas, os cuidados de saúde que beneficiam de economias de escala devem ser concentrados.

A fragmentação dos cuidados implica, frequentemente, piores resultados em termos de qualidade de prestação de cuidados e desperdícios em termos de eficiência. Efetivamente observa-se, repetidamente, que os cidadãos se perdem no sistema e não acedem aos serviços atempadamente (ou acedem com atrasos e duplicações). Assim, não devem ser descuradas as oportunidades de obtenção de ganhos significativos na promoção da prestação de cuidados de saúde centralizados nos interesses dos doentes, garantindo a coordenação dos serviços de saúde e dos cuidados prestados, de forma eficiente e segura. Apesar da unicidade de cada organização, os "hábitos" dos prestadores de cuidados de saúde de elevada qualidade caracterizam-se pelo planeamento detalhado e em torno das necessidades dos doentes, pelo compromisso com os resultados e pelo compromisso da equipa com a melhoria contínua da qualidade. A qualidade e a segurança clínicas exigem, assim, uma coordenação multidisciplinar, orientada para a doença e para o doente, concentrando-se na satisfação das necessidades em saúde dos cidadãos. O desenho da rede de cuidados deve, portanto, combinar, de forma dinâmica, a segurança, economias de escala, disponibilidade e qualidade dos serviços, bem como a acessibilidade. Concretamente, este desenho deve ser suportado por um sistema de informação adequado aos objetivos, e por um sistema de monitorização e avaliação dos resultados obtidos.

Nesta sequência, importa, portanto, promover a transição para a gestão de subpopulações de doentes com condições clínicas semelhantes, implementando melhores práticas baseadas em evidência científica, compartilhando e divulgando essas boas práticas, identificando e atuando em oportunidades de melhoria, promovendo a investigação clínica, alcançando economias de escala e utilizando os recursos da forma mais eficiente possível.

Caso o sistema de saúde português não prossiga este caminho, e afaste a oportunidade de reconhecer CR nacionais que, por um lado, proporcionem economia de escala a nível nacional e, por outro, possam vir a integrar futuras RER, tenderá ao isolamento e à perda de intercâmbio de conhecimento, sustentabilidade, prestígio e competitividade perante os restantes sistemas de saúde europeus, passando, apenas, a exportar situações clínicas complexas, em vez de se apresentar, ele próprio, como um polo de atração em áreas específicas e situações complexas oriundas de outros países do espaço europeu. A criação dos CR permitirá credibilizar serviços como atração para populações de outros continentes, nomeadamente dos países da CPLP.

A constituição de CR apresenta-se como um imperativo também em termos do desenvolvimento de competências e diferenciação do tecido hospitalar nacional. Com efeito, a dimensão geográfica e demográfica de Portugal levam a que a concentração de determinadas patologias em locais selecionados se constitua como uma condição essencial para a segurança dos doentes e a obtenção dos melhores resultados. O cruzamento da rede de CR com as RRH é, consequentemente, essencial, antevendo-se que a sua evolução ao longo dos próximos anos se constitua como um fator de diferenciação científica e tecnológica, bem como responsável pela melhoria progressiva dos indicadores de saúde, quer a nível de *outputs* quer de *outcomes*. Acresce que este é o caminho já prosseguido por vários países europeus, sendo exemplo disso a Dinamarca que tem procedido à concentração do tratamento de determinadas patologias num único centro e, em alguns casos, assumido o envio de doentes com determinadas patologias para outros países, onde essa prática se revela como mais custo-efetiva.

2 OBJETIVOS

Perante a necessidade de se estabelecer um plano de atuação para a identificação, reconhecimento e materialização de CR que deem resposta às necessidades do país e sejam, simultaneamente, suscetíveis de poderem vir a integrar futuras RER e, atentas as medidas preconizadas no Relatório Final do GTRH e as implicações da Diretiva, pretendeu-se com a constituição do presente GT e a elaboração do presente relatório, atingir os seguintes objetivos:

- i) Definir o conceito de CR;
- ii) Definir os critérios nacionais de suporte à identificação e reconhecimento oficial de CR;
- iii) Propor o modelo de implementação de CR;
- iv) Propor os critérios gerais para o financiamento dos CR;
- v) Definir o modelo de integração dos CR na RRH nacional;
- vi) Propor as linhas gerais do modelo organizativo e funcional que deve sustentar o processo de criação de CR;
- vii) Enquadrar e adequar a política nacional em matéria de doenças raras, bem como um conjunto de normativos já existentes e referentes a modelos organizativos que estiveram na origem dos CR agora propostos à nova realidade de criação de CR;
- viii) Apresentar as áreas prioritárias, patologias e procedimentos que venham a constituir a primeira fase de CR em Portugal.

3 METODOLOGIA

A metodologia subjacente à elaboração do presente relatório sustenta-se nos seguintes pilares essenciais:

- i) Objetivos e pressupostos da Diretiva 2011/24/EU, de 9 de março;
- ii) Programa do XIX Governo Constitucional;
- iii) Objetivos das Grandes Opções do Plano para 2012-2015;
- iv) Conclusões do Relatório Final do GTRH;
- v) Plano Nacional de Saúde 2012-2016;
- vi) Necessidade de desenvolvimento de CR e a sua inclusão na rede hospitalar portuguesa e nas RER.

Desta forma, procedeu-se à revisão da literatura europeia oficial sobre a presente matéria, bem como à integração dos conteúdos obtidos na sequência do trabalho que tem sido desenvolvido, e em que Portugal tem participado, no âmbito do Comité Europeu sobre Cuidados de Saúde Transfronteiriços e do Grupo de Peritos para as RER, da Comissão Europeia.

Nesta conformidade, e numa primeira fase, procedeu-se à análise do estado de arte do desenvolvimento dos CR ao nível dos Estados-Membros da União Europeia, e contextualizou-se a realidade portuguesa quanto ao enquadramento legislativo e normativo e aos modelos vigentes de prestação de cuidados de saúde mais diferenciados e especializados tendo-se, designadamente, discutido a existência de estatutos atribuídos a instituições ou serviços, como o de Centro de Elevada Diferenciação (CED), Centro de Tratamento (CT) e Centro de Excelência.

Para além da descrição dos contextos europeu e nacional, o relatório alicerçou-se, igualmente, nos relatórios nacionais decorrentes das reuniões com o Comité Europeu sobre Cuidados de Saúde Transfronteiriços e com o Grupo de Peritos para as RER no âmbito dos Cuidados de Saúde Transfronteiriços.

O GT consultou literatura publicada na *Web of Knowledge* e *Google Scholar*, no sentido de identificar as primeiras áreas prioritárias de intervenção para o desenvolvimento de CR em Portugal, com o

objetivo de responder à necessária concentração de recursos como garante da qualidade da prestação de cuidados de saúde, associada ao incremento dos níveis de eficiência, bem como à necessidade de identificação de CR em Portugal com o eventual objetivo de integração em RER.

Os dados utilizados pertencem a fontes oficiais nacionais e internacionais, devidamente identificadas.

A bibliografia consultada no âmbito do presente relatório encontra-se em capítulo próprio.

Foram ainda ouvidas a Direção-Geral da Saúde (DGS) e o Instituto Português do Sangue e da Transplantação, I.P..

4 ENQUADRAMENTO HISTÓRICO

O relatório “O Sector da Saúde: Da Racionalização à Excelência”, elaborado pela Porto *Business School* para o *Health Cluster* Portugal, refere que Portugal dificilmente terá um sector competitivo internacionalmente se não criar um mercado interno que confronte as empresas e instituições com o mesmo nível de exigência que enfrentam no exterior e se não fomentar uma perceção internacional de que o sector da saúde português apresenta padrões de custo-qualidade competitivos a nível internacional. Este relatório refere, ainda, que a reduzida dimensão territorial de Portugal e a crescente concorrência externa aconselham à concentração de recursos, quer humanos, quer financeiros, em áreas de conhecimento e de produção, contribuindo para o sucesso da estratégia de internacionalização do sector da saúde.

Conforme referido anteriormente, as Grandes Opções do Plano para 2012-2015 aconselham o aprofundamento da cooperação na área da saúde com a União Europeia, a fim de criar condições para a aplicação da Diretiva sobre a aplicação dos direitos dos doentes em matéria de cuidados de saúde transfronteiriços.

A Diretiva estabelece que a Comissão Europeia deve apoiar o desenvolvimento de RER e de CR nos Estados-Membros. Por outro lado, compete à Comissão Europeia a adoção de uma lista de critérios que as redes devem cumprir, bem como as condições e os critérios que os CR nacionais, que desejam aderir às RER, devem preencher.

Os conceitos de CR e de RER passaram, assim, a ser um dos tópicos relevantes abordados no debate político, legal e estratégico sobre a “mobilidade de doentes” pelas instituições europeias e pelos Estados-Membros.

Neste contexto, a Comissão Europeia criou, em 2009, um Comité de Peritos sobre Doenças Raras, denominado EUCERD, onde o Ministério da Saúde português se faz representar oficialmente. Este Comité elaborou, aprovou e propôs à Comissão Europeia dois importantes documentos:

- i) A Recomendação sobre Critérios de Qualidade para CR de Doenças Raras, em outubro de 2011, que define a missão e o objetivo dos CR para doenças raras, assim como o processo e critérios para a sua designação e avaliação;
- ii) A Recomendação sobre RER para Doenças Raras, em janeiro de 2013, que define a missão, objetivo e atividades das RER de doenças raras.

A Comissão Europeia constituiu ainda, em 2012, um Comité sobre Cuidados de Saúde Transfronteiriços e um Grupo de Peritos para as RER no âmbito dos Cuidados de Saúde Transfronteiriços, estando o Ministério da Saúde português representado oficialmente em ambos e participado, desde o início, nestas sedes de consulta e de aconselhamento à Comissão Europeia. Enquanto aquele Comité acompanha a implementação dos diferentes aspetos da Diretiva, o Grupo de Peritos tem a missão de aconselhar a Comissão Europeia sobre a lista de critérios e condições específicas a que as RER e os CR que desejam aderir a cada rede devem obedecer, prevendo-se que a Decisão oficial da Comissão, sobre esta matéria, seja publicitada no primeiro trimestre de 2014 e que, no primeiro trimestre de 2015, a Comissão proceda à abertura do processo de candidaturas para a criação de RER, de forma a que as primeiras redes europeias comecem a funcionar no último trimestre desse ano.

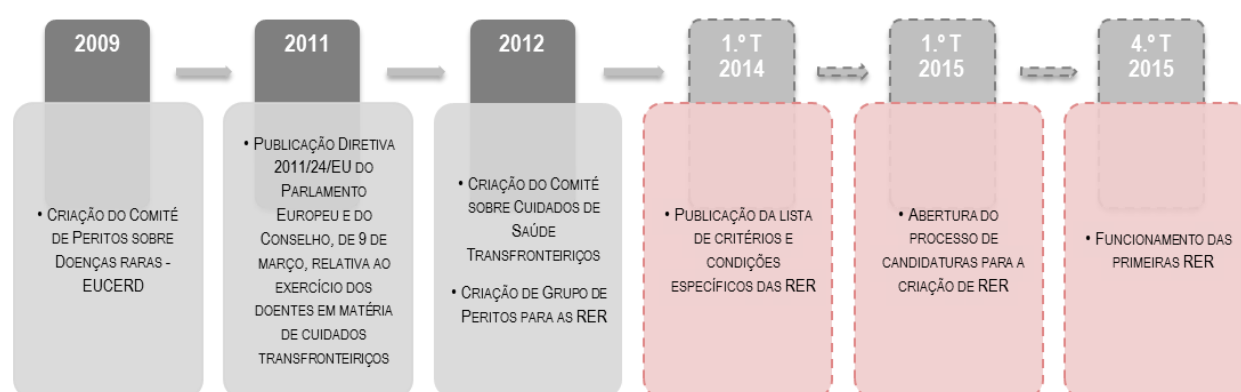


Figura 1. Principais marcos no processo de criação das RER.

Assim, competirá à Comissão Europeia definir o modelo de governação das RER, que poderão vir a ter diferentes arquiteturas e relações internas, bem como os seus elementos estruturais, de modo a que venham a ser governadas através de adequadas estruturas técnicas e de coordenação, transparentes, efetivas e eficazes.

No entanto e independentemente deste processo europeu, é vantajoso, pelas razões já anteriormente invocadas, que o país seja dotado de CR em áreas específicas de prestação de cuidados de saúde. Desta forma, e no respeito pela autonomia na gestão do seu sistema de saúde, compete a Portugal definir os seus próprios critérios para a identificação e reconhecimento oficial dos CR nacionais, venham ou não a integrar as RER. Para que estes CR possam vir a ser, igualmente, reconhecidos como tal a nível europeu e integrar futuras RER, devem os critérios a inscrever na legislação nacional ser sintónicos com os critérios e condições que estão ser definidos oficialmente pela Comissão a nível europeu.

Por esta razão, Portugal deverá rever e adequar ao contexto da Diretiva e às decisões e recomendações da Comissão Europeia, o que até à data tinha definido em matéria de elevada especialização e de doenças raras, no seu sistema de saúde. Neste contexto, salienta-se a necessidade de revisão dos seguintes conceitos de especialização de cuidados:

- i) As figuras e os requisitos de “Centro de Elevada Diferenciação” e de “Centro de Tratamento”, criadas, em 2008, através da Circular Normativa da DGS n.º 14, de 31 de julho, com o objetivo de garantir a doentes com patologias crónicas, consumidoras de elevados recursos, o acesso e o financiamento específico a cuidados de saúde altamente diferenciados, para os quais era necessária uma concentração especial de infraestruturas e de competências. São exemplos de áreas em que foram constituídos CED e CT, a esclerose múltipla, a obesidade, os acessos vasculares para hemodiálise, a nefrologia e a diabetes tipo 1 através de perfusão subcutânea contínua de insulina;
- ii) O Programa Nacional para as Doenças Raras, aprovado pela Ministra da Saúde em 12 de novembro de 2008, que, neste atual contexto, deve evoluir para uma estratégia nacional de abordagem intersectorial das doenças raras, envolvendo ativamente o setor da investigação clínica, genética e farmacológica e as associações de doentes;
- iii) A Rede Nacional de Centros de Referência para Doenças Raras, aprovada pela Ministra da Saúde em 17 de janeiro de 2011, que, neste atual contexto, deve adequar-se aos CR que, nesta área, vierem a ser oficialmente reconhecidos pelo Ministério da Saúde;

- iv) A figura de “Centros de Tratamento Compreensivo de Hemofilia”, criada pelo Despacho n.º8811/2011, de 25 de Maio, do Secretário de Estado Adjunto e da Saúde, que deverá ser revista à luz do conceito de CR;
- v) A figura de “Centros de Excelência”, criada pelo Despacho n.º 2545/2013, de 7 de fevereiro, do Secretário de Estado da Saúde, para diagnóstico e tratamento de doenças lisossomais que, neste contexto, deve ser revista à luz do conceito de CR tal como proposto no âmbito dos trabalhos em curso a nível europeu.

Existem em Portugal, a esta data, os CED e os CT que são os que constam do Anexo 1 ao presente documento.

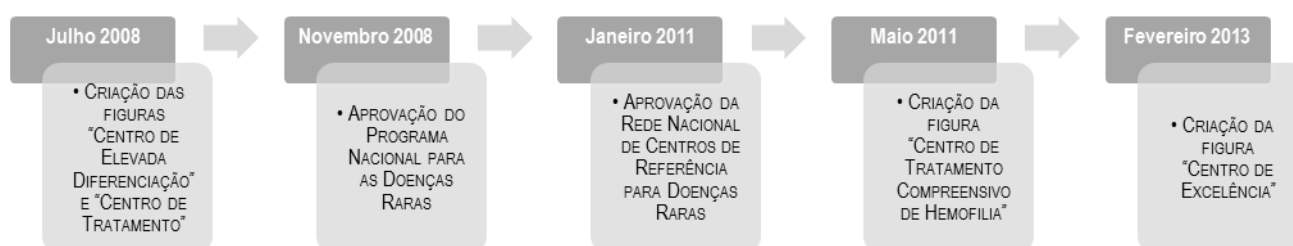


Figura 2. Principais marcos no processo de criação de figuras tipo CR e do Programa Nacional para as Doenças Raras.

Importa, pois, proceder ao enquadramento futuro destas estruturas no novo modelo agora previsto de forma a unificar e clarificar critérios.

4.1 ESTADO DE ARTE EUROPEU RELATIVO A CENTROS DE REFERÊNCIA

Atualmente, a maioria dos Estados-Membros encontra-se a diferentes velocidades no processo de desenvolvimento interno de identificação e reconhecimento de CR.

O Observatório Europeu dos Sistemas de Saúde publicou, recentemente, uma visão geral do ponto de situação atual a nível europeu, que, de seguida, se sintetiza e que abrange grande parte dos países salientados no mapa constante da figura seguinte.



Fonte: http://europa.eu/about-eu/countries/index_pt.htm

Figura 3. Mapa da Europa.

ALEMANHA

Nos 16 estados federados da Alemanha, as doenças diagnosticadas e tratadas em centros altamente especializados são doenças oncológicas, hipertensão pulmonar, hemofilia, tuberculose, esclerose múltipla, insuficiência cardíaca grave, SIDA, reumatismo, doença de *Wilson* e síndrome de *Marfan*.

Neste país, para um hospital se candidatar a CT especializado numa destas doenças, tem de preencher um conjunto de critérios que são revistos de dois em dois anos. Além disso, são utilizados outros instrumentos para garantir a qualidade da prestação de cuidados altamente especializados, nomeadamente, através da certificação e acreditação dos serviços.

A Alemanha tem, ainda, vindo a desenvolver, desde 1990, redes de competência e centros de investigação, existindo 17 redes em depressão, esquizofrenia, doença de *Parkinson*, acidente vascular cerebral, leucemia, linfomas malignos, hematologia pediátrica, doenças reumáticas, hepatite, HIV e cardiopatias congénitas.

BÉLGICA

Os cuidados clínicos que exigem uma especial concentração de equipamento e de conhecimento e experiência na Bélgica têm sido prestados em hospitais universitários ou de grande dimensão.

Atualmente, o conceito de CR está associado ao tratamento de doenças raras e doenças crónicas. Estes centros são selecionados através de candidaturas espontâneas, com base em critérios estabelecidos e adotados por especialistas. Tais critérios incluem a abordagem multidisciplinar, a perícia dos membros da equipa clínica, o número de doentes tratados e monitorizados, bem como a distribuição geográfica e o trabalho em rede com os prestadores locais. Não existem, no entanto, critérios nacionais uniformizados para selecionar o tipo de patologias que são alocadas a estes centros.

Para além de oito centros especializados em genética humana, existem seis centros multidisciplinares especializados em doenças neuromusculares, quatro em epilepsia refratária, sete em fibrose quística e oito em doença rara metabólica hereditária monogénica. Outros centros possuem elevada competência

e experiência para o tratamento de SIDA, doenças respiratórias crónicas, síndrome de fadiga crónica, dor crónica, autismo, paralisia cerebral e espinha bífida.

DINAMARCA

Na Dinamarca, compete a um conselho nacional de saúde definir os requisitos e aprovar os critérios aplicáveis às chamadas funções ou competências especializadas para diagnóstico e tratamento de doenças e situações que exijam serviços de considerável complexidade e pressuponham a presença de diversos parceiros multidisciplinares. Regra geral, é no âmbito das doenças raras que este país implementa a concentração de competências, experiência e/ou recursos, sendo principais critérios orientadores a complexidade e a raridade das patologias.

Uma competência especializada só é atribuída a um departamento de um hospital público ou privado que tenha sido reconhecido oficialmente para esse fim, ou seja, tenha sido considerado como um CR regional ou nacional. Estas competências especializadas foram agrupadas, segundo a sua complexidade, raridade e recursos exigidos, em: **regionais** (quando apresentam algum nível de complexidade, são relativamente pouco frequentes e exigem recursos consideráveis, como a colaboração com outras especialidades) e **nacionais** (quando apresentam elevado nível de complexidade, são muito pouco frequentes e exigem recursos muito consideráveis e a colaboração de um conjunto significativo de especialidades).

A Dinamarca referencia para tratamento no estrangeiro os transplantes de intestino, as situações que necessitam de radioterapia de partículas, a cirurgia fetal e a realização de *bypass* intracranianos.

ESLOVÉNIA

Dos três níveis de serviços de saúde existentes na Eslovénia, o nível terciário, que abrange hospitais e institutos universitários, presta cuidados de elevada diferenciação, em termos profissionais, tecnológicos e educacionais, a todo o país. O estatuto de “Centro Terciário” é concedido pelo Ministério

da Saúde, com base no cumprimento de múltiplos critérios de ordem educacional, científica, profissional, e de investigação, o que, de certo modo, conduz à classificação desses serviços, como análogos a CR nacionais, aptos a prestar os cuidados especializados mais exigentes. O conceito de CR, no contexto do serviço prestador de cuidados de saúde não se encontra, ainda, definido por lei. Os CR são, grosso modo, todos aqueles que se constituem como entidades para as quais são referenciados os casos clínicos complexos, que prestam apoio a outras instituições e que ganharam reconhecimento internacional, nomeadamente, através da investigação e publicações científicas. O Ministério da Saúde esloveno criou, entretanto, um GT para definição de CR de doenças raras.

ESPAÑA

Em Espanha, a Lei n.º16/2003, de 28 de maio, estabelece a base jurídica para a constituição de CR em áreas a definir. Esta legislação estabelece o quadro legal e as regras de coordenação e cooperação entre as autoridades públicas de saúde e os CR que exigem a centralização de casos num pequeno número de centros para assegurar uma melhor gestão, garantir a equidade no acesso e a qualidade de cuidados especializados, seguros e eficientes. A criação efetiva de CR em Espanha está regulamentada pelo Real Decreto n.º1302/2006, de 10 de Novembro, que estabelece as bases do procedimento para a designação e acreditação de CR para diagnóstico e tratamento de patologias ou grupos de patologias raras e desenvolvimento de técnicas específicas. A metodologia de reconhecimento destes centros baseia-se na identificação das necessidades, estimativa de custos para cada doença e publicação anual dos CR reconhecidos, por patologia. Existe um *comité* no Conselho Interterritorial do Sistema de Saúde Nacional que estuda as necessidades e propõe as doenças elegíveis bem como as condições técnicas para a criação de um CR, definindo o número adequado de centros e a sua localização estratégica. São critérios para o reconhecimento oficial destes centros, a demonstração de perícia, casuística e experiência na gestão da doença, recursos humanos, técnicos e infraestruturas tecnológicas associadas ao processo em causa, e existência de um sistema de qualidade e segurança do doente. Existem, atualmente, 177 CR¹, sendo abrangidas áreas como os queimados críticos, a reconstrução do pavilhão auricular, glaucoma congénito e da infância, distúrbios congénitos do olho, tumor ocular e intra-ocular da infância e adulto, descompressão orbital na

¹ Cf. <http://www.msssi.gob.es/profesionales/CentrosDeReferencia/docs/05042013ListaCSUR2013.pdf>

tireóideopatia, tumores orbitais, retinopatia da prematuridade, reconstrução do complexo de superfície ocular, irradiação eletrónica total de micose fungóide, tratamento de tumores de células germinativas com quimioterapia intensiva, transplante renal e hepático infantil, transplante hepático em adulto, transplante pulmonar infantil e adulto, transplante cardiopulmonar em adulto, transplante cardíaco infantil, transplante de pâncreas, transplante de intestino infantil e em adulto, transplante renal, transexualidade, osteotomia pélvica de displasia da anca em adultos, tratamento de infeções osteoarticulares resistentes, tratamento ortopédico em doenças neuromusculares, mielomeningocelo, fémur curto congénito, agenesia da tibia, osteogénese imperfeita, alongamento de membros, reimplantes por microcirurgia, tumores músculo-esqueléticos, transplantes de células progenitoras hematopoiéticas em crianças portadoras de leucemia mielóide crónica, doença cardíaca congénita neonatal e cardiopatia congénita complexa infantil, doença cardíaca congénita do adulto, cirurgia de reconstrução do complexo da válvula mitral, arritmologia e eletrofisiologia pediátrica, cardiomiopatia hipertrófica, cirurgia do plexo branquial, epilepsia refratária, distúrbios do movimento, neuromodulação cerebral da dor neuropática refratária, ataxias hereditárias e esclerose múltipla.

ESTADOS BÁLTICOS: ESTÓNIA, LETÓNIA E LITUÂNIA

Nos Estados Bálticos, o conceito de CR não foi, ainda, oficialmente adotado. Atendendo a que a população destes países é demasiado reduzida para poder sustentar serviços de elevada perícia e considerando o fluxo de doentes, os Estados Bálticos estão a ponderar a forma de partilha de recursos entre eles.

Na Estónia, um dos mais recentes desenvolvimentos nesta matéria, foi a definição de uma estratégia nacional para a qualidade dos cuidados oncológicos definindo, a nível nacional, os requisitos dos CR para tratamento do cancro.

A Letónia possui um programa especial de financiamento para tratamentos altamente especializados de doenças específicas, como é o caso da angioplastia coronária e da tuberculose multirresistente, que apenas estão disponíveis num número muito restrito de centros.

Na Lituânia, os cuidados de elevada competência e experiência são prestados, principalmente, em dois hospitais universitários e num centro nacional de oncologia. Estas instituições cumprem uma abordagem multidisciplinar, com um vasto espectro de tecnologias de diagnóstico, *follow-up*, tratamento, ensino, formação, investigação e colaboração internacional nas áreas da prática clínica e da investigação. Foi criado, recentemente, um centro-piloto de referência para a fibrose quística, que segue cerca de 50 doentes/ano.

FINLÂNDIA

Neste país, o espectro de serviços altamente especializados é prestado pelos seus cinco hospitais universitários. Até à data, esta rede de hospitais universitários tem constituído o modelo finlandês informal de CR. As principais áreas ligadas a estes centros incluem: doenças raras pediátricas, transplantes, queimaduras muito graves, tratamentos cirúrgicos complexos e traumatismos da coluna.

Todavia, não foi ainda sistematizado o processo de definição oficial do tipo de cuidados a prestar pelos CR, prevendo-se a existência de ações governamentais tendentes à criação formal de CR, nomeadamente no domínio do cancro e das doenças raras.

FRANÇA

Desde 2009, foi autorizada, neste país, a criação de 17 centros nacionais para tratamento de cancros raros. O reconhecimento de CR para doenças raras foi iniciado em 2004, congregando centros que possuem elevada perícia na sua área de competência, cumprem protocolos clínicos, realizam estudos epidemiológicos, desenvolvem atividades de ensino e contribuem para a investigação a nível internacional. Estes CR articulam-se com estruturas regionais de proximidade ao doente. Atualmente, existem 131 CR nacionais para doenças raras, que estão ligados a 500 centros regionais, menos diferenciados. Cada CR para doenças raras pode agregar várias unidades, em locais geograficamente separados desde que, no seu todo articulado, formem uma entidade coerente para apoiar uma ou um grupo de doenças raras. O processo de reconhecimento de CR para doenças raras pressupõe a

apresentação de candidatura por parte das unidades de saúde interessadas, validada por um comité nacional que também estipula os critérios de distribuição geográfica dos centros com base em dados epidemiológicos. O reconhecimento dos CR para doenças raras é oficializado, para um período de cinco anos, por despacho do Ministro da Saúde. No final do terceiro e quinto ano de funcionamento, o CR é submetido a um processo de avaliação e revalidação do seu reconhecimento, realizado pela Alta Autoridade de Saúde. Existem, neste momento, no âmbito das doenças raras, CR para o tratamento de doenças autoimunes, cardiovasculares, anomalias do desenvolvimento e síndromes malformativas, doenças dermatológicas, hepáticas, hematológicas, doenças hereditárias do metabolismo, doenças neurológicas raras, neuromusculares, pulmonares, oftalmológicas, renais e malformações raras da cabeça e do pescoço.

GRÉCIA

De acordo com a legislação grega que regula o seu serviço nacional de saúde, um hospital especializado pode ser designado como centro especializado, desde que esteja envolvido na prestação de cuidados de saúde especializados numa área específica da medicina, coordene os serviços prestados, proceda à formação e especialização do pessoal médico, de enfermagem e outro, e desenvolva ações de investigação. A referida legislação define, ainda, os procedimentos através dos quais os centros especializados são reconhecidos e governados. Os mesmos princípios aplicam-se a unidades clínicas e laboratórios pertencentes a universidades ou outros organismos públicos, que podem ser reconhecidos como centros especializados. Através deste processo, e no contexto daquela legislação, foram reconhecidos diversos centros especializados, designadamente, para tratamento e seguimento de doentes com tuberculose, imunodeficiências primárias, anomalias crânio-encefálicas na criança e doenças hemorrágicas da criança. Existem, ainda, centros especializados para doenças do foro ocupacional. Adicionalmente, várias clínicas e laboratórios oferecem serviços especializados na área das doenças raras atuando, na prática, como CR.

Um exemplo da organização grega é o Instituto de Saúde Infantil de Atenas, considerado como CR para rastreio neonatal, abrangendo todos os recém-nascidos do país e dando cobertura às doenças metabólicas congénitas, doenças e síndromas genéticas e doenças do metabolismo ósseo. Existem,

ainda, dois centros e três clínicas universitárias especializados em fibrose quística, para além de outros centros especializados noutras doenças, como as distrofias musculares.

Atualmente tem sido reconhecida a necessidade de se definirem critérios oficiais e procedimentos padronizados, e a implementação de um enquadramento geral de governação dos CR.

HOLANDA

Na Holanda, tem sido preconizada uma estratégia de concentração da prestação de cuidados em unidades altamente especializadas, com o objetivo de garantir maior qualidade de cuidados e de segurança dos doentes. Neste momento, a criação de CR é prioritária na política do governo, como parte integrante de um plano de melhoria do acesso a cuidados médicos altamente especializados e da promoção da investigação. Um requisito obrigatório dos CR holandeses é a sua cooperação recíproca, estando em curso a implementação de CR para doença de *Parkinson*.

HUNGRIA

Neste país, os CR estão maioritariamente ligados aos hospitais universitários, ocupando-se, principalmente, de doenças raras e específicas, que exigem perícia num determinado domínio e que oferecem aos doentes o acesso a diagnóstico, cuidados e equipamento necessários. A atividade destes centros abrange a investigação, ensino e formação. Em 2008, foi criado, por decreto ministerial, um centro nacional para doenças raras, que funciona como CR.

ITÁLIA

Em Itália, o conceito de centro altamente especializado a nível nacional surgiu depois de 1990 no âmbito das doenças raras e transplantação. Em 2001, foram constituídos CR para doenças raras, reconhecidos pelas autoridades regionais de saúde. Existe um centro nacional para as doenças raras

no Instituto Superior de Saúde, que é responsável pelo acompanhamento daqueles CR e pelo mapeamento da sua distribuição geográfica e por patologias. Existe, igualmente, um Centro Nacional de Transplantação que coordena toda a atividade relacionada com transplantes ao nível nacional.

MALTA

Enquanto pequeno país de reduzida dimensão e população, Malta referencia para o estrangeiro grande parte dos doentes que necessitam de cuidados altamente especializados, principalmente para o Reino Unido, com quem estabeleceu uma parceria específica para o efeito, sendo os cuidados ali prestados considerados como uma extensão do próprio sistema de saúde do país, existindo, inclusivamente, uma agência de viagens estatal que centraliza a tramitação das deslocações de doentes para o Reino Unido.

POLÓNIA

Neste país, existe um certo número de hospitais com um elevado nível de competência e experiência, que se ocupa dos casos mais complicados numa área específica, como é o caso dos institutos de psiquiatria e neurologia, fisiologia e patologia da audição, saúde materna e Infantil, reumatologia, cardiologia, tuberculose e doenças pulmonares e dos centros de oncologia e de doenças cardíacas. Foram, também, reconhecidos 13 centros de trauma, para cuidados especializados a doentes politraumatizados.

Assim, os hospitais que cumprem requisitos adicionais, ou seja, que possuem o melhor equipamento médico e o pessoal mais qualificado, prestam os cuidados de elevada especialização em áreas, como cirurgia endovascular, teleradioterapia, hemodiálise, oxigenação hiperbárica, transplante de órgãos e cirurgias cardíacas.

REINO UNIDO

No Reino Unido existe uma comissão do serviço nacional de saúde para cuidados especializados e altamente especializados criada há cerca de 25 anos, que assegura a identificação de necessidades, o planeamento e o reconhecimento dos CR. Existem cerca de 60 serviços que foram designados como centros altamente especializados. Os serviços que pretendem adquirir o estatuto de CR têm de apresentar candidatura de forma a comprovar que o serviço proposto pode apresentar melhores resultados clínicos do que as outras alternativas atualmente disponíveis no serviço nacional de saúde. Estes CR integram-se numa rede nacional que realiza reuniões anuais e discussões *online*. A oficialização de cada CR é renovada periodicamente pelo governo.

REPÚBLICA CHECA

Neste país, existem centros de elevada perícia para a doença de *Gaucher*, fibrose quística, doença de *Fabry*, hipertensão pulmonar, ataxia hereditária, tumores raros e doenças de pele. Legislação recente, do ano de 2012, definiu as condições para a criação de centros de cuidados altamente especializados, com vista à sua ligação/ integração às RER, estando previsto que o tratamento de doentes com doença rara seja concentrado em 10 a 20 centros especializados, sob a orientação de um centro de coordenação nacional. Desde 2006, o Ministério da Saúde e a Sociedade Checa de Oncologia certificaram 18 centros, para onde foram transferidos os casos mais complexos e dispendiosos na área do diagnóstico e tratamento do cancro. Após uma auditoria realizada pelo Ministério da Saúde, com vista a avaliar a qualidade dos cuidados de saúde prestados nos diversos centros, verificaram-se não conformidades, reduzindo o número de centros certificados para 13. Para ser certificado, um centro tem de cumprir um conjunto de critérios, como por exemplo a nível de recursos humanos (número de médicos especialistas, enfermeiros, técnicos de radiologia e engenheiros biomédicos), equipamento técnico e métodos de diagnóstico, cooperação interdisciplinar, educação, formação, investigação e ensaios clínicos. Existe, ainda, um centro de coordenação nacional da transplantação, de natureza pública.

ROMÉLIA

Neste país, os hospitais são classificados em cinco categorias, que dependem do nível de conhecimento e experiência, qualidade do equipamento médico, recursos humanos e complexidade dos cuidados prestados, sendo a categoria de topo ocupada pelos hospitais que apresentam um nível muito elevado de competências. Estes hospitais atuam, também, como unidades de ensino, formação e investigação. Os principais CR encontram-se localizados, principalmente, em hospitais públicos universitários para tratamento de diabetes, cancro, doenças raras e prestação de cuidados críticos. O processo de reconhecimento de CR na Roménia está implementado, sendo os centros oficialmente reconhecidos pelo Ministro da Saúde.

SUÉCIA

O conceito de CR surgiu na Suécia em 1990, e foi amplamente divulgado no país, englobando o diagnóstico e tratamento de doenças raras, bem como de doenças que requerem competência médica altamente especializada e alocação de tecnologia diferenciada e que abrangem áreas como a cirurgia maxilo-facial, implante coclear em crianças, transplantação cardíaca, hepática, de pulmão, tumores oculares, cirurgia cardíaca pediátrica, tratamento de queimaduras graves, tratamento de glaucoma em crianças e tratamentos intrauterinos estando, atualmente, a ser considerada a integração da cirurgia pediátrica avançada. Os CR são oficialmente aprovados pelo Conselho Nacional de Saúde, através de uma comissão especial de peritos, criada para o efeito.

Neste momento, a Suécia está a desenvolver uma parceria com a Dinamarca, no contexto da cooperação transfronteiriça, tendo já começado por criar centros conjuntos, nomeadamente para o tratamento do cancro da mama e melanoma, com o objetivo de disponibilizar tratamento a doentes que requeiram alto nível de especialização e com o objetivo de ganharem escala e constituírem-se como CR europeu no norte da Europa.

Sintetizam-se, no quadro seguinte, os aspetos comuns mais relevantes quanto ao desenvolvimento de CR entre alguns Estados-Membros para os quais existe informação disponível.

Quadro 1. Aspetos comuns mais relevantes entre Estados-Membros.

ASPETOS COMUNS ENTRE ESTADOS-MEMBROS							
Estado membro	Centros de referência reconhecidos oficialmente pelo estado-membro	Centros de referência para doenças raras	Centros de referência para doenças específicas				
			Doenças pulmonares	Doenças oncológicas	Transplantação	Doenças neurológicas	Doenças cardiovasculares
Alemanha	x		x	x		x	x
Bélgica	x ²		x			x	
Dinamarca	x						
Eslovénia		x		x	x		
Espanha	x		x	x	x	x	x
Estónia				x			
Finlândia		x			x		
França	x	x	x	x		x	x
Letónia							
Lituânia			x				
Grécia	x						
Holanda	x	x					
Hungria	x	x					
Itália	x	x			x		
Malta							
Polónia	x		x	x	x	x	x
Reino Unido	x	x		x	x		x
República-Checa	x		x	x			
Roménia	x	x		x	x		
Suécia	x	x		x	x		x

Fonte: Adaptado de *European Observatory on Health Systems and Policies* (2013).

² Existe legislação, mas ainda não há CR reconhecidos de acordo com essa legislação. “More formally, the concept of reference networks is mentioned in Article 14 of the Federal Hospital Act. It provides for the specification of characteristics for designating reference centres. Even though the Minister in 2005 indicated the intention to implement this article, it has not been done so far” (European Observatory on Health Systems and Policies, 2013, página 19).

Considerou-se que havia reconhecimento oficial, quando existe legislação nacional e centros aprovados de acordo com essa legislação. Todos os outros são centros especializados, mas não são formalmente reconhecidos com CR nacionais.

5 CENTRO DE REFERÊNCIA EM PORTUGAL

À semelhança do que vem ocorrendo em grande parte dos países europeus, importa, agora, transpor para o contexto nacional, aos mais variados níveis (em especial organizativos, funcionais e de financiamento), um conjunto de definições, que estabeleçam a base de constituição e o modelo de implementação e desenvolvimento dos CR nacionais.

Os **Centros de Referência** são unidades prestadoras de cuidados de saúde com reconhecidos conhecimentos técnicos na prestação de cuidados de elevada qualidade aos doentes com determinadas situações clínicas que exigem uma especial concentração de recursos ou de perícia devido à baixa prevalência da doença, à complexidade no diagnóstico ou tratamento e aos custos elevados dessas mesmas situações. Devem:

- i) Integrar na sua constituição equipas multidisciplinares experientes e altamente qualificadas na sua área de atuação, bem como possuir estruturas e equipamentos médicos altamente especializados, que devam estar concentrados;
- ii) Garantir que os serviços e cuidados de saúde são prestados de acordo com os mais elevados padrões de qualidade, em conformidade com a evidência clínica disponível e as recomendações específicas da comunidade científica;
- iii) Possuir competências nas áreas de ensino/formação e investigação constituindo-se como agentes de inovação.

Os CR podem ser constituídos com base na abordagem global de uma só doença ou num conjunto de doenças, bem como num procedimento ou grupo de procedimentos.

Os CR devem, pois, ter como principais características estruturais:

- i) Diferenciação;
- ii) Atratividade;
- iii) Capacidade e disponibilidade de consultadoria;
- iv) Inovação;
- v) Ensino;

- vi) Investigação.

Os CR devem também centrar a sua atuação num conjunto de princípios de atuação que suportem toda a sua atividade:

- i) Melhoria da qualidade;
- ii) Melhoria do acesso;
- iii) Melhoria da efetividade;
- iv) Centrado em *outcomes*;
- v) Melhoria da segurança e diminuição do risco clínico;
- vi) Transparência.

Os CR nacionais poderão vir a atuar como elementos ou elos das RER.

Com efeito, e sendo o processo de reconhecimento dos CR a nível nacional de cada Estado-Membro efetuado pela respetiva autoridade competente, em Portugal será o Ministério da Saúde a reconhecer os CR portugueses que, posteriormente, poderão decidir voluntariamente candidatar-se junto da Comissão Europeia a integrar uma RER. Tais CR devem, no processo de avaliação a nível europeu, demonstrar que cumprem os critérios que vierem a ser definidos pela Comissão e indicar o responsável pelo CR, formalmente comunicado à Comissão Europeia pela autoridade nacional competente.

Cada CR nacional que venha a integrar uma RER, como seu membro, deve ter um representante designado, cuja função será a de representar o CR dentro da RER em que este está integrado, fazer a ligação entre a RER e o CR, participar no conselho de governação da RER e colaborar e prestar aconselhamento ao coordenador da RER em todo o tipo de questões relacionadas com a sua área de especialização.

No entanto, em cada Estado-Membro poderão vir a existir CR que, embora reconhecidos oficialmente a nível nacional como CR nesse Estado-Membro, não serão reconhecidos pela Comissão Europeia como CR a integrar uma RER.

Nestes casos, cada Estado-Membro pode decidir promover, junto da Comissão, uma colaboração estreita de alguns desses CR nacionais com as RER, para que aqueles possam aproveitar das atividades e ferramentas de trabalho dessas RER em áreas específicas de cuidados altamente especializados.

A decisão de identificar, analisar, avaliar e reconhecer os CR nacionais compete aos Estados-Membros, devendo esta informação ser comunicada oficialmente à Comissão Europeia pela autoridade nacional competente.

Os CR nacionais que não venham a integrar oficialmente uma RER poderão, no entanto, colaborar com elas constituindo-se como **Centro Nacional Associado (CNA)**, desde que possuam o conhecimento e experiência numa determinada área específica de uma RER e sejam reconhecidos como CR nacional.

Um CNA tem que prestar cuidados de saúde altamente especializados, seguros e de elevada qualidade devendo, para o efeito, possuir conhecimentos e perícia relevantes numa determinada área específica da saúde. A sua área de competência e experiência deve abranger as doenças ou as situações clínicas específicas, inseridas no âmbito de uma RER.

Os termos da colaboração de cada CNA com uma RER, implica a sua identificação e reconhecimento oficial prévios pelo Estado-Membro de origem, e a vontade de este e os seus CNA colaborarem com as RER, no sentido de apoiar os seus objetivos, utilizando as ferramentas relevantes e adequadas, nomeadamente sistemas de informação, recomendações clínicas, protocolos, critérios de referenciação, formação e investigação.

Por outro lado, também poderão existir, no nosso país, centros que não cumpram todas as condições e critérios para serem reconhecidos oficialmente como CR nacionais. Neste caso, se possuírem conhecimento e experiência numa determinada área específica de competência reconhecida pelo Ministério da Saúde português, através de procedimento explícito e transparente, poderão ser reconhecidos oficialmente como **Centro Afiliado (CA)** a nível nacional, sendo que terão que se conectar em rede com os CR nacionais da mesma área específica de competência.

Os CA devem ser identificados e reconhecidos pelo Ministério da Saúde português que inclua os critérios utilizados e a identificação da área ou ramo de competência específica de cada centro, devendo articular-se e integrar a RRH, tendo em linha de conta a sua área de especialização ou de diferenciação.

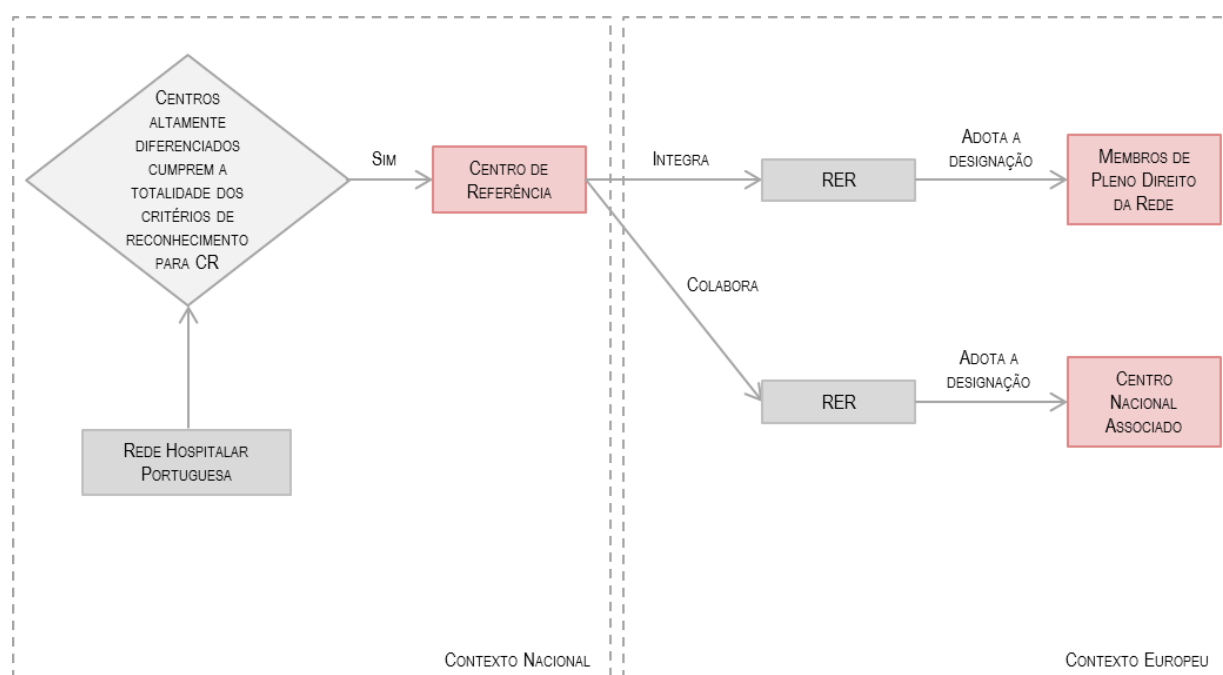


Figura 4. Modelo de integração dos CR na rede hospitalar portuguesa e na RER.

6 ENQUADRAMENTO LEGISLATIVO E NORMATIVO

O enquadramento dos futuros CR em território português, bem como a sua integração nas futuras RER, deverá atender à Diretiva 2011/24/EU, de 9 de março, e aos critérios gerais e específicos a serem aprovados pela Comissão Europeia. O constante desenvolvimento das RRH torna imperativa a incorporação dos CR na rede hospitalar portuguesa, tendo em conta os pressupostos e critérios definidos para a constituição destes centros clínicos de elevada especialização, constituindo-se como os expoentes máximos de competências, conhecimento e de recursos técnicos e tecnológicos altamente diferenciados.

Assim, no sentido de identificar, constituir e reconhecer oficialmente CR em Portugal, dever-se-á ter em consideração a legislação europeia e nacional existente, sendo certo que se considera a Diretiva como um dos pilares para o desenvolvimento e reconhecimento de CR, competindo aos Estados-Membros garantir que os CR cumprem a legislação do país de origem. Por força da existência de normativos que asseveram figuras como os CED, CT e Centros de Excelência, haverá a necessidade de se proceder à sua adaptação, de modo a possibilitar a estes centros o eventual cumprimento dos critérios para o seu reconhecimento como CR, CNA ou CA.

6.1 DIRETIVA 2011/24/UE DO PARLAMENTO EUROPEU E DO CONSELHO, DE 9 DE MARÇO, SOBRE A APLICAÇÃO DOS DIREITOS DOS DOENTES EM MATÉRIA DE CUIDADOS DE SAÚDE TRANSFRONTEIRIÇOS

O artigo 114.º do Tratado sobre o Funcionamento da União Europeia constitui a principal base legal da Diretiva, que estabelece regras para facilitar o acesso a cuidados de saúde transfronteiriços seguros e de elevada qualidade e promove a cooperação em matéria de cuidados de saúde entre os Estados-Membros, no pleno respeito das competências nacionais em matéria de organização e prestação de cuidados de saúde. Na sequência de inúmera jurisprudência do Tribunal de Justiça da União Europeia que aborda questões relacionadas com os cuidados de saúde transfronteiriços, em particular, o reembolso dos custos relativos a esses cuidados, confirmando que nem a natureza especial nem a forma como estão organizados ou são financiados podem excluir os cuidados de saúde do âmbito do princípio fundamental da livre prestação de serviços, a presente Diretiva visa assegurar uma aplicação

mais geral e eficaz dos princípios estabelecidos pelo Tribunal de Justiça de forma avulsa, estabelecendo regras destinadas a facilitar o acesso a cuidados de saúde transfronteiriços seguros e de elevada qualidade na União Europeia e a promover a cooperação entre os Estados-Membros em matéria de cuidados de saúde respeitando simultaneamente as responsabilidades dos Estados-Membros no que se refere à definição interna das prestações no domínio da saúde e à organização e prestação de cuidados de saúde.

A Diretiva assegura o reembolso dos custos suportados pelo doente que receba cuidados de saúde transfronteiriços, se os cuidados de saúde em questão figurarem entre as prestações a que o doente teria direito no Estado-Membro de afiliação, assegurando a mobilidade de doentes no espaço europeu. Assim, a Diretiva considera como **Estado-Membro de afiliação** o Estado competente para conceder autorização prévia para acesso a tratamento adequado fora do Estado de residência nos termos dos Regulamentos CE n.º859/2003, de 14 de maio, n.º883/2004, de 29 de abril, n.º987/2009, 16 de setembro e n.º1231/2010, de 24 de novembro. Se nenhum Estado-Membro for competente nos termos dos referidos regulamentos, o Estado-Membro de afiliação é aquele em que o doente está seguro ou tem direito a prestações de doença nos termos da legislação desse Estado-Membro. Os Estados-Membros são, assim, responsáveis pela prestação de cuidados de saúde seguros, de elevada qualidade e eficazes. Para os doentes que procurem receber cuidados de saúde noutro Estado-Membro ou é aplicável a Diretiva ou são aplicáveis os regulamentos comunitários acima referidos. Caso as respetivas condições sejam satisfeitas, o doente não pode ser privado da aplicação do instrumento que lhe garante direitos mais favoráveis.

Os cuidados de saúde transfronteiriços são prestados nos termos da legislação nacional do Estado-Membro de tratamento, de acordo com as normas e orientações em matéria de qualidade e segurança estabelecidas pelo Estado-Membro de tratamento, e nos termos da legislação da União Europeia relativa às normas de segurança.

Os pontos de contacto nacional do **Estado-Membro de tratamento**, definido como aquele onde os cuidados de saúde são efetivamente prestados ao doente, têm que ceder informação sobre os profissionais de saúde que exercem legalmente no seu território.

Todos os tipos de cuidados médicos estão abrangidos pela Diretiva, encontrando-se apenas excluídos do seu âmbito, os serviços no domínio dos cuidados de saúde continuados destinados a apoiar as pessoas que necessitam de assistência para a realização das tarefas rotineiras da sua vida quotidiana; a atribuição e acesso a órgãos e para efeitos de transplante e, com exceção do capítulo IV, os programas de vacinação pública contra doenças infecciosas destinados exclusivamente a proteger a saúde da população no território de um Estado-Membro e que são objeto de planeamento e de medidas de aplicação específicos.

A Diretiva prevê e incentiva o desenvolvimento continuado de RER entre os prestadores de cuidados de saúde e os centros especializados nos Estados-Membros.

Para o efeito, a Comissão:

- i) Deve adotar uma lista dos critérios e condições que as RER deverão satisfazer, bem como as condições e critérios exigidos aos prestadores de cuidados de saúde que desejem integrar essas redes. Estes critérios e condições destinam-se a garantir, nomeadamente, que as RER:
 - a) Dispõem das capacidades e conhecimentos adequados para diagnosticar, acompanhar e gerir os doentes, com base em bons resultados alcançados;
 - b) Adotam uma abordagem multidisciplinar;
 - c) Dispõem de um nível elevado de conhecimentos e de capacidades que lhes permitem elaborar orientações sobre boas práticas, aplicar medidas com base nos resultados e garantir o controlo da qualidade;
 - d) Contribuem para o desenvolvimento da investigação;
 - e) Organizam atividades de ensino e formação;
 - f) Colaboram estreitamente com outros centros e redes de conhecimento especializado aos níveis nacional e internacional;
- ii) Deve elaborar e publicar os critérios para a criação e avaliação das RER;
- iii) Deve facilitar o intercâmbio de informação e conhecimento especializados para a criação das RER e para a sua avaliação.

A Diretiva deve promover, ainda, a cooperação e o intercâmbio de informações científicas entre os Estados-Membros no âmbito de redes voluntárias compostas pelas autoridades nacionais responsáveis pela saúde em linha e pela avaliação das tecnologias da saúde.

6.2 REDES DE REFERENCIAÇÃO HOSPITALAR

As RRH tiveram origem no Programa Operacional da Saúde – SAÚDE XXI, na sequência das principais recomendações do Subprograma de Saúde 1994-1999, constituindo-se, na altura, como o quadro de referência de suporte ao processo de reforma estrutural do sector da saúde. No seu eixo prioritário relativo à melhoria do acesso a cuidados de saúde de qualidade, a medida 2.1 do referido programa (“Rede de Referenciação Hospitalar”) objetivava implementar RRH pelas áreas de especialização tidas como prioritárias, visando a articulação funcional entre hospitais, mediante a diferenciação e identificação da carteira de serviços, de modo a responder às necessidades da população, garantindo o direito à proteção e acesso na saúde. As RRH pretenderam regular e planear a complementaridade entre instituições hospitalares, contribuindo para a otimização e gestão eficiente da utilização de recursos. Embora não exista suporte legal específico que sustente as RRH, algumas das que foram publicadas mereceram aprovação ministerial.

O processo de elaboração das RRH tem-se vertido em redes que traduzem o modelo de organização e de referenciação dos doentes ao longo do SNS de especialidades médicas e, em complemento, outras existem que expressam modelos de organização e referenciação em técnicas e procedimentos (como é o caso da RRH de Intervenção Cardiológica). A figura seguinte identifica o cronograma de criação de RRH para especialidades médicas hospitalares.

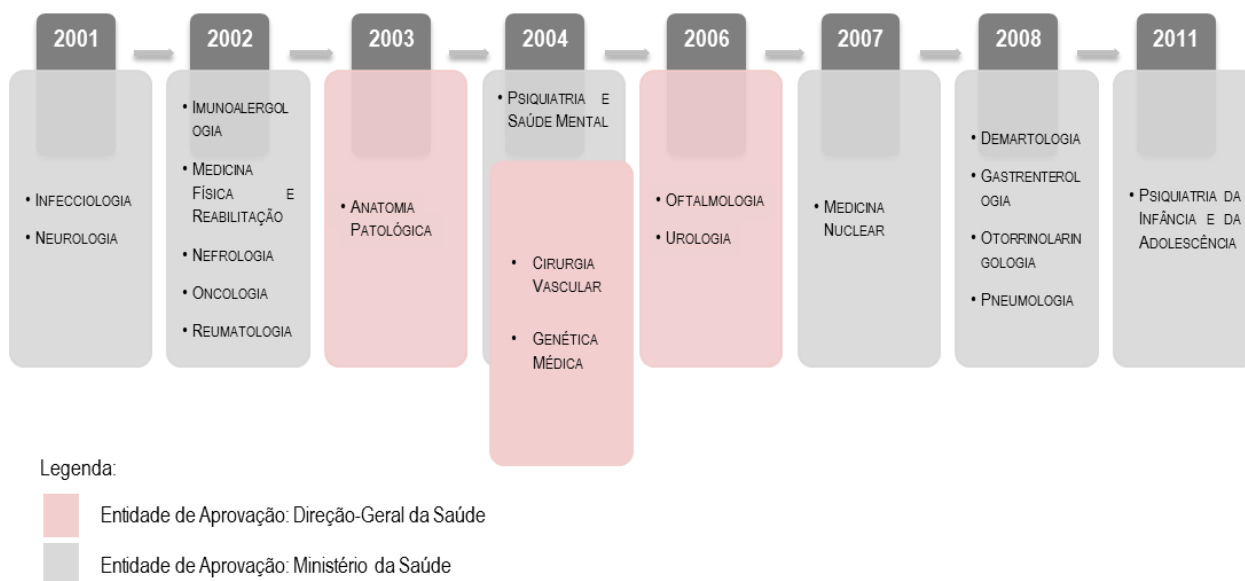


Figura 5. Ano de produção e entidade de aprovação das RRH publicadas.

Das 47 especialidades médicas definidas pela Ordem dos Médicos, 41 são especialidades médicas hospitalares. Destas, 19 especialidades encontram-se integradas em RRH, pelo que existem 22 especialidades médicas hospitalares que carecem de RRH. Das 19 especialidades integradas, 14 foram desenhadas há mais de 5 anos.

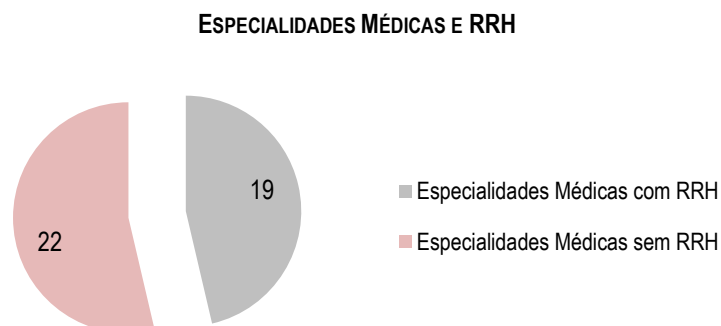


Figura 6. Número de especialidades médicas hospitalares integradas em RRH.

6.3 OUTROS NORMATIVOS

Através do Despacho n.º4325/2008, de 19 de fevereiro, da Circular Normativa da DGS n.º14, de 31 de julho de 2008, da Circular Normativa da DGS n.º17, de 4 de agosto de 2008, da Circular Normativa da DGS n.º18, de 11 de agosto de 2008, da Circular Normativa da DGS n.º19, de 12 de agosto de 2008, da Orientação da DGS n.º13, de 9 de maio de 2011, e da Orientação da DGS n.º32, de 26 de outubro de 2011, foram reconhecidos 16 CT para esclerose múltipla, 47 CT e 1 CED para obesidade, 20 CT para acessos vasculares para hemodiálise, 2 CED em nefrologia e 15 CT para diabetes tipo 1, através de perfusão contínua de insulina, que se encontram elencados no anexo 1 ao presente relatório.

7 IDENTIFICAÇÃO DOS CENTROS DE REFERÊNCIA E CENTROS AFILIADOS

A identificação e o reconhecimento oficial, a nível nacional, de cada CR e de cada CA, devem ser motivados: (i) pela necessidade de se concentrar ou centralizar a prestação de cuidados altamente especializados num número limitado de serviços e hospitais, sem perder o critério de proximidade do doente e (ii) pela vontade de melhorar a experiência clínica e de investigação em diagnósticos e tratamentos específicos.

A decisão de identificar, analisar, avaliar e reconhecer os CR nacionais pertence, como autoridade nacional competente, ao Ministério da Saúde português, devendo esta informação ser comunicada oficialmente à Comissão Europeia. Destes CR nacionais, uns poderão, se assim o desejarem, candidatar-se a integrar as RER, como membros de pleno direito ou com elas colaborar como CNA.

A Comissão Europeia possui, por via da Diretiva, mandato para definir critérios, tanto para as RER, como para os CR que venham a integrar as RER. Tanto os CR que cumpram os critérios e condições exigidas pela Comissão e que venham a integrar uma RER, como as próprias RER, irão ficar autorizados pela Comissão, segunda regras por esta definidas, a usar um logótipo oficial, como distintivo específico europeu, a fim de serem reconhecidos de forma fácil e inequívoca.

Alguns critérios para os CR poderem a vir a integrar uma RER, serão válidos para todos os CR, independentemente do âmbito de cada RER, enquanto outros serão específicos de acordo com a área de atuação de cada RER.

No âmbito do processo de identificação nacional dos CR devem ser tidos em conta, pelo menos, os critérios gerais e específicos definidos pela Comissão Europeia evitando-se, por um lado, a auto proclamação de cada centro como CR e facilitando-se a possibilidade de os CR nacionais se poderem vir a candidatar, junto da Comissão, a integrar uma RER.

Como requisito geral, um CR reconhecido oficialmente pela autoridade competente do seu país poderá manifestar o seu compromisso, junto da Comissão Europeia, de participar, apoiar e acompanhar as

atividades e os procedimentos de trabalho da RER à qual se pretende candidatar a integrar, em conformidade com as condições, critérios e procedimentos dessa RER.

O facto de ainda não estarem constituídas as RER, não é impeditivo de os Estados-Membros avançarem no processo de identificação e reconhecimento oficial dos seus CR nacionais. Antes pelo contrário, todo o avanço realizado a nível nacional neste processo, facilitará e ajudará ao enquadramento das áreas de competência e especialização que as primeiras RER irão abranger.

No cenário europeu, os critérios aos quais os CR devem obedecer terão que depender das patologias especificamente tratadas pela RER a integrar. Desta forma, a nível europeu, irá ser definido um conjunto de critérios e de condições: (i) horizontais e estruturais que devem ser satisfeitos para que o centro seja reconhecido com CR europeu, independentemente dos tratamentos ou procedimentos médicos que realize, e/ou (ii) variáveis de acordo com o âmbito específico da RER. Estes critérios e condições irão fornecer à Comissão a base de informação, quantitativa e qualitativa, sobre a qual a Comissão retirará conclusões quanto à avaliação das RER.

A tendência europeia é, neste momento, no sentido de todos os países avançarem com os CR nacionais, ganhando, dessa forma, massa crítica que possam vir a poder influenciar a criação das futuras RER. Portugal deve, pois, assumir uma postura idêntica, o que lhe permitirá obter ganhos duplos. Por um lado organiza-se no sentido de garantir melhores cuidados de saúde aos portugueses e por outro adapta a sua estrutura de cuidados aos desafios europeus para os próximos anos.

Os critérios e condições essenciais a que os CR devem obedecer, relacionam-se com:

- i) A corresponsabilização esclarecida dos doentes;
- ii) A prestação de cuidados centrados nos cidadãos;
- iii) A organização e gestão eficiente;
- iv) A capacidade de investigação e de formação;
- v) A troca de competência e experiência;
- vi) Os sistemas de informação, de preferência interoperáveis;
- vii) As ferramentas de *e-health*;
- viii) As boas práticas;

- ix) O controlo da qualidade;
- x) A segurança do doente;
- xi) A avaliação de resultados.

Nesta conformidade, para o efeito de identificação de CR devem ser cumpridos, cumulativamente, os **critérios gerais** que constam nos quadros seguintes.

Quadro 2. Critérios gerais relacionados com a corresponsabilização e com os cuidados centrados nos doentes.

Critérios Gerais relacionados com a corresponsabilização e com os cuidados centrados nos doentes
Prestar cuidados altamente especializados, de elevada qualidade, com segurança e centrados no doente
Garantir a privacidade dos doentes
Garantir aos doentes os direitos ao consentimento informado e à informação referente ao seu estado de saúde/doença
Garantir a corresponsabilização esclarecida dos doentes
Garantir a totalidade dos cuidados de saúde para a patologia/ procedimento em questão, numa lógica de visão integrada da doença
Garantir a expertise clínica e tecnologia necessária

Quadro 3. Critérios gerais relacionados com a qualidade, segurança e boas práticas.

Critérios Gerais relacionados com qualidade, segurança e boas práticas
Garantir a existência de um sistema de gestão da qualidade, que inclua um programa de segurança dos doentes
Possuir indicadores de processo e de resultados
Garantir mecanismo de transparência sobre informação de resultados, opções de tratamento e padrões da qualidade e de segurança em vigor no Centro
Assegurar a capacidade, os conhecimentos e a perícia para diagnosticar, acompanhar e gerir os doentes com evidência de bons resultados
Medir, ativamente, a experiência dos doentes e garantir relatórios de <i>feedback</i>
Possuir capacidade de <i>benchmark</i> da qualidade e segurança, bem como de divulgação de melhores práticas a nível nacional e internacional
Cumprir regras de proteção de dados pessoais e de acessibilidade a registos médicos e informação clínica, em conformidade com a legislação nacional e as disposições da União Europeia sobre a matéria

Quadro 4. Critérios gerais relacionados com a organização e gestão.

Critérios Gerais relacionados com organização e gestão
Garantir a existência de registos médicos
Garantir a existência de sistemas de reclamação e o acesso a sistemas de compensação para doentes
Demonstrar evidência de regras e práticas de organização e de gestão, explícitas e transparentes, que incluam procedimentos relacionados com a gestão dos doentes transfronteiriços na sua área de conhecimento e experiência
Possuir capacidade para a prestação de cuidados médicos essenciais em caso de inesperada falha de recursos ou garantia de referenciação a recursos alternativos
Demonstrar capacidade para manter a estabilidade, a capacidade técnica e a perícia do CR, através de plano sustentável de gestão de recursos humanos e de atualização tecnológica
Possuir plano de continuidade das atividades que garanta a sustentabilidade do CR com horizonte temporal definido
Garantir a utilização de informação padronizada e de sistemas de codificação reconhecidos a nível nacional e internacional
Garantir o acesso fácil a outros recursos, unidades e serviços específicos, necessários para a gestão dos doentes, mediante a celebração de acordos com outros serviços ou estruturas que garantam a continuidade de cuidados (e.g. blocos operatórios, unidades de cuidados intensivos)
Garantir a transparência das tarifas praticadas pelo CR a doentes nacionais e estrangeiros
Possuir capacidade de comunicação transfronteiriça após a alta do doente
Demonstrar capacidade para colaborar com outros CR e com RER, quer a nível nacional, quer internacional

Quadro 5. Critérios gerais relacionados com a capacidade de investigação e formação.

Critérios Gerais relacionados com a capacidade de investigação e formação
Demonstrar capacidade de ensino e formação, incluindo à distância, aos níveis académico e especializado, na área de competência e experiência
Possuir capacidade de investigação na área de perícia
Demonstrar experiência comprovada em investigação colaborativa e participação em redes de investigação europeias ou internacionais

Quadro 6. Critérios gerais relacionados com sistemas de informação.

Critérios Gerais relacionados com sistemas de informação
Demonstrar capacidade para facilitar a mobilidade nacional e internacional da perícia, física ou virtualmente, através de um sistema de informação e ferramentas de <i>e-health</i> , nomeadamente através da telemedicina
Demonstrar o uso das melhores tecnologias e dos melhores tratamentos, na sua área de competência e experiência, baseados no conhecimento e na evidência

Simultaneamente, os CR devem cumprir, cumulativamente, os seguintes **critérios específicos**, baseados no conhecimento, evidência e viabilidade em cada área específica de perícia:

- i) Possuir competência, experiência e atividade documentadas;
- ii) Demonstrar a casuística (indicando o número mínimo e ideal, através do estabelecimento de *ratio* mínimo e ótimo de doentes por ano, de acordo com padrões internacionais);
- iii) Demonstrar bons resultados clínicos, de acordo com a evidência disponível;
- iv) Enumerar o tipo, número, qualificações e competências dos recursos humanos;
- v) Caracterizar os requisitos organizacionais e funcionais;
- vi) Possuir e caracterizar os equipamentos específicos, incluindo os de *e-health* (de modo a ser possível processar, gerir e trocar informação em imagem com outros prestadores externos ao CR);
- vii) Garantir acesso rápido a equipamento específico, dentro ou fora do CR (e.g. radioncologia, hemodinâmica);
- viii) Demonstrar evidência de abordagem multidisciplinar.

Porquanto o contexto de prestação de cuidados de saúde difere entre cada Estado-Membro da União Europeia, os critérios, gerais e específicos elencados, poderão ser complementados com outros, considerando a realidade interna de cada país, de forma a adaptar os critérios específicos às RER que se proponham integrar.

Não obstante, o Ministério da Saúde, como autoridade nacional competente, pode decidir revogar o reconhecimento de um CR nos casos em que: (i) um ou mais critérios, que constituíram a base para esse reconhecimento, deixem de ser cumpridos, ou (ii) seja desnecessária a sua manutenção no sistema de saúde.

Sublinhe-se que nenhum CR localizado num Estado-Membro se pode candidatar a ser reconhecido, a nível europeu, enquanto CR, sem ter cumprido o regulamento sobre a matéria na legislação do seu Estado-Membro de origem e sem cumprir os critérios e condições exigidas para que os CR possam integrar as RER.

Os critérios e condições gerais a que um CA deve obedecer, para poder ser reconhecido oficialmente pelo Ministério da Saúde, são os seguintes:

- i) Possuir equipa multidisciplinar com dedicação em tempo integral;
- ii) Desenvolver atividade, de prestação de cuidados de saúde e/ou investigação de forma intensiva e complementar de um CR;
- iii) Aceitar formalmente a supervisão técnica do CR na área específica de colaboração.

O processo de identificação dos CR passa por um conjunto de fases que será descrito no capítulo seguinte.

8 PROCESSO DE RECONHECIMENTO DOS CENTROS DE REFERÊNCIA

Devido à inexistência de reconhecimento oficial de CR em território português, haverá a necessidade de se proceder à preparação e aprovação de normativos legais que enquadrem juridico-administrativamente os CR em Portugal, baseados aprioristicamente na Diretiva.

O quadro seguinte reflete, resumidamente, a etapa inerente ao processo acima mencionado.

Quadro 7. Cronograma relativo à elaboração e aprovação de legislação referente aos CR a constituir em Portugal.

CRONOGRAMA DE ELABORAÇÃO E APROVAÇÃO DE LEGISLAÇÃO PARA CONSTITUIÇÃO DE CR EM PORTUGAL				
DESCRIÇÃO MACRO	DESCRIÇÃO MICRO	ENTIDADES ENVOLVIDAS	ENTIDADES DE APROVAÇÃO	PERÍODO (SEMANAS)
Elaboração e aprovação de legislação	Elaboração de diploma legal	Ministério da Saúde	Ministério da Saúde	8

No processo de reconhecimento dos CR ao nível nacional estarão envolvidas três sedes de análise e avaliação, a constituir por decisão do Ministro da Saúde, e que serão: (i) Comissão de Designação, (ii) Grupo de Peritos de Especificações Técnicas e (iii) Comissão Técnica e de Avaliação.

A **Comissão de Designação** dos CR deverá ter como incumbências:

- Avaliar as necessidades de prestação de cuidados de saúde e identificar as grandes áreas de intervenção em que devem ser constituídos os CR;
- Elaborar, de forma justificada e mediante a área de intervenção selecionada, uma proposta das patologias, técnicas e/ou procedimentos em que se devem alicerçar os centros;
- Definir os *ratios* de implementação nacional de acordo com princípios transparentes centrados, entre outros, em análises de incidência populacional, acessibilidades, equilíbrio entre oferta e procura, epidemiologia e serviços disponíveis;
- Elaborar proposta final dos critérios específicos e indicadores para as patologias, técnicas e/ou procedimentos que os CR devem cumprir;
- Propor à tutela a eventual decisão de reconhecimento oficial dos centros candidatos a CR.

O **Grupo de Peritos de Especificações Técnicas** dos CR deverá possuir as seguintes atribuições:

- i) Identificar os critérios específicos e os indicadores a considerar na avaliação dos centros candidatos;
- ii) Esclarecer dúvidas e validar aspetos da avaliação dos CR sempre que solicitado pela Comissão Técnica e de Avaliação. Este grupo de peritos, altamente diferenciado, deverá funcionar por áreas temáticas de patologias, técnicas e/ou procedimentos, devendo cada grupo específico compreender um coordenador científico e um relator.

Deverá, ainda, no âmbito das suas competências, definir os requisitos que os CR devem ser dotados, nomeadamente:

- i) Normas de funcionamento e organização;
- ii) Procedimentos de segurança do doente;
- iii) Programa de garantia da qualidade da unidade;
- iv) Normas clínicas e organizacionais da Direcção-Geral da Saúde e internas de funcionamento;
- v) Indicadores mínimos de *output* e *outcomes*;
- vi) Modelo e garantia de procedimentos de auditoria interna;
- vii) Modelo de publicitação de resultados;
- viii) Informação ao doente e família;
- ix) Garantia dos direitos e deveres dos doentes (mediante a avaliação da sua satisfação);
- x) Continuidade de cuidados através de informação clínica na transferência e na alta do doente.

À **Comissão Técnica e de Avaliação** dos CR competirá:

- i) Analisar e avaliar, documentalmente, o processo de autoavaliação;
- ii) Verificar a qualidade das propostas remetidas;
- iii) Efetuar visitas às unidades candidatas para validação de toda a informação enviada;
- iv) Preparar o relatório final, de apreciação das candidaturas, a ser submetido à Comissão de Designação;
- v) Promover um modelo de auditoria.

Caberá, ainda, a esta Comissão verificar requisitos específicos, designadamente:

- i) A experiência profissional da equipa que integra os centros, aos níveis de:
 - a) Atividade assistencial clínica mínima e ótima;
 - b) Formação base, continuada, pré e pós-graduada, atividades de docência e investigação dos profissionais;
 - c) Sessões multidisciplinares;
- ii) Validar a difusão e partilha do conhecimento, comprovada mediante a publicação de artigos científicos, participação em conferências e articulação com congéneres europeus;
- iii) Identificar os recursos humanos afetos e a sua adequabilidade aos objetivos dos CR;
- iv) Identificar as infraestruturas e equipamentos necessários;
- v) Identificar a disponibilidade de outros serviços e/ou unidades;
- vi) Identificar outros prestadores de cuidados de saúde de articulação;
- vii) Identificar a forma de registo clínico dos doentes e sistemas de informação utilizados;
- viii) Monitorizar a intervenção clínica, através da análise de indicadores de resultados;
- ix) Definir o resumo mínimo de dados para monitorizar atividade e qualidade;
- x) Identificar protocolos e programas de atuação.

O processo de reconhecimento de CR compreende oito etapas macro, envolvendo as entidades supramencionadas e o Ministério da Saúde.

O processo terá início com a proposta, à tutela, de **áreas de elevada especialização** em que deverão existir CR pela Comissão de Designação, com fundamentação assente em diagnóstico prévio de situação, baseando-se em dados epidemiológicos, dados de produção e recursos existentes, de modo a ser possível o planeamento do número de centros face às necessidades do país.

Deverá, ainda, a Comissão de Designação elaborar um modelo que materialize a criação e funcionamento dos CA, devendo ser apresentado à tutela com carácter prioritário.

Após a **aprovação, pelo Ministério da Saúde, das áreas prioritárias, patologias, técnicas e/ou procedimentos** propostos pela Comissão de Designação, o Grupo de Peritos de Especificações

Técnicas **identificam os critérios específicos e indicadores** das patologias, técnicas e/ou procedimentos. O processo de identificação dos critérios e indicadores para a avaliação dos CR e CA deverá incluir a audição da Ordem dos Médicos.

Caberá à Comissão de Designação a elaboração da proposta final de critérios específicos e respetivos indicadores para as patologias, técnicas e/ou procedimentos selecionados pelo Grupo de Peritos, que será submetida para aprovação da tutela. A **publicação dos critérios específicos e indicadores**, que subjazem ao reconhecimento dos CR, é incumbência do Ministério da Saúde. Com esta publicação termina a primeira fase da criação de um centro de referência à qual se segue uma fase de candidatura pelas instituições.

A **abertura do processo de candidaturas** a CR é da responsabilidade do Ministério da Saúde disponibilizando, para o efeito, um questionário de autoavaliação.

A **análise e avaliação das candidaturas** é da competência da Comissão Técnica e de Avaliação, com o eventual apoio do Grupo de Peritos de Especificações Técnicas. No sentido de validar a autoavaliação, a informação e o cumprimento dos critérios gerais e específicos dos centros candidatos a CR, a Comissão Técnica e de Avaliação realizará **visitas às unidades candidatas**, após as quais será responsável pela **elaboração da proposta final** de reconhecimento oficial de CR. O relatório deve ser sintético e objetivo, e submetido à consideração da Comissão de Designação.

Por fim, a Comissão de Designação **submete a lista dos centros** propostos ao Ministério da Saúde, que **aprovará e oficializará o reconhecimento dos CR**, mediante a publicação em Diário da República dos CR aprovados. O processo de reconhecimento deverá ser válido por um período fixo de tempo, estando a sua renovação dependente de reavaliação do centro. Propõe-se um tempo máximo de **5 anos** para o centro funcionar como CR.

Os pontos focais portugueses do Grupo de Peritos para as RER da Comissão Europeia e do Comité Europeu sobre Cuidados de Saúde Transfronteiriços deverão acompanhar o processo de reconhecimento dos CR.

Acresce que o funcionamento dos CR deve estar sujeito a auditorias externas independentes e, preferencialmente, envolvendo peritos internacionais.

Assim se constata que o reconhecimento oficial dos CR compreende etapas distintas e pressupõe o envolvimento de diversas entidades e instituições do Ministério da Saúde, devendo assegurar a agilidade e a total transparência do processo, desde a identificação das áreas prioritárias, patologias, técnicas e/ou procedimentos em que poderão ser constituídos CR, à avaliação das candidaturas ao reconhecimento de CR. Nesta conformidade, propõe-se que o processo de reconhecimento oficial de CR decorra em 46 semanas, conforme expresso no quadro 8.

Quadro 8. Cronograma representativo das etapas inerentes ao reconhecimento dos CR.

CRONOGRAMA DE ETAPAS DE RECONHECIMENTO DE CR					
ETAPA	DESCRIÇÃO MACRO	DESCRIÇÃO MICRO	ENTIDADES ENVOLVIDAS	ENTIDADES DE APROVAÇÃO	PERÍODO (SEMANAS)
1	Definição das áreas prioritárias, patologias, técnicas e/ou procedimentos dos Centros de Referência e rácios nacionais	Elaborar o diagnóstico da situação e identificar as grandes áreas de intervenção, patologias, técnicas e/ou procedimentos em que devem ser constituídos centros de referência	Comissão de Designação	n.a.	6
2	Aprovação das áreas prioritárias, patologias, técnicas e/ou procedimentos	Aprovação das áreas prioritárias, patologias, técnicas e/ou procedimentos de elevada especialização em que deverão ser constituídos os centros de referência	n.a.	Ministério da Saúde	4
3	Proposta dos critérios específicos e dos indicadores das patologias, técnicas e/ou procedimentos	Identificar os critérios, com base na evidência científica, a considerar nas patologias, técnicas e/ou procedimentos e na avaliação de centros candidatos	Grupo de Peritos de Especificações Técnicas	n.a.	6
4	Elaboração da proposta de critérios e respectivos indicadores para as patologias e procedimentos selecionados	Elaboração de documento para aprovação superior dos critérios específicos e indicadores a utilizar elaborados pelo Grupo de Peritos	Comissão de Designação	Ministério da Saúde	4
5	Abertura do processo de candidaturas	Apresentação de candidaturas a Centros de Referência	Ministério da Saúde	n.a.	4
6	Análise e avaliação das candidaturas	Apreciação e análise de candidaturas para verificação do cumprimento dos critérios gerais e específicos	Comissão Técnica e de Avaliação	n.a.	8
		Processo de avaliação documental e local e elaboração de relatório com proposta final de reconhecimento oficial de centros de referência		n.a.	6
7	Avaliação do relatório	Análise do relatório elaborado pela Comissão Técnica e de Avaliação e submissão da lista de candidatos a centros de referência	Comissão de Designação	n.a.	4
8	Reconhecimento oficial dos Centros de Referência	Decisão Ministerial a oficializar o reconhecimento dos Centros de Referência	Ministério da Saúde	Ministério da Saúde	4
PERÍODO TOTAL ESTIMADO PARA RECONHECIMENTO DE CENTROS DE REFERÊNCIA					46

Legenda: n.a. - não aplicável.

Dever-se-á, ainda, assegurar um período de transição entre a publicação da legislação nacional referida no quadro 7 e o início de funcionamento das primeiras RER, iniciando-se o processo português de identificação de CR para áreas de competência que cubram procedimentos, técnicas e patologias altamente onerosas e que requeiram elevado conhecimento, competência e experiência. Ainda que a identificação das áreas de intervenção dos CR nacionais venha a ser incumbência da Comissão de Designação, a identificação das primeiras áreas de intervenção caberá, excecionalmente, e numa fase inicial, a este GT. Estas primeiras áreas em que devem ser constituídos os CR, para posterior aprovação pela Comissão de Designação, correspondem à transplantação de órgãos sólidos, cancros pediátricos, cancro da mama, melanoma, hemofilia, doenças congénitas metabólicas raras, incluindo as doenças lisossomais de sobrecarga (DLS), e os procedimentos de hemodinâmica e cardiologia de intervenção.

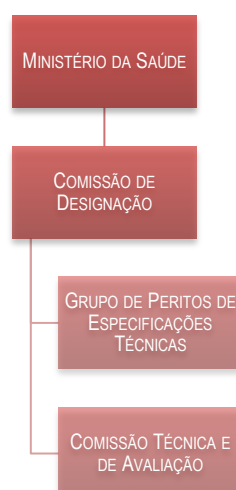


Figura 7. Entidades envolvidas no processo de reconhecimento de CR.

Refira-se, ainda, que na eventualidade da obtenção do reconhecimento oficial como CR, pelo Ministério da Saúde português, a Comissão Europeia poderá dispensar a repetição do processo de avaliação ao nível da União Europeia.

Um CA para ser reconhecido oficialmente pelo Ministério da Saúde português obriga a requerimento junto da Comissão de Designação, do qual deve constar prova documental de cumprimento dos critérios e condições gerais a que deve obedecer. A Comissão de Designação recorrerá à Comissão Técnica e de Avaliação e/ou ao Grupo de Peritos de Especificações Técnicas para avaliação de

proposta de reconhecimento oficial veiculada pelo requerimento, a qual, se for positiva, será submetida, pela Comissão de Designação, à decisão da tutela.

Sugere-se que todo o processo seja concentrado numa única entidade que garanta a funcionalidade de todo o processo. Considerando as competências globais e específicas das várias entidades que constituem o Ministério da Saúde, sugere-se que seja a DGS a entidade centralizadora de todo o processo. A complexidade de todo o processo e a sua continuidade no tempo deve implicar que a DGS seja municiada das condições necessárias para o desenvolvimento futuro deste processo num modelo altamente desburocratizado, ágil e transparente.

Considerando o peso financeiro e a necessária evolução do modelo de financiamento sugere-se, ainda, a necessidade de ser criado um canal de colaboração com a Administração Central do Sistema de Saúde, I.P. (ACSS) para efeitos específicos.

9 MOLDES GERAIS DO MODELO DE FINANCIAMENTO

No âmbito da literatura e documentação consultada sobre RER e CR, está estabelecido que por CR se deve entender *“prestadores de cuidados de saúde, com reconhecidos conhecimentos técnicos, para diagnosticar e prestar cuidados de saúde de elevada qualidade aos doentes com determinadas situações clínicas, que exigem uma especial concentração de recursos ou de perícia, devido ou à baixa prevalência ou à complexidade ou ao custo elevado dessas mesmas situações”*.

Assim, o “estatuto” de CR pode ser conferido em diferentes situações clínicas, quer em termos de prevalência, quer em termos de complexidade (implicando análise, caso a caso, da adequada forma de financiamento), podendo constituir patologias ou procedimentos enquadráveis nos seguintes grupos:

- i) Doenças de baixa prevalência – doenças raras (que, aparentemente, é o rumo que está atualmente a ser “desenhado” a nível europeu);
- ii) Doenças complexas;
- iii) Patologias/técnicas onerosas.

Conforme já diagnosticado no Relatório do GTRH, importa proceder à identificação de CR, nas diferentes entidades hospitalares e regiões, na medida em que, nas doenças menos frequentes, o diagnóstico e terapêutica de algumas patologias devem passar pela concentração de casuística e recursos.

Atualmente, encontram-se em curso os trabalhos do grupo técnico constituído pelo Despacho n.º 9495/2013, de 9 de julho de 2013, do Secretário de Estado da Saúde, publicado em Diário da República, 2ª série, n.º 138, de 19 de julho de 2013, tendo como missão, entre outras, *“Analisar a adequação da oferta nacional, regional, e local de cuidados hospitalares às necessidades em saúde das populações servidas”*, devendo os trabalhos do grupo ser realizados *“em estreita colaboração com a equipa de projeto da Reforma Hospitalar”*.

Assim, o processo de planeamento estratégico procurará assegurar a coerência da oferta hospitalar (a nível nacional, regional e local), nomeadamente, através de uma definição precisa da carteira de serviços que, ao invés de centrada em serviços, se deve focar na constituição de equipas

multidisciplinares e flexíveis vocacionadas para o diagnóstico e tratamento de condições de saúde, com base nas necessidades em saúde da população e da promoção da segurança do doente.

No contexto da constituição de CR para determinadas patologias/procedimentos, o processo de planeamento estratégico pode constituir-se como uma ferramenta impulsionadora da operacionalização dos CR, sem prejuízo da necessária manutenção de cuidados de proximidade através da constituição de CA que deverão operar em estreita colaboração com os CR nas patologias/procedimentos em que estes vierem a ser constituídos.

9.1 MODELO DE FINANCIAMENTO HOSPITALAR E MODALIDADES DE PAGAMENTO

O modelo de financiamento hospitalar e, concretamente, as modalidades de pagamento estabelecidas são, na área da saúde, um dos instrumentos disponíveis para impulsionar melhores práticas clínicas e incentivar nos prestadores comportamentos direcionados à excelência clínica, sem prejuízo da maximização da eficiência. Neste sentido, a seleção das modalidades de pagamento adequadas para alocação de recursos aos hospitais do Sector Empresarial do Estado pode revelar-se como uma forma de incentivo à prestação de cuidados de excelência em centros e patologias/procedimentos seleccionados devendo, igualmente, desincentivar o tratamento de doentes em centros aos quais não seja atribuído o estatuto de CR em determinada área.

Em termos genéricos, a tabela seguinte resume a forma habitual de alocação de recursos e o tipo de modalidades de pagamento que têm vindo a integrar o modelo de financiamento hospitalar, bem como o grau em que incentivam determinadas práticas no prestador.

Quadro 9. Mecanismos de alocação de recursos e modalidades de pagamento.

INDUÇÃO DE PRÁTICA ATRAVÉS DOS MECANISMOS DE ALOCAÇÃO DE RECURSOS E MODALIDADES DE PAGAMENTO				
COMPORTAMENTO DO PRESTADOR / MECANISMOS	PREVENIR PROBLEMAS DE SAÚDE	PRESTAR CUIDADOS	RESPONDER ÀS EXPECTATIVAS DO UTENTE	CONTER CUSTOS
Capitação	+++	--	++	+++
Orçamento Global	++	--	+/-	+++
Episódio	+/-	--	+/-	+++
Diária	+/-	++	++	---
Ato	+/-	+++	+++	---

Assim, consoante se pretenda incentivar determinado comportamento, podem desenhar-se diferentes modalidades de pagamento que conduzam ao efeito pretendido.

No modelo atualmente em vigor coexistem diferentes combinações de modalidades de pagamento, consoante os objetivos e práticas que se pretenda incentivar.

Acréscimo que, desde 2008, Portugal tem procedido ao desenvolvimento de modelos de gestão integrada da doença, com o objetivo de promover a abordagem integrada e global do doente no âmbito de algumas patologias, em CT selecionados, aplicando modalidades de pagamento por doente tratado. Estas modalidades têm-se caracterizado pelos seguintes aspetos essenciais: (i) definição do protocolo de cuidados adequado para um doente-tipo e (ii) estabelecimento de um preço por doente tratado. Estas modalidades de pagamento têm vindo a ser aplicadas a situações clínicas de baixa casuística e elevada onerosidade (e.g. Paramiloidose, Hipertensão Arterial Pulmonar), bem como, em áreas em que se pretende incentivar um tratamento multidisciplinar e em centros selecionados, como ocorreu no tratamento cirúrgico da obesidade e, atualmente, na área da oncologia.

9.2 PRINCÍPIOS SUBJACENTES AO FINANCIAMENTO E CONTRATUALIZAÇÃO DOS CENTROS DE REFERÊNCIA A CONSTITUIR EM PORTUGAL

Em conformidade com o já efetuado, quer apenas no âmbito mais estrito das modalidades de pagamento por doente tratado, quer no âmbito das restantes modalidades de pagamento coexistentes

em Portugal, várias possibilidades se podem afigurar como adequadas para corresponder aos objetivos de remunerar patologias raras e onerosas, como remunerar patologias e procedimentos complexos em que o tratamento do doente implica o percurso entre várias linhas de atividade. Assim, e caso a caso, devem ser estudadas as modalidades de pagamento que melhor se adequam aos CR que venham a ser constituídos em Portugal, em conformidade com os objetivos intrínsecos à sua constituição.

Não obstante, e face aos objetivos descritos no presente documento no tocante à seleção de CR em Portugal, devem ser princípios intrínsecos ao modelo de financiamento e contratualização de cuidados, os seguintes:

- i) Nas áreas em que forem constituídos CR, deve ser assegurada a sua capacidade de cobertura, a nível nacional, para o tratamento das patologias e procedimentos considerados;
- ii) Nas áreas em que forem constituídos CR, apenas deve haver lugar a contratualização de cuidados com as entidades que se constituam como CR para as patologias e procedimentos considerados;
- iii) Nas áreas em que forem constituídos CR, deve ser assegurado que apenas esses CR podem ser financiados pela produção realizada na área, ou seja, que apenas se aplicarão modalidades de pagamento nas áreas de referência aos CR, não podendo haver lugar a alocação de financiamento no âmbito das patologias e procedimentos considerados em outras instituições;
- iv) Nas áreas em que forem constituídos CR, deve ser definida a carteira de cuidados de saúde a prestar em outras instituições (CA dos CR) no âmbito do seguimento do doente, devendo, nestes casos, haver lugar a alocação de financiamento a essas instituições, em conformidade com os cuidados que ficarem incumbidas de prestar;
- v) Na definição do financiamento dos CR e dos CA deverá ser devidamente enquadrado não só a vertente assistencial mas também as vertentes de ensino/ formação e de investigação.

Todo o modelo assente nos pressupostos anteriores implicará, para além do estabelecimento das áreas de referência e do elenco dos tratamentos que as constituem, a definição dos centros de proximidade do doente e o estabelecimento dos cuidados de saúde de continuidade/proximidade que ficarão na esfera de outras instituições que não os CR (tais centros podem, eventualmente, vir a ser designados por CA dos CR para as áreas que vierem a ser definidas como sendo de referência).

10 INTEGRAÇÃO DOS CENTROS DE REFERÊNCIA NA REDE HOSPITALAR PORTUGUESA

A Rede Hospitalar Portuguesa é constituída por um conjunto de hospitais públicos organizados na sua maioria em centros hospitalares ou em unidades locais de saúde.

De um modo geral, as unidades hospitalares portuguesas, bem como a formação médica encontram-se organizadas em serviços de acordo com as especialidades médicas e cirúrgicas definidas pela Ordem dos Médicos.

Das poucas especialidades médicas existentes há alguns anos atrás, existem hoje, em Portugal, 47 especialidades, 17 subespecialidades e 8 competências, tendo sido criadas várias formas de organização que deram origem a diferentes modelos organizativos. De forma geral, o modelo organizativo atual faz-se por grandes sistemas anatomo-funcionais e só em alguns casos, muito particulares, desce ao nível das patologias/procedimentos especializados. Esta última é, no entanto, uma realidade ainda muito ténue, que tem alguma materialização na criação de unidades funcionais ou núcleos de interesse.

O diagnóstico e terapêutica das mais diferentes patologias médicas e cirúrgicas exige, em especial nas menos frequentes, um tratamento de exceção que passa inequivocamente pela concentração de casuística e recursos, envolvendo equipas multidisciplinares, com um controlo muito mais exigente e com um importante peso de investigação e ensino.

Os CR constituem, portanto, um novo modelo colaborativo entre especialidades médicas, com regras de funcionamento e modalidades de pagamento próprias, de forma a impulsionar a concretização dos objetivos a que se propõem. Conforme já referido, os CR devem constituir o topo de uma pirâmide de diferenciação e de multidisciplinaridade aos quais se seguem em termos de diferenciação, os denominados CA.

Assim, coexistem duas realidades no SNS português: serviços hospitalares que se organizam em redes de referência e CR de componente mista e que se podem constituir como centros altamente diferenciados e multidisciplinares de várias redes.

Desta forma, entende-se que importa cruzar, de forma mais estruturada, a malha de prestação de cuidados de saúde através dos *inputs* das RRH e da criação dos CR que poderão, eles próprios, integrar as RER. Estes novos conceitos implicam, igualmente, o repensar do próprio modelo formativo na medida em que a concentração de patologias terá implicações obrigatórias.

A integração entre a rede hospitalar e os CR deverá constituir-se como um processo dinâmico e progressivo.

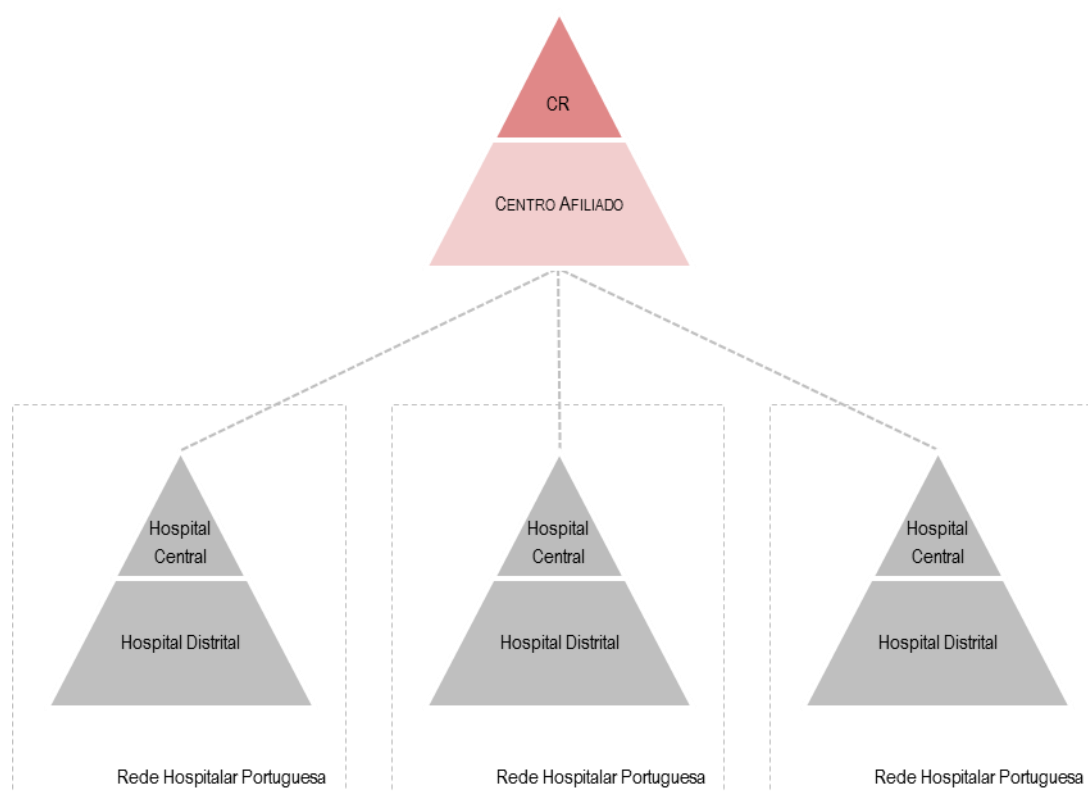


Figura 8. Modelo de integração dos CR na rede hospitalar portuguesa.

Este é um processo essencial que deve ser rapidamente iniciado de forma a garantir uma correta articulação entre serviços e um fluxo de doentes de forma organizada, permitindo a prestação de cuidados com maior acessibilidade e efetividade. O atual processo em curso de elaboração de planos estratégicos exige, igualmente, um desenvolvimento estruturado e participado de todo este processo, sem o qual não será possível o desenho de um correto planeamento de cuidados.

11 REDE EUROPEIA DE REFERÊNCIA

A Comissão Europeia define o conceito de **Rede Europeia de Referência** como uma rede de CR que prestam cuidados de saúde altamente especializados conectando, entre si, uma concentração especial de recursos e de competência e experiência, baseada na prestação de cuidados de saúde de elevada qualidade, acessível e custo-efetiva, podendo constituir-se como ponto focal não só para a formação e investigação médicas, como também para a disseminação da informação, conhecimento e avaliação.

As RER visam a cooperação entre os Estados-Membros nas áreas específicas em que as economias de escala, fruto da ação coordenada, podem trazer um significativo valor acrescentado aos sistemas de saúde nacionais podendo contribuir para a melhoria da acessibilidade a cuidados de saúde de elevada qualidade e segurança, sobretudo aos doentes com patologias que exigem uma elevada concentração de recursos e de perícia.

Segundo o estado de arte, baseado em evidência científica internacional, existe relação positiva entre: (i) a frequência e a experiência de realização de determinado tratamento ou procedimento e (ii) a qualidade dos seus resultados. Considerando que cuidados altamente especializados exigem investimento significativo em recursos estruturais, humanos e técnicos, requerendo uma atualização dinâmica e contínua do conhecimento e das tecnologias, bem como a existência de uma cadeia de partilha que promova a eficiência e a coordenação de recursos e de conhecimento e experiência, haverá benefícios óbvios quer para os doentes quer para os sistemas de saúde, ao reduzirem-se diferenças na qualidade e resultados em saúde. Para o efeito, a gestão de topo e o planeamento estratégico desempenham papéis fulcrais dentro do sistema de saúde, uma vez que poderá ser necessário proceder a uma reengenharia da rede de prestação dos cuidados de saúde, nomeadamente ao nível da concentração, quer em termos de casuística, quer de recursos.

Segundo o número 2, do artigo 12.º, da Diretiva, cada RER deve atender, no mínimo, a três objetivos, de entre os seguintes:

- i) Assegurar o potencial da cooperação europeia assente na prestação de cuidados de saúde altamente especializados aos doentes e aos sistemas de saúde, com base na inovação médica e das tecnologias da saúde;

- ii) Contribuir para a disseminação do conhecimento em relação à prevenção da doença;
- iii) Promover a melhoria do diagnóstico e da prestação de cuidados de saúde de elevada qualidade, acessível e custo-efetiva a todos os doentes com uma necessidade específica de concentração de competência e experiência;
- iv) Maximizar o custo-efetividade assente numa concentração de recursos, quando apropriada;
- v) Reforçar a investigação e a vigilância epidemiológica através de registos partilhados pela RER e formação aos profissionais de saúde;
- vi) Recolher, trocar e disseminar conhecimentos, evidência e perícia, virtual ou fisicamente, dentro e fora das RER, sobre as diferentes alternativas de opções terapêuticas;
- vii) Fomentar a qualidade e a segurança, no sentido de difundir as melhores práticas dentro e fora da rede;
- viii) Auxiliar os Estados-Membros que detenham uma casuística insuficiente ou carência de determinada tecnologia ou perícia, fornecendo serviços altamente especializados dotados de elevada qualidade.

Baseando-se as RER na participação voluntária dos CR dos seus Estados-Membros, estes devem manifestar o seu compromisso em acompanhar, apoiar, contribuir e participar nas atividades e nos procedimentos de trabalho daquelas RER, em conformidade com a legislação do Estado-Membro a que pertencem e com as condições, critérios e procedimentos da Rede a que se candidatam.

Assim, e segundo a alínea a), do número 4, do artigo 12.º da Diretiva, uma RER deve cumprir as seguintes condições e critérios:

- i) Ser dotada de conhecimento e perícia para diagnosticar, efetuar o *follow-up* e gerir os doentes com evidência de bons resultados;
- ii) Seguir uma abordagem multidisciplinar;
- iii) Oferecer um elevado nível de perícia e capacidade para produzir recomendações de boas práticas, implementando medidas de controlo de qualidade e de resultados;
- iv) Contribuir para a investigação colaborativa, dentro da RER e para a investigação no âmbito da União Europeia;
- v) Promover atividades formativas;

- vi) Colaborar com centros de competência e experiência de outras redes aos níveis nacional e internacional.

Além dos critérios constantes na Diretiva, uma RER deve, igualmente, satisfazer os seguintes requisitos:

- i) Possuir elevada qualidade e segurança;
- ii) Identificar e promover o aconselhamento multidisciplinar em casos complexos;
- iii) Corresponsabilizar os doentes;
- iv) Apoiar os prestadores de cuidados na sua área de conhecimento e experiência, de forma a aumentar a sua capacidade local, regional e nacional de prestação de cuidados.

A Comissão Europeia está a ponderar os seguintes critérios e condições a serem preenchidos por cada uma das futuras RER:

- i) Possuir o conhecimento adequado e a elevada especialização para diagnosticar, tratar, acompanhar e gerir a doença e os doentes, de acordo com a evidência e com a obtenção de bons resultados clínicos:
 - a) Possuindo uma elevada qualidade dos cuidados prestados em determinadas doenças ou situações clínicas, assim como a segurança dos doentes, através de um adequado diagnóstico ou de uma adequada gestão da doença;
 - b) Capacitando e envolvendo os doentes, a fim de reforçar a qualidade e a segurança dos cuidados que presta.
- ii) Adotar uma abordagem multidisciplinar:
 - a) Identificando os domínios e as melhores práticas para o trabalho multidisciplinar;
 - b) Facilitando e promovendo o aconselhamento multidisciplinar em casos complexos.
- iii) Dispor de um elevado nível de especialização e de experiência e possuir capacidades para elaborar orientações de boa prática, implementar medidas com base nos resultados e garantir o controlo da qualidade:
 - a) Trocando, recolhendo e divulgando conhecimentos, evidência e experiência dentro e fora da RER, em particular sobre as diferentes alternativas e as melhores práticas relacionadas com os diagnósticos e os tratamentos;
 - b) Apoiando a experiência dos CR, de forma a aumentar a sua capacidade especializada;

- c) Implementando orientações de boa prática clínica;
- d) Implementando indicadores de desempenho e de resultados;
- e) Mantendo um sistema de gestão e avaliação da qualidade e da segurança dos doentes.
- iv) Contribuir para o desenvolvimento da investigação:
 - a) Identificando e abordando lacunas na área da investigação;
 - b) Promovendo a investigação colaborativa dentro de cada RER, criando uma estrutura sólida e prestando apoio técnico à conceção e implementação de projetos de investigação na União Europeia;
 - c) Reforçando a investigação e vigilância epidemiológica, através da criação de registos partilhados em cada RER.
- v) Organizar atividades de ensino e formação:
 - a) Identificando e abordando lacunas de formação na área específica de atuação de cada RER;
 - b) Promovendo programas de ensino e de formação contínua na área específica de atuação de cada RER.
- vi) Colaborar estreitamente com os CR e outras RER a nível nacional, europeu e internacional:
 - a) Trocando e divulgando conhecimentos e boas práticas pelos CR;
 - b) Criando trabalho em rede, através de ferramentas de comunicação, protocolos clínicos, intercâmbio de informação clínica e modelos de formação e de coordenação.
- vii) Facilitar a utilização custo-efetiva de recursos:
 - a) Promovendo a concentração de recursos onde for mais adequado, destinados a situações clínicas de grande complexidade, de baixa prevalência ou incidência;
 - b) Analisando a viabilidade e evidência do valor dos tratamentos e do seu potencial para se alcançarem resultados clínicos positivos.

Os critérios e condições requeridos para que os CR dos Estados-Membros possam integrar as RER e ser reconhecidos como CR a nível europeu, constituem a base para o estabelecimento e avaliação das RER. O desenvolvimento da RER é uma responsabilidade partilhada pelos Estados-Membros a nível nacional e pela Comissão Europeia. Nesta conformidade, as RER podem integrar novos CR que a elas se candidatem, desde que assegurado o cumprimento dos critérios gerais exigidos. A participação dos CR nas RER, tal como referido anteriormente, é voluntária e implica a aceitação por parte desses CR

dos critérios e condições estabelecidos a nível europeu e demonstração de que cumprem os critérios e condições definidos pela legislação nacional do Estado-Membro de origem, sendo-lhes atribuído, com já anteriormente referido, o direito de utilizar um logótipo específico europeu, adotado e registado pela Comissão Europeia.

Para a constituição de uma RER devem constar, no mínimo, os seguintes elementos de governação e de coordenação: (i) Coordenador da RER, nomeado de entre os representantes dos CR que a integram; (ii) Conselho da RER; e (iii) representantes de cada um dos CR que integram a RER.

Ao **Coordenador** da RER competirá coordenar os trabalhos e presidir ao Conselho da Rede. As incumbências e responsabilidades específicas do Coordenador, bem como as regras para a sua designação e nomeação, serão definidas no Ato de Implementação referente ao estabelecimento da Rede pela Comissão Europeia ou no próprio regulamento interno da RER. O Coordenador, auxiliado pelo Conselho da Rede, apoiará e facilitará a coordenação interna da RER, bem como a cooperação com os CNA.

O Coordenador de cada RER deverá demonstrar possuir formação e experiência profissional relacionadas com a área de conhecimento e experiência da Rede e ser membro da equipa de um dos CR da União Europeia, sendo apoiado pela gestão do CR a que pertence, em conformidade com as disposições internas aplicáveis no seu Estado-Membro.

O **Conselho**, presidido pelo Coordenador da RER e constituído, preferencialmente, por um representante de cada CR que compõe a RER, funcionará fundamentalmente como órgão gestor e de apoio, sendo responsável, de um modo geral, pela elaboração de regras de funcionamento, planos de trabalho plurianuais e anuais, metas e relatórios de progresso de atividades da respetiva RER. Relativamente às incumbências específicas, bem como às funções e aos procedimentos de trabalho do Conselho, serão definidos no respetivo Ato de Implementação da Comissão Europeia e/ou no regulamento interno da RER.

Cada CR deve possuir um **representante** formalmente designado pelo respetivo CR que participa numa RER, a quem competirá: (i) representar o Centro no seio da Rede, (ii) efetuar a ligação entre a Rede e o Centro, (iii) participar no Conselho da Rede e (iv) colaborar e prestar aconselhamento ao Coordenador da Rede, em todo o tipo de questões relacionadas com a área específica de competência e experiência e com a coordenação da Rede.

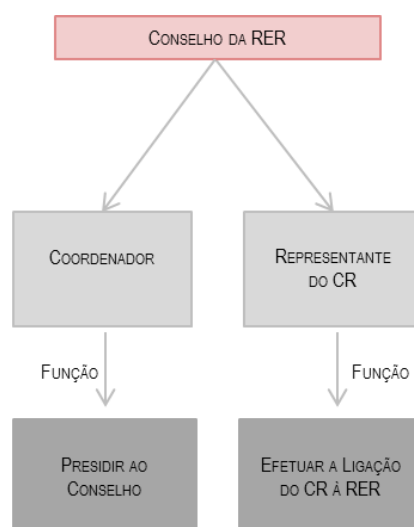


Figura 9. Elementos de governação e coordenação de RER.

As RER vão operar numa base diária, prestando apoio estrutural e operacional aos CR que as integram, baseado em ferramentas e soluções comuns, no âmbito das tecnologias de informação e ao nível da *e-health*, mediante a implementação de:

- i) Soluções partilhadas na área da telemedicina, nomeadamente através da transmissão de imagens, dados e som em tempo real, ou do armazenamento e reencaminhamento da informação, de modo a maximizar o uso eficaz dos recursos, permitindo, simultaneamente, o intercâmbio efetivo de informação clínica entre profissionais, bem como o exame e a avaliação do doente para diagnóstico e seguimento;
- ii) Sistemas compatíveis na área das tecnologias de informação, garantindo a interoperabilidade e a semântica, relacionados com o intercâmbio de dados clínicos e de informação dos doentes;

- iii) Sistemas e soluções na área das tecnologias de informação relacionadas com a criação e manutenção de bases de dados e de registos partilhados.

12 PERSPETIVA EUROPEIA A CURTO E MÉDIO PRAZO

O artigo 12.4 da Diretiva determina que a Comissão deve apoiar o desenvolvimento de RER. Assim, o artigo 12.4 (a) requer que a Comissão adote um Ato Delegado, definindo os critérios e as condições que as RER devem cumprir e as condições e os critérios exigidos aos prestadores de cuidados de saúde que desejem integrar estas redes. Por outro lado, o artigo 12.4 (b) e (c) determina que a Comissão adote um Ato de Implementação contendo os critérios para estabelecer e avaliar essas RER, assim como os instrumentos para facilitar o intercâmbio de informações e conhecimentos e para o estabelecimento e avaliação destas redes, de forma a que os membros que as vão integrar possam cooperar entre si num campo específico de especialização.

A Diretiva estabelece, ainda, que qualquer prestador de cuidados de saúde localizado num Estado-Membro, para se tornar membro de uma RER, terá de cumprir a legislação do Estado-Membro onde está estabelecido e cumprir todos os critérios pré-estabelecidos e condições definidas pela Comissão através do Ato Delegado.

Embora não haja uma data limite para a adoção do Ato Delegado e do Ato de Implementação, prevê-se que a Comissão adote os dois atos, em simultâneo, em Março de 2014 e através de duas Decisões, tendo os serviços da Comissão vindo a trabalhar com os Estados-Membros neste sentido, desde janeiro de 2012.

No que diz respeito ao Ato Delegado, os serviços da Comissão elaboraram uma lista não oficial dos critérios e condições exigidos pelo artigo 12.4 (a), cujo conteúdo foi discutido pelo grupo de peritos de cuidados de saúde transfronteiriços, constituído pelos representantes nacionais dos Estados-Membros, tendo em conta, ainda, os contributos recolhidos pela consulta pública levada a cabo pela Comissão, pelas visitas efetuadas aos Estados-Membros e pelas várias reuniões que realizou com especialistas. Quanto ao Ato de Implementação das RER, a Comissão, de forma a cumprir o mandato estipulado pelo artigo 12.4 (b) e (c) da Diretiva, terá que definir os critérios e condições, claros e robustos, para o estabelecimento das RER, para a identificação dos seus membros e para a avaliação das redes, de forma a que estas tragam valor acrescentado em termos europeus, já reconhecido pelos legisladores do Conselho e do Parlamento Europeu, aquando da adoção da Diretiva.

O desenvolvimento das RER será uma responsabilidade partilhada entre os Estados-Membros e a Comissão, através da cooperação e colaboração recíprocas a nível da União Europeia.

Qualquer RER, ou membro que a integre, deve ser identificado, selecionado e avaliado em conformidade com procedimentos claros, abertos e transparentes.

O processo que conduzirá ao estabelecimento de uma RER e à identificação dos seus membros, será baseado numa forte avaliação técnica, efetuada por uma entidade independente que irá avaliar se os candidatos a membros de uma RER cumprem os critérios pré-definidos pelos Atos Delegado e de Implementação. A seleção pela Comissão de um “corpo independente” que irá avaliar as RER e os membros que as constituem, irá obedecer a um processo transparente e competitivo. Prevê-se que este “corpo independente” esteja constituído em outubro de 2014.

Por outro lado o Artigo 12.3 da Diretiva, prevê que os Estados-Membros devem facilitar o desenvolvimento das RER, ligando os centros especializados no território nacional e garantindo a divulgação de informação relevante que promova a sua integração nas RER.

A Comissão, após a aprovação de ambos os atos jurídicos, Delegado e de Implementação e da divulgação oficial das duas Decisões, irá lançar a abertura de propostas de RER, que se prevê que ocorra em fevereiro de 2015. Consequentemente, os Estados-Membros devem estar preparados para que os seus CR possam candidatar-se a integrar as RER que se irão constituir.

Prevê-se que os CR, que desejem integrar uma RER e possuam a concordância do seu Estado-Membro de origem, devam expressar o seu compromisso para participar nas atividades da rede, de acordo com os seus critérios e condições, durante um período inicial de cinco anos.

A avaliação técnica das propostas RER e dos membros que as irão integrar será realizada pelo “corpo independente”, com sede na Comissão, de acordo com regras de avaliação claras e explícitas. As regras de avaliação serão explicitadas num “manual de avaliação”, que irá incluir os métodos específicos de avaliação, para além de uma exaustiva revisão da documentação e do resultado de auditorias locais. O “corpo independente” concluirá os seus trabalhos com um relatório de avaliação

técnica de identificação das redes e dos CR que cumprem os critérios de avaliação. Só através de uma avaliação positiva do “corpo independente” poderá ocorrer o estabelecimento de RER e a aprovação de adesão de um CR a essa rede, cuja divulgação será assegurada pela Comissão.

Depois de entrar em atividade, cada RER será avaliada quanto aos seus resultados, assim como os membros que a integram. Os resultados esperados de uma rede como um todo, assim como os resultados esperados individuais dos seus membros, devem ser claramente avaliados. O processo desta avaliação culminará com um relatório de avaliação, positiva ou negativa, pelo “corpo independente”, que incluirá uma recomendação à Comissão quanto à continuidade ou não dessa RER ou dos seus membros. Apenas um relatório de avaliação positiva levará à continuidade da rede. No caso de um relatório de avaliação negativa, poderá ser concedido um prazo de carência de um ano, para correção das deficiências encontradas, desde que seja apresentado um plano de melhoria. Na ausência deste plano de melhoria, a avaliação negativa conduzirá à extinção da rede ou de algum(ns) dos seus membros. O “corpo independente”, em coordenação com as autoridades competentes dos Estados-Membros, emitirão um segundo relatório de avaliação no final do período de carência, que determinará a continuação ou não da rede ou dos seus membros.

Prevê-se que o estabelecimento das primeiras RER ocorra em 2015.

13 ÁREAS PRIORITÁRIAS DE INTERVENÇÃO

Importa, atualmente, que Portugal desencadeie de forma célere o processo de constituição de CR e a definição de algumas áreas prioritárias de intervenção. Com efeito, esse mesmo esforço tem vindo a ser realizado noutros países europeus.

Assim, o GT entende dever propor algumas áreas prioritárias de intervenção para as quais se possam constituir CR. Estas áreas constituirão a primeira fase da criação de CR devendo seguir o processo tal como for legalmente aprovado. Sugere-se que esta primeira fase seja particularmente auditada e avaliada no sentido de possibilitar agilizar a prossecução da criação de novos CR em fases seguintes. Considerando o calendário europeu previsto, sugere-se que esta primeira fase possa ser encerrada em 2014 e iniciar uma nova fase ainda durante o mesmo ano.

Considera, ainda, o GT que deverá ser criada uma rotina anual que permita garantir atempadamente a definição de novas áreas de desenvolvimento de CR, bem como o necessário financiamento para os mesmos.

Nesta senda, e tomando como referência a tendência europeia na sua constituição em áreas de elevada complexidade e onerosidade em que a concentração de recursos se revela custo-efetiva, bem como as áreas prioritárias aí assumidas, considerando os princípios estabelecidos no PNS, propõe-se as seguintes áreas para integrarem a primeira fase de criação de CR:

- i) Transplantação de órgãos sólidos;
- ii) Oncologia;
- iii) Doenças hereditárias do metabolismo;
- iv) Hemofilia;
- v) Hemodinâmica e cardiologia de intervenção.

No caso concreto da **transplantação de órgãos sólidos**, a elevada complexidade traduz-se na necessidade de alocação de recursos materiais e humanos, bem como na organização de serviços tendentes aos atos de colheita e transplantação o que, no entender do GT, apoiado por peritos na matéria, justifica a sua consideração como área prioritária de intervenção.

Com efeito, em Portugal, as necessidades de transplantação de órgãos sólidos estão claramente cobertas. Nesta senda, e considerando o cumprimento dos critérios gerais e específicos dos CR, a área do transplante de órgãos sólidos constitui-se como uma boa candidata a CR em Portugal. À semelhança do que sucede noutros países como Espanha e Itália, a transplantação revela-se como uma área com um potencial inato não só para contribuir para o enriquecimento da rede de prestação de cuidados de saúde de referência nacional, como também para possibilitar o estabelecimento de acordos bilaterais e, inclusivamente, ser um atrativo para a prestação de cuidados de saúde de elevada qualidade e segurança.

No caso das **doenças oncológicas**, diversos fatores contribuem para sua consideração como outra área com elevada potencialidade para o desenvolvimento dos primeiros CR em Portugal, designadamente o facto de o cancro ser a principal causa de morte antes dos 70 anos e a segunda causa de mortalidade para todas as faixas etárias no país. Acresce, ainda, que a existência de um programa prioritário de saúde - o Programa Nacional para as Doenças Oncológicas - que prevê o desenvolvimento de uma rede de referenciação em oncologia efetiva, rentabilizando os recursos existentes, promovendo a circulação de conhecimento e a partilha de meios técnicos e tecnológicos diferenciados, contribui para a opção por estas patologias. Por conseguinte, e uma vez que a complexidade dos tratamentos envolvidos e a carga da doença em causa, implica a constituição de equipas multidisciplinares altamente qualificadas e dotadas de conhecimento e experiência comprovados, considera-se de importância vital a concentração de recursos em determinados tratamentos de patologias do foro oncológico seleccionadas, seguindo a tendência europeia da criação de CR na área da oncologia.

No tocante às **doenças hereditárias do metabolismo e hemofilia** a sua classificação enquanto doenças raras, a elevada carga de doença associada, baixa casuística e onerosidade dos tratamentos associados justificam, no entender do GT, a concentração de recursos em CR, como garante de uma prestação de cuidados o mais custo-efetiva possível.

As **doenças cardiovasculares** têm um grande peso nas causas de mortalidade na Europa. Ainda que se verifique uma redução da taxa de mortalidade por doenças cardiovasculares em Portugal, sobretudo

devido aos avanços no tratamento de determinadas situações clínicas (como o enfarte agudo do miocárdio), as doenças do aparelho circulatório continuam a ser a principal causa de morte no país.

A complexidade e o desenvolvimento inerente às técnicas percutâneas de diagnóstico e terapêuticas cardiovasculares pressupõe a prestação de cuidados de saúde dotada de elevados níveis de qualidade, que garantam o cumprimento de critérios de eficácia e de segurança. Nas últimas décadas, o diagnóstico das doenças cardíacas e as técnicas invasivas têm vindo a sofrer uma notável expansão e aperfeiçoamento tecnológico, traduzindo-se em melhores resultados, nomeadamente a nível organizativo, permitindo uma precoce resposta da emergência pré-hospitalar. Portugal tem acompanhado esta evolução tecnológica, estando hoje acessíveis à generalidade da população as mais sofisticadas técnicas de intervenção cardiológica, nomeadamente a **hemodinâmica e a cardiologia de intervenção**. Assim, tendo em consideração a prevalência das doenças cardiovasculares e as elevadas taxas de mortalidade a elas associadas, requer que se privilegie as potencialidades da hemodinâmica, disponibilizando centros diferenciados a nível nacional.

Importa, portanto, assegurar que o processo de constituição de CR nas áreas propostas seja efetivado de um modo célere, para que Portugal esteja a par de outros Estados-Membros ao nível do desenvolvimento, constituição e formalização de CR, possibilitando a sua integração futura nas respetivas RER, afirmando-se como um potencial angariador na prestação de cuidados ao invés de mero referenciador de casos para outros países congéneres.

Esta primeira fase deverá ser seguida de novas fases a definir superiormente de forma a Portugal avançar definitivamente na criação de CR e da sua diferenciação na abordagem de doenças complexas e menos frequentes.

13.1 TRANSPLANTAÇÃO DE ÓRGÃOS SÓLIDOS

A transplantação constitui-se como uma área da medicina onerosa, de baixa casuística (para a maior parte dos órgãos) e de grande complexidade, implicando uma especial concentração de recursos humanos e tecnológicos, caracterizada por uma elevada relação risco-benefício. Assim sendo, torna-se

imperativa a organização de um sistema nacional de transplantação com elevados padrões de organização e qualidade, assente em equipas multidisciplinares altamente qualificadas, com conhecimento e experiência comprovados, e em tecnologias e tratamento médicos diferenciados e inovadores, de modo a minimizar os riscos e a incrementar os benefícios inerentes à transplantação de órgãos, designadamente de órgãos sólidos.

A transplantação de órgãos revela-se como o tratamento com uma melhor relação custo-eficácia ao nível de insuficiência renal terminal, constituindo-se como o único tratamento disponível em casos de insuficiência terminal de determinados órgãos, nomeadamente fígado, pulmões e coração.

Numa ótica de racionalizar e otimizar os recursos, garantindo elevados padrões de qualidade e segurança, há que assegurar a concentração da casuística e de recursos e, assim, promover o aumento do nível de eficiência do sistema de saúde português. Para tal, considera-se relevante a monitorização anual da atividade e a avaliação dos resultados de cada centro de transplantação. Tomando em consideração a eventual necessidade de, em determinados casos, diminuir e, noutros, aumentar as unidades de transplante existentes face às necessidades da população, considera-se que devem ser ressalvados como critérios de escolha, entre outros, os seguintes critérios de qualidade e segurança, considerados “major”:

- i) Número de transplantes realizados e experiência das equipas;
- ii) Resultados clínicos e de sobrevida de doentes e enxertos, aferidos por equipas externas às unidades.

A metodologia para a estimativa das necessidades em termos de unidades de transplantação nacional de órgãos sólidos baseou-se: (i) em rácios internacionais e (ii) na análise da atividade, entre 2009 e 2012, dos principais centros de transplantação portugueses ao nível do SNS.

13.1.1 TRANSPLANTE RENAL

A complexidade da transplantação renal, na generalidade grosseiramente equiparável a todos os outros tipos de transplantação, é dada não só pelo número de doentes, como da sua proximidade e

necessidade de cuidados diários referentes a técnicas de substituição de função. Os centros de transplantação envolvem desde uma área médica especializada de estudo de doentes com insuficiência renal terminal para integração em plano de técnica de substituição renal (hemodiálise ou diálise peritoneal), ao estudo e candidatura a lista de espera para transplantação, ao momento exato de transplantação e cuidados cirúrgicos imediatos, assim como ao *follow up* médico para o resto da vida, gestão da medicação imunossupressora, gestão das complicações e o voltar ao início quando há falência do enxerto.

Em Portugal existem, atualmente, 8 unidades de transplante renal, 6 delas com programa de dador vivo, correspondendo, portanto, a uma unidade com programa de dador vivo por cada 1,75 milhões de habitantes e a uma unidade de transplante com dador cadáver por 1,33 milhões de habitantes. Em termos de produção, em 2012 realizaram-se 40,63 transplantes renais por milhão de habitantes, estando 17.641 doentes em tratamento substitutivo da função renal. Merece, ainda referência, que 1.977 doentes se encontravam em lista ativa para transplante renal a 31 de dezembro de 2012.

Quadro 10. Transplante renal por milhão de habitantes em 2011.

TRANSPLANTE RENAL POR MILHÃO DE HABITANTES - 2011				
PAÍS	POPULAÇÃO (MILHÕES HAB.)	Nº UNIDADES	Nº UNIDADES/POPULAÇÃO (POR MILHÃO DE HABITANTES)	TAXA DE TRANSPLANTE (Nº TRANSPLANTES POR MILHÃO DE HABITANTES EM 2011)
França	65,1	44	0,68	45,7
Alemanha	81,8	41	0,50	34,8
Itália	60,8	43	0,71	28,8
Espanha	47,2	44	0,93	52,9
Reino Unido	62,3	26	0,42	44,2
Portugal	10,6	8	0,75	45,7
EUA	313,1	239	0,76	56,2

Segundo o Conselho Superior de Saúde de Itália, tendo em conta os requisitos estruturais, tecnológicos e organizacionais necessários para a atividade de transplantação renal, deve existir uma unidade de transplante renal por cada 2 milhões de habitantes, que realize pelo menos 25 transplantes por ano. De acordo com a informação publicada pela Organização Nacional de Transplantes de Espanha, deverá existir uma unidade de transplante renal de adultos por cada 1,5 milhões de

habitantes, com um nível de atividade de pelo menos 40 transplantes por ano; e uma unidade pediátrica por cada 10 milhões de habitantes, com 25 transplantes efetuados nos últimos 5 anos.

Segundo a *International Registry of Organ Donation and Transplantation* (IRODaT), a média mundial ronda as 0,4 unidades de transplantação renal por milhão de habitantes. A situação atual em Portugal são 0,8 unidades de transplantação por milhão de habitantes. Assim, pela comparação entre países e a situação atual do país sugere-se que se mantenha o rácio até avaliação da qualidade dos resultados, sendo que a proporcionalidade entre número de transplantes por milhão de habitantes e o número de unidades é favorável a este último, no caso português.

13.1.2 TRANSPLANTE HEPÁTICO

Portugal conta com 3 unidades de transplante hepático, 2 delas com programa de dador vivo. Depreende-se, assim, que existe uma unidade por 3,52 milhões de habitantes. Em 2012, a produção cifrou-se em 17,80 transplantes por milhão de habitantes.

Quadro 11. Transplante hepático por milhão de habitantes em 2011.

TRANSPLANTE HEPÁTICO POR MILHÃO DE HABITANTES - 2011				
PAÍS	POPULAÇÃO (MILHÕES HAB.)	Nº UNIDADES	Nº UNIDADES/POPULAÇÃO (POR MILHÃO DE HABITANTES)	TAXA DE TRANSPLANTE (Nº TRANSPLANTES POR MILHÃO DE HABITANTES EM 2011)
França	65,1	23	0,35	17,9
Alemanha	81,8	24	0,29	14,7
Itália	60,8	22	0,36	17,0
Espanha	47,2	25	0,53	24,1
Reino Unido	62,3	7	0,11	12,2
Portugal	10,6	3	0,28	20,7
EUA	313,1	133	0,42	20,3

De acordo com o Conselho Superior de Saúde de Itália, no caso da transplantação hepática, deve existir uma unidade por cada 4 milhões de habitantes que realize pelo menos 15 transplantes por ano. Por outro lado, segundo informação publicada pela Organização Nacional de Transplantes espanhola, deverá existir uma unidade de transplante por cada 10 milhões de habitantes, com um nível de

atividade de pelo menos 35 transplantes de adulto por ano (sendo um limite aceitável de 25 transplantes por ano) e 25 transplantes pediátricos nos últimos 3 anos.

De acordo com a IRODaT, a média mundial é de 0,3 unidades de transplantação por milhão de habitantes. A situação atual em Portugal é, igualmente, de 0,3 unidades de transplantação por milhão de habitantes. Pela comparação entre países, sugere-se que se mantenha o rácio atual de 0,3 unidades. Ressalva-se, neste caso, o facto de apenas haver um centro pediátrico que, por insuficiência logística, material ou de recursos humanos, mesmo que limitada no tempo, põe em causa o programa por falta de opções, como aconteceu no passado. Assim, sugere-se que possa haver diferenciação de outro centro com experiência em transplantação no adulto para a área pediátrica.

13.1.3 TRANSPLANTE PANCREÁTICO

Em Portugal existem 2 unidades de transplante pancreático, o que perfaz uma unidade por 5,28 milhões de habitantes. Ao nível de atividade, em 2012 realizaram-se 1,9 transplantes pancreáticos por milhão de habitantes, sendo que 35 doentes se encontravam em lista ativa para transplante a 31 de dezembro de 2012.

Quadro 12. Transplante pancreático por milhão de habitantes em 2011.

TRANSPLANTE PANCREÁTICO POR MILHÃO DE HABITANTES - 2011				
PAÍS	POPULAÇÃO (MILHÕES HAB.)	Nº UNIDADES	Nº UNIDADES/POPULAÇÃO (POR MILHÃO DE HABITANTES)	TAXA DE TRANSPLANTE (Nº TRANSPLANTES POR MILHÃO DE HABITANTES EM 2011)
França	65,1	16	0,25	1,1
Alemanha	81,8	23	0,28	2,1
Itália	60,8	13	0,21	1,0
Espanha	47,2	13	0,28	2,4
Reino Unido	62,3	11	0,18	3,8
Portugal	10,6	2	0,19	2,4
EUA	313,1	112	0,36	3,5

A Organização Nacional de Transplantes de Espanha não especifica o número de unidades de transplante pancreático por milhão de habitantes referindo, no entanto, que as unidades devem ter atividade nos últimos 5 anos, com pelo menos 30 transplantes realizados nesse período.

De acordo com a IRODaT, a média mundial cifra-se em 0,2 unidades de transplantação por milhão de habitantes, verificando-se um rácio idêntico para Portugal. Pela comparação entre países, sugere-se que se mantenha o rácio atual de 0,2.

13.1.4 TRANSPLANTE CARDÍACO

Portugal contabiliza 4 unidades de transplante cardíaco, ou seja, uma unidade por 2,64 milhões de habitantes. Em 2012 realizaram-se 2,8 transplantes por milhão de habitantes. Em 31 de dezembro de 2012 estavam 42 doentes em lista ativa para transplante cardíaco.

Quadro 13. Transplante cardíaco por milhão de habitantes em 2011.

TRANSPLANTE CARDÍACO POR MILHÃO DE HABITANTES - 2011				
PAÍS	POPULAÇÃO (MILHÕES HAB.)	Nº UNIDADES	Nº UNIDADES/POPULAÇÃO (POR MILHÃO DE HABITANTES)	TAXA DE TRANSPLANTE (Nº TRANSPLANTES POR MILHÃO DE HABITANTES EM 2011)
França	65,1	26	0,40	6,3
Alemanha	81,8	22	0,27	4,5
Itália	60,8	19	0,31	4,6
Espanha	47,2	18	0,38	5,0
Reino Unido	62,3	7	0,11	2,4
Portugal	10,6	4	0,38	4,4
EUA	313,1	129	0,41	7,5

De acordo com o Conselho Superior de Saúde de Itália, para a atividade de transplantação cardíaca deve existir uma unidade de transplante por cada 3,5 milhões de habitantes que realize, pelo menos, 15 transplantes por ano. De acordo com a informação publicada pela Organização Nacional de Transplantes de Espanha, deverá existir uma unidade de transplante cardíaco de adultos por cada 4 milhões de habitantes, com um nível de atividade de pelo menos 20 transplantes por ano (sendo o

limite tolerável de 15 transplantes por ano), e uma unidade pediátrica por cada 12 milhões de habitantes, com 8 transplantes efetuados nos últimos 5 anos.

Segundo a IRODaT, a média mundial é de 0,3 unidades de transplantação por milhão de habitantes. Em Portugal, a situação atual é de 0,4 unidades de transplantação por milhão de habitantes. Pela comparação entre países, sugere-se que se adeque o número de centros à média dos rácios encontrada para 0,3, repercutindo-se no encerramento de uma unidade.

13.1.5 TRANSPLANTE PULMONAR

Portugal conta com uma única unidade de transplante pulmonar no SNS, sendo que a sua produção, em 2012, foi de 1,3 transplantes por milhão de habitantes. A 31 de dezembro de 2012 encontravam-se 28 doentes em lista ativa para transplante pulmonar.

Quadro 14. Transplante pulmonar por milhão de habitantes em 2011.

TRANSPLANTE PULMONAR POR MILHÃO DE HABITANTES - 2011				
PAÍS	POPULAÇÃO (MILHÕES HAB.)	Nº UNIDADES	Nº UNIDADES/POPULAÇÃO (POR MILHÃO DE HABITANTES)	TAXA DE TRANSPLANTE (Nº TRANSPLANTES POR MILHÃO DE HABITANTES EM 2011)
França	65,1	13	0,20	5,0
Alemanha	81,8	14	0,17	4,1
Itália	60,8	13	0,21	2,0
Espanha	47,2	7	0,15	4,9
Reino Unido	62,3	6	0,10	3,1
Portugal	10,6	1	0,09	1,7
EUA	313,1	64	0,20	5,9

Segundo a Organização Nacional de Transplantes de Espanha, deverá existir uma unidade de transplante pulmonar por cada 7 milhões de habitantes, com um nível de atividade de pelo menos 20 transplantes por ano, sendo um limite tolerável de 15 transplantes por ano.

De acordo com a IRODaT, a média mundial são 0,2 unidades de transplantação por milhão de habitantes. A situação atual em Portugal é de 0,1 unidades de transplantação por milhão de habitantes.

Assim, e pela comparação entre países, sugere-se que possa ser revisto o rácio atual para 0,2, ou caso financeiramente se reveja inadequado, manter os acordos internacionais nesta área, nomeadamente com a Espanha.

13.2 ONCOLOGIA

Quadro 15. Cancro - incidência estimada, mortalidade e prevalência (sem distinção de género) para 2008 em Portugal.

Cancer	Incidence			Mortality			5-year prevalence		
	Number	(%)	ASR (W)	Number	(%)	ASR (W)	Number	(%)	Prop.
Lip, oral cavity	1025	2.4	5.8	341	1.4	1.8	2681	2.3	29.7
Nasopharynx	110	0.3	0.7	55	0.2	0.3	345	0.3	3.8
Other pharynx	443	1.0	2.8	325	1.3	2.0	865	0.7	9.6
Oesophagus	634	1.5	3.5	607	2.5	3.2	716	0.6	7.9
Stomach	2889	6.7	13.7	2423	10.0	10.4	4814	4.1	53.3
Colorectum	6952	16.1	31.4	3691	15.2	14.6	19126	16.3	211.6
Liver	477	1.1	2.2	487	2.0	2.1	407	0.3	4.5
Gallbladder	392	0.9	1.6	302	1.2	1.2	522	0.4	5.8
Pancreas	807	1.9	3.7	1064	4.4	4.5	524	0.4	5.8
Larynx	612	1.4	3.5	416	1.7	2.2	1833	1.6	20.3
Lung	3288	7.6	16.4	3319	13.7	15.8	3771	3.2	41.7
Melanoma of skin	799	1.8	4.7	219	0.9	1.1	2905	2.5	32.2
Breast	5333	12.3	60.0	1537	6.3	13.5	21272	18.2	451.7
Cervix uteri	949	2.2	12.2	346	1.4	3.6	3097	2.6	65.8
Corpus uteri	852	2.0	7.7	199	0.8	1.4	3003	2.6	63.8
Ovary	529	1.2	5.3	389	1.6	3.2	1307	1.1	27.8
Prostate	5140	11.9	50.1	2021	8.3	15.2	19440	16.6	449.2
Testis	127	0.3	2.3	22	0.1	0.3	481	0.4	11.1
Kidney	691	1.6	3.8	347	1.4	1.4	2130	1.8	23.6
Bladder	1935	4.5	8.5	721	3.0	2.5	5915	5.0	65.4
Brain, nervous system	989	2.3	6.3	753	3.1	4.3	1142	1.0	12.6
Thyroid	635	1.5	4.8	66	0.3	0.3	2739	2.3	30.3
Hodgkin lymphoma	232	0.5	2.1	51	0.2	0.3	742	0.6	8.2
Non-Hodgkin lymphoma	1476	3.4	8.0	697	2.9	3.1	3934	3.4	43.5
Multiple myeloma	459	1.1	2.1	470	1.9	1.9	1009	0.9	11.2
Leukaemia	1087	2.5	6.5	784	3.2	3.7	2426	2.1	26.9
All cancers excl. non-melanoma skin cancer	43284	100.0	223.2	24302	100.0	106.3	117186	100.0	1296.8

*Incidence and mortality data for all ages. 5-year prevalence for adult population only.
ASR (W) and proportions per 100,000.*

Fonte: <http://globocan.iarc.fr>

Em Portugal ocorrem anualmente cerca de 45.000 novos casos de cancro por ano e 24.000 óbitos anuais. A evolução previsível para os próximos dez anos, aponta para um aumento de 12% de novos

casos o que, aliado à melhoria de resultados e à complexidade crescente dos tratamentos, faz prever um aumento significativo da carga assistencial e do dispêndio envolvidos no tratamento destes doentes.

A assimetria de resultados no tratamento de doentes com cancro, tem sido internacionalmente discutida e reconhecida. Diversos fatores têm sido salientados como explicativos desta diferença, nomeadamente a casuística institucional ou pessoal, as competências humanas e as disponibilidades técnicas. O *driver* principal de diferenciação decorre da cirurgia pelo que a maioria da literatura refere *ratios* de doentes no que se refere a doentes operados e não a doentes tratados.

Na área da cirurgia oncológica, este tema tem sido objeto de múltiplas publicações e sujeito a políticas públicas de centralização de cuidados no âmbito das patologias deste foro, particularmente nas situações em que as assimetrias sejam reconhecidamente significativas, quer em termos de mortalidade relacionada com o procedimento, como em termos de sobrevivência global e taxa de recaídas locais.

Desta forma, é entendimento do GT que Portugal pode adaptar as melhores práticas internacionais tendentes à centralização do tratamento de algumas patologias, no sentido do incremento da equidade ao nível dos resultados disponíveis para os doentes.

De acordo com a DGS deverão ser considerados como prioritários numa primeira fase da concentração no tratamento multidisciplinar os cancros do testículo, hepatobiliar, pâncreas, recto, esófago, estômago, mama, melanoma e cancros pediátricos.

Deverá ser analisado o número de casos operados em cada uma destas patologias e, com base nesse dado, definir o número de centros a abrir no nosso país. O segundo passo deverá ser no sentido de definir a dispersão geográfica dos mesmos e o número mínimo de casos a que se deve obrigar a tratar anualmente.

Refira-se, ainda, que, desejavelmente e de acordo com o atual estado da arte, podem vir a existir CR que tratem mais do que uma patologia em simultâneo considerando as afinidades entre órgãos. Por

exemplo, faz sentido que o CR para o cancro esofágico e cancro gástrico sejam os mesmos e de forma idêntica para o cancro hepatobiliar e cancro pancreático.

13.2.1 CANCRO DO TESTÍCULO

Relativamente ao cancro do testículo ocorrem, anualmente em Portugal, cerca de 130 novos casos. A relação entre a morbilidade operatória e o volume de cirurgias é bem conhecido nesta área em particular. Em Portugal, os resultados obtidos nesta patologia são motivo de preocupação, sendo o problema particularmente relevante pelo potencial curativo desta patologia e a idade jovem dos doentes afetados. Os resultados sub-ótimos podem ter causas multifatoriais mas, considerados o carácter multidisciplinar do tratamento desta patologia, a sua raridade e a importância das capacidades cirúrgicas, a centralização do tratamento destes doentes é recomendável e prioritária.

No Reino Unido, no contexto do programa de melhoria dos resultados em oncologia urológica, era recomendada a existência de um centro para um mínimo de dois milhões de habitantes, para o tratamento do cancro testicular.

13.2.2 CANCRO HEPATOBILIAR

No caso do cancro hepatobiliar, os estudos publicados são, igualmente, favoráveis à importância da centralização do tratamento desta patologia. Neste grupo, para além dos tumores primitivos, são habitualmente incluídos os tumores metastáticos, particularmente do cólon que, pelo número de casos, torna esta área como de grande relevância.

Em termos organizacionais, são, habitualmente preconizadas, unidades hepatobiliopancreáticas, em que o problema é tratado em conjunto. É, ainda, frequente a análise de unidades com experiência em transplante *versus* as restantes unidades, em virtude das capacidades técnicas particulares inerentes à

transplantação. Apesar de se tornar de difícil estabelecimento o número exato de casos a considerar, esta é uma área em que a tendência para a centralização é uniforme.

13.2.3 CANCRO DO PÂNCREAS

Em relação ao cancro do pâncreas ocorrem, em Portugal, cerca de 800 novos casos por ano. Por sua vez, nesta área é internacionalmente reconhecida a importância do número de cirurgias realizadas em cada centro e a mortalidade pós-operatória. Habitualmente, os intervalos utilizados para definir grupos de comportamento diferente são os seguintes:

- i) Menos de 10 cirurgias por ano;
- ii) Entre 10 e 50 cirurgias por ano;
- iii) 50 ou mais cirurgias por ano.

Considerando-se o último grupo como a situação ideal.

No entanto, dos 800 casos diagnosticados anualmente em Portugal, apenas uma minoria terá indicação operatória pelo que o número de centros dependerá essencialmente desse número de casos.

13.2.4 CANCRO DO RECTO

Em Portugal ocorrem, aproximadamente, 2.000 novos casos de cancro do recto por ano. Também nesta patologia, a importância do número de cirurgias realizadas por centro é determinante na mortalidade pós-operatória e na taxa de recaídas locais.

No caso do cancro do colo-rectal, é determinante a capacidade de utilizar modalidades combinadas de tratamento, utilizando quimiorradioterapia e cirurgia, pelo que a capacidade de programar, em simultâneo, estas modalidades terapêuticas é fator crítico para o sucesso no tratamento.

Para além dos resultados da doença oncológica, o volume de cirurgias efetuadas revelou-se determinante na percentagem de doentes submetidos a cirurgia com preservação esfíncteriana.

Salienta-se, que a relação entre mortalidade pós-operatória e número de cirurgias efetuadas por centro também se mostrou decisiva em Portugal, particularmente em doentes de alto risco.

13.2.5 CANCRO DO ESÓFAGO

Relativamente ao cancro do esófago ocorrem, em Portugal, cerca de 600 novos casos por ano. Também nestes tumores, a importância da técnica cirúrgica, do volume de casos e da capacidade para articular adequadamente diferentes modalidades terapêuticas é essencial para o sucesso, pelo que a existência de clínicas dedicadas ao manejo de lesões pré-malignas (esófago de *Barret*), a capacidade de intervenção precoce, bem como a existência de experiência sólida na patologia das lesões de transição, são essenciais para a adequada opção terapêutica.

13.2.6 CANCRO DO ESTÔMAGO

Em Portugal ocorrem anualmente cerca de 2.900 novos casos de cancro do estômago. Do ponto de vista cirúrgico, os mesmos problemas observados no cancro do esófago aplicam-se ao cancro do estômago, particularmente nos tumores da junção cardio-esofágica. Em Portugal, os tumores do estômago são um problema de relevância particular, pela significativa taxa de incidência, provavelmente associada a hábitos alimentares e à elevada taxa de infeção por *Helicobacter Pylori*.

A diferença de taxas de mortalidade pós-operatória e da ressecabilidade foi relacionada com o volume de cirurgias, tendo um estudo multicêntrico europeu recente apontado para um *cut off* entre 10 e 20 cirurgias por ano. O rigor da intervenção cirúrgica, particularmente da dissecação ganglionar, está diretamente relacionado com a experiência individual do cirurgião.

13.2.7 CANCRO DA MAMA

No caso do cancro da mama ocorrem, em Portugal, aproximadamente 5.500 novos casos por ano. A nível europeu, foram definidos pela sociedade europeia de especialistas em cancro da mama (EUSOMA) os requerimentos mínimos para a criação de uma unidade de patologia mamária. O primeiro requisito apontado é o volume mínimo de casos tratados por ano, que foi definido como de 150. Este número dependia apenas de critérios de qualidade assistencial. Para além dos requisitos de quantidade, foram estabelecidos requisitos mínimos, quer em termos organizacionais como em termos de meios técnicos e humanos alocados, de modo a garantir uniformidade a nível europeu no tratamento destes doentes.

Estes números foram reavaliados por Pagano e colaboradores, incluindo parâmetros de ordem económica, concluindo, estes autores, que o número de novos casos necessário para rentabilizar uma unidade de patologia mamária era de 200.

Assim, pode considerar-se como número mínimo e para o funcionamento de um centro, a existência de entre 150 e 200 novos casos de cancro da mama.

Para além da casuística, estas unidades têm de garantir a realização de gânglio sentinela e a possibilidade de reconstrução mamária, bem como o tratamento multidisciplinar e a existência de equipas dedicadas.

13.2.8 MELANOMA

Em Portugal ocorrem cerca de 800 novos casos de melanoma por ano.

Ao planear as unidades para o tratamento do melanoma importa abarcar o conceito mais abrangente do tratamento de lesões pigmentadas da pele, consideradas a importância das fases de diagnóstico e a muito diversa abordagem entre as lesões pouco espessas e sem invasão dos planos profundos e as de alto risco.

No melanoma, mais do que centralizar o tratamento de todos os doentes, importa criar unidades âncora, com capacidade para rever os casos necessários e assegurar o tratamento dos casos mais difíceis, particularmente os de alto risco.

A utilização apropriada da técnica de gânglio sentinela, embora não tenha ainda demonstrado vantagens na sobrevivência global em estudos controlados, permite reservar a técnica da linfadenectomia para casos selecionados, com a consequente diminuição de morbilidade.

Os critérios patológicos utilizados para o correto diagnóstico e estadiamento, incluindo a metodologia para análise de gânglio sentinela, são também muito dependentes da capacidade técnica e experiência do patologista.

Por fim, o aparecimento de novas drogas, muito dispendiosas e com elevada toxicidade, também condiciona a centralização destes casos.

13.2.9 CANCROS PEDIÁTRICOS

A oncologia pediátrica, em Portugal, já se encontra centralizada, estando a sua atividade restrita a quatro centros: Instituto Português de Oncologia (IPO) de Lisboa, E.P.E., Hospital Pediátrico de Coimbra, IPO Porto, E.P.E. e Hospital de São João, E.P.E..

Portugal tem um modelo diversificado, que vai da prática em hospital especializado (IPO de Lisboa e do Porto), ao grande hospital geral (Hospital de São João, E.P.E.) e ao hospital pediátrico.

Estes diferentes modelos têm, cada um deles, vantagens e inconvenientes, sendo comuns em países de referência.

A própria noção de oncologia pediátrica tem vindo a sofrer alterações a nível internacional, com alargamento da idade de referência e, nos últimos anos, à autonomização de unidades de adolescentes e adultos jovens. O alargar da idade pediátrica teve como vantagem óbvia tratar

adolescentes com protocolos terapêuticos que lhes são mais adequados, e que permitem melhores resultados, e mantendo um ambiente mais adequado à forma atual como são vistos e como se vêm os adolescentes.

Esta modificação de paradigma trouxe também para a pediatria oncológica novos problemas, que incluem tanto novas patologias (muito raras ou inexistentes nas crianças mais novas), como novas necessidades desta franja etária. Daí a construção de unidades intermédias e específicas, dedicadas ao tratamento de adolescentes e de adultos jovens, habitualmente enquadradas em departamentos de pediatria oncológica em colaboração com unidades de adultos.

Se apontarmos para a população até aos dezoito anos de idade, em Portugal ocorrem aproximadamente 300 novos casos de cancro por ano.

Habitualmente são apontadas algumas necessidades específicas às unidades de oncologia pediátrica:

- i) Um registo oncológico próprio, pela importância do conhecimento exaustivo dos casos, dos tratamentos e dos *outcomes*, devido à raridade da patologia. Em Portugal está em construção o registo nacional de tumores pediátricos, com a participação de todos os centros;
- ii) A existência de um ambiente pediátrico em todos os procedimentos: espaço dedicado e adaptado, bem como equipas multidisciplinares efetivas (*e.g.* médicos especializados, enfermeiras especializadas, radiologistas dedicados, patologistas especializados, radioterapeutas com experiência em pediatria);
- iii) Uma clínica dedicada ao problema dos sobreviventes, que pela crescente taxa de sucesso e a esperança de vida crescente desta população, assume particular relevo;
- iv) O apoio psicológico indispensável, bem como social;
- v) Reabilitação dedicada;
- vi) Integração escolar.

A centralização desta atividade tem ocorrido em alguns países, sendo o último e mais radical exemplo a Holanda, que centralizou em *Utrecht* toda a oncologia pediátrica, com o propósito de construir um dos três melhores centros oncológicos pediátricos do mundo, com diminuição significativa da mortalidade.

Ainda em Portugal existe a óbvia necessidade de diminuir a dispersão do tratamento cirúrgico dos tumores do sistema nervoso central. Se bem que muitos destes casos são operados como verdadeiras

emergências, o número atual de centros que trata este tipo de patologia, atendendo à frequência dos mesmos, é seguramente excessiva.

A existência de quatro centros no país deve ser repensada, pelo número de novos casos anuais, não havendo, no entanto, literatura sólida para defender um *workload* específico como mínimo.

Independentemente da centralização a adoção de protocolos comuns a nível nacional e a entrada conjunta em grupos cooperativos internacionais deve ser estimulada e fomentada, incluindo o fornecimento de meios para tornar este desiderato possível.

Deve também ser assegurado que todos os doentes com idade inferior a 18 anos sejam tratados em ambiente pediátrico, e serem planeadas unidades de adolescentes, integradas nos serviços de pediatria oncológica e em articulação com os serviços de adultos.

Independentemente do número de unidades, devemos evoluir para um modo de organização mais avançado, com a constituição de um grupo nacional formal, para uniformização de procedimentos e centralização de resultados.

13.3 DOENÇAS HEREDITÁRIAS DO METABOLISMO

As Doenças Hereditárias do Metabolismo, são entidades de natureza genética em que o metabolismo de um determinado composto se encontra alterado.

Na sua origem, está uma deficiência enzimática específica que afeta uma determinada via metabólica, levando à acumulação de substratos, muitas vezes tóxicos, e à produção diminuída ou nula de um produto biologicamente importante.

O défice enzimático é a consequência fenotípica da existência de mutações num ou vários genes codificantes para o passo metabólico em causa.

As doenças hereditárias do metabolismo são doenças raras, estando globalmente identificados mais de 600 erros inatos do metabolismo, responsáveis por uma morbilidade e mortalidade significativas, sobretudo na população pediátrica. São, ainda, patologias muito complexas que exigem uma elevada preparação científica, experiência clínica e uma constante disponibilidade que permita uma continuidade de cuidados e a salvaguarda da qualidade de vida destes doentes crónicos.

As formas potencialmente tratáveis destas doenças, assumem maior relevo pela indicação do início urgente de terapêutica adequada e onerosa.

São exemplo destas doenças, nomeadamente as doenças por acumulação de metabolitos tóxicos, as doenças do catabolismo proteico, as doenças do metabolismo energético e as doenças envolvendo moléculas complexas, onde se incluem as DLS.

As DLS são doenças do foro genético, raras e de diagnóstico complexo exigindo, para efeitos de tratamento dos doentes, o fornecimento e dispensa de medicação onerosa. Em 2012, existiam, em Portugal, 161 doentes em tratamento farmacológico para as seguintes patologias:

- i) Doença de *Pompe*
- ii) Doença de *Fabry*;
- iii) Doença de *Gaucher*;
- iv) Doença de *Niemann-Pick* tipo C;
- v) Mucopolissacaridose (MPS) I (Doença de *Hurler/Scheie*);
- vi) MPS II (Doença de *Hunter*);
- vii) MPS VI (Doença de *Maroteaux-Lamy*).

Na sequência do despacho n.º 2545/2013, do Senhor Secretário de Estado da Saúde, de 07 de Fevereiro, em que se determina a constituição de uma Comissão Coordenadora de Tratamento das Doenças Lisossomais de Sobrecarga (CCTDLS), é estabelecido que, “*Para efeitos de articulação com a CCTDLS as Administrações Regionais de Saúde, I.P., do Norte do Centro e de Lisboa e Vale do Tejo, propõem em cada uma das regiões um estabelecimento hospitalar especialista em diagnóstico e tratamento de doentes das doenças lisossomais, que funciona como centro de excelência, para efeitos do disposto no presente despacho*”.

Assim, e versando o presente relatório a constituição de CR em Portugal (com eventual integração em RER), o GT propõe a atualização do conceito de Centros de Excelência, para as DLS, para CR e a sua integração em CR para Doenças congénitas metabólicas.

13.4 HEMOFILIA

A hemofilia é uma doença genética rara que afeta a coagulação do sangue, por mutação dos fatores anti-hemofílicos: Factor VIII (no caso de hemofilia tipo A) e Factor IX (no caso de hemofilia tipo B).

A hemofilia atinge quase exclusivamente os indivíduos do sexo masculino e trata-se de uma doença hereditária. A prevalência ao nascimento é de 1/5.000 crianças para a hemofilia A; e de 1/30.000 crianças para a hemofilia B.

Estima-se que, em Portugal, devam existir cerca de 2.400 pessoas com hemofilia A ou hemofilia B, que podem gozar uma vida ativa desde que com tratamento apropriado, através da substituição do fator de coagulação deficitário. Em certos casos, a existência de um anticorpo inibidor da coagulação (substância que impede a coagulação), é necessária a utilização de medicamentos específicos em substituição dos concentrados de fatores anti-hemofílicos, obrigando ao recurso de apoio muito diferenciado para o acompanhamento terapêutico.

13.5 HEMODINÂMICA E CARDIOLOGIA DE INTERVENÇÃO

A rápida evolução das técnicas de intervenção cardiológica percutânea tem criado novos desafios e uma progressiva necessidade de reformulação e reenquadramento das atividades dos vários centros. Tem sido reconhecida e publicada internacionalmente a relação global entre o volume de procedimentos executados por operador e centro e os resultados obtidos, levando a uma cuidadosa ponderação do equilíbrio entre a maior acessibilidade, proporcionada pela proximidade geográfica, com a necessária concentração de recursos, que garanta volumes adequados.

No caso concreto de várias técnicas de intervenção, esta ponderação conduz a uma conclusão clara: o reduzido número global de procedimentos que decorre do limitado universo de candidatos a que se aplica, implica a necessidade de confinar a sua realização a CED, onde possam ser alcançadas graus de elevada proficiência por parte dos operadores e onde possam ser localmente desenvolvidos protocolos rigorosos de seleção dos candidatos.

A necessidade de um planeamento cuidadoso resulta também da vertente dos recursos humanos em que deve ser considerada a necessidade de um longo período formativo obrigatório de um mínimo de dois anos após a especialização médica em Cardiologia (total de sete anos de formação especializada) bem como da necessária especialização de enfermagem.

Por outro lado, todos os anos são introduzidas, como inovação tecnológica, novas técnicas e novos dispositivos, criando muitas vezes respostas para situações não anteriormente consideradas e alargando a abrangência da população alvo.

Estas soluções inovadoras caracterizam-se de uma forma geral por:

- i) Necessitem de definição e consolidação do seu real valor dentro do leque de soluções disponíveis;
- ii) Imporem curvas de aprendizagem exigentes e prolongadas;
- iii) Implicarem custos muito elevados.

Estas características implicam a necessidade da sua utilização ser condicionada a um planeamento cuidadoso, evitando uma utilização indiscriminada motivada pela inevitável pressão de “marketing” do mercado e da compreensível apetência generalizada por toda a inovação.

De uma forma genérica existem em Portugal centros de cardiologia de intervenção em número suficiente (e excedente de capacidade instalada em Lisboa e Coimbra, já parcialmente corrigida) devendo ser fortemente desencorajada a instalação de novos centros que apenas irão contribuir para um desperdício de recursos e dificuldade de planeamento. Nos próximos anos a ênfase deverá pois estar focada na consolidação do funcionamento dos centros já existentes, dotando-os de recursos humanos e materiais adequados à atividade planeada.

As técnicas de intervenção cardiológica atuais podem ser divididas utilizando a seguinte sistematização:

- i) Técnicas de angioplastia coronária percutânea eletivas e urgentes;
- ii) Técnicas de intervenção valvular percutânea;
- iii) Técnicas de intervenção percutânea em cardiopatias congénitas;
- iv) Outras técnicas de intervenção não coronária, incluindo a denominada intervenção estrutural.

A angioplastia coronária percutânea é a técnica com maior difusão e maior número de procedimentos a nível nacional. A acessibilidade neste caso deverá ser determinada exclusivamente pela cobertura geográfica necessária a assegurar a realização de angioplastia coronária para terapêutica de reperfusão no enfarte agudo do miocárdio (Angioplastia primária).

As técnicas de angioplastia coronária complexa deverão estar limitadas aos centros de alta diferenciação que deverão ter em consideração os seguintes critérios obrigatórios (cumulativos):

- i) Realização anual de um mínimo de 2500 procedimentos diagnósticos;
- ii) Realização anual de um mínimo de 800 procedimentos de angioplastia coronária;
- iii) Localização em Hospital com Cirurgia Cardíaca;
- iv) Capacidade formativa reconhecida para formação na sub-especialidade de Cardiologia de Intervenção.

A realização das técnicas de intervenção valvular percutânea, incluindo valvulotomias, plastias ou implantação de próteses valvulares percutânea e de tratamento percutâneo de cardiopatias congénitas deve estar limitada a centros com estas características. Deverá também estar confinada a estes centros a realização de técnicas emergentes no ano inicial após a sua introdução. Importa ainda promover uma análise integrada com as especialidades afins deste grupo de procedimentos, em especial a cirurgia cardio-torácica.

14 RECOMENDAÇÕES

Face ao exposto ao longo do presente documento, o GT propõe as seguintes recomendações:

1. **Seja estabelecido o quadro legal enquadrador dos centros de referência.**

A transposição da Diretiva para a legislação nacional implica, dada a inexistência de um quadro legal que sustente e reconheça oficialmente os CR a constituir no nosso país, o desenvolvimento das peças legislativas e normativas estabelecedoras dos moldes gerais e específicos de constituição de CR.

Este quadro legal e normativo deve estabelecer os seguintes aspetos:

- i) A definição das figuras de CR, CNA e CA, identificando o modelo de integração na rede hospitalar portuguesa e nas RER;
- ii) A definição dos critérios gerais e específicos para a identificação e reconhecimento oficial dos CR em território português, sendo que devem ser concordantes com os determinados pela Comissão Europeia, com vista à futura integração dos CR nacionais nas RER;
- iii) A identificação da entidade específica do Ministério da Saúde responsável pelo reconhecimento oficial dos CR;
- iv) A definição do processo de constituição formal da Comissão de Designação, Grupo de Peritos de Especificações Técnicas e Comissão Técnica de Avaliação, intrínsecas à efetivação do processo de reconhecimento dos CR a nível nacional, aprovando as suas competências, e definindo a sede em que irão operar;
- v) A definição do modelo de reconhecimento oficial dos CR nacionais;
- vi) A definição e descrição do modelo de financiamento das áreas prioritárias de intervenção, patologias e procedimentos na constituição dos CR;
- vii) A descrição do processo de revisão do reconhecimento dos CR;
- viii) A necessidade de se proceder à revisão de todas as situações anteriormente regulamentadas e que congreguem estatutos próximos dos CR (nomeadamente CED, CT e Centros de Excelência), de forma a uniformizar procedimentos e metodologias, adequando-as ao previsto na Diretiva e atendendo às recomendações da Comissão Europeia;

- ix) O enquadramento do Programa Nacional para as Doenças Raras e da Rede Nacional de Centros de Referência para as Doenças Raras face aos critérios e condições nacionais, adequando-os aos futuros CR.

2. Sejam consideradas as áreas prioritárias para a constituição de CR em Portugal a serem desenvolvidos em 2014.

Pelas razões já anteriormente apontadas, consideram-se como áreas prioritárias para a constituição de CR, as seguintes:

- i) Transplantação de órgão sólidos;
- ii) Cancro;
- iii) Doenças hereditárias do metabolismo;
- iv) Hemofilia;
- v) Hemodinâmica e cardiologia de intervenção.

3. Seja assumido um modelo de financiamento específico para os CR e CA adequado aos propósitos da sua constituição.

As modalidades de financiamento e contratualização de cuidados a considerar no âmbito da constituição dos CR, deverão obedecer ao princípio de que apenas devem ser remuneradas pelas áreas/procedimentos/patologias seleccionadas, as entidades que forem consideradas como CR/CA para o efeito, devendo ser clara e inequivocamente definida a carteira de serviços que incumbe aos CR que vierem a ser constituídos facultar, bem como aos CA desses CR.

4. Seja definido o modelo de integração dos CR na rede hospitalar portuguesa.

O modelo de CR e CA deverá ser devidamente integrado naquilo que é a atual rede hospitalar portuguesa e nas existentes e futuras RRH, o que implica uma revisão integrada destas últimas.

5. Seja assegurado um período de transição para adequação dos centros já existentes na primeira fase ao novo quadro legal enquadrador dos CR e CA.

O grupo de primeiros CR deverá ter assegurado um período de transição visto que, ao contrário dos candidatos às fases seguintes, não irão ter um intervalo de tempo adaptativo.

6. Se considerem os sectores público, privado e social como potenciais candidatos ao estatuto de CR e CA.

A criação de CR e CA não deve ser exclusivo do sector público, devendo ser aberta iguais possibilidades aos sectores privado e social, sempre que assim se justifique, e de acordo com um modelo de desenvolvimento e de financiamento específicos e a definir.

7. Seja iniciado, de imediato, o processo de reconhecimento de CR nacionais e respetivos CA.

O processo agora proposto é pela sua própria natureza um processo com alguma morosidade. Tal facto implica que ele seja iniciado o mais precocemente possível.

- 8. A DGS e a ACSS devem desenvolver as competências internas bem como o modelo organizativo próprio de forma a dar resposta cabal e efetiva ao processo de criação e desenvolvimento de CR em Portugal.**

O processo que agora se propõe criar e desenvolver será tanto mais efetivo quanto mais ágil e desburocratizado forem as estruturas criadas para dar resposta a este novo desafio do SNS. Urge, pois, que ambas as estruturas criem, articuladamente, as estruturas necessárias ao garante do desenvolvimento deste processo.

- 9. Os CR e os CA devem estar sujeitos a processos de avaliação e auditorias periódicos.**

Devem ser promovidos processos de avaliação e auditorias periódicos a todos os CR e CA por peritos independentes nacionais e internacionais.

- 10. Clarificar e integrar no conceito de CR e CA, os centros de elevada diferenciação e os centros de tratamento, bem como o Programa Nacional de Doenças Raras.**

Foram criados ao longo dos últimos dos anos um conjunto de centros com vista à abordagem de um conjunto de determinadas patologias que importa agora reformular à luz dos novos conceitos. Tal facto aplica-se, igualmente, ao desenvolvimento do Programa Nacional para as Doenças Raras que deverá ter em conta os princípios agora apontados.

15 GLOSSÁRIO

No presente capítulo apresenta-se a definição de alguns conceitos que, embora ainda não definitivamente estabilizados face à dinâmica europeia, representam o atual estado da arte.

Avaliação

A avaliação é o processo levado a cabo pela Comissão Europeia, no sentido de verificar o cumprimento dos critérios e condições exigidos às RER e aos CR que pretendam vir a ser ou permanecer membros de pleno direito de uma RER (Reunião do Grupo de Peritos da Comissão Europeia para as RER).

Centro Afiliado

Um Centro Afiliado é um centro português que não cumpre as condições e critérios para ser reconhecido oficialmente como CR nacional mas possui conhecimento e experiência numa determinada área específica de competências reconhecida pelo Ministério da Saúde. Este Centro, com base na sua carteira de serviços, deverá estar conectado a um CR da mesma área de especialização (Grupo de Trabalho).

Centro Nacional Associado

Um Centro Nacional Associado é um CR nacional que a Comissão Europeia não reconhece como membro de pleno direito de uma RER, mas com a qual poderá cooperar (Reunião do Grupo de Peritos da Comissão Europeia para as RER).

Coordenador da Rede Europeia de Referência

O Coordenador de uma Rede Europeia de Referência é o profissional designado de entre os membros que presidem às reuniões do Conselho da Rede Europeia de Referência e que representa a mesma (Reunião do Grupo de Peritos da Comissão Europeia para as RER).

Conselho da Rede Europeia de Referência

O Conselho da Rede Europeia de Referência é o órgão de governação de cada uma das RER, em que todos os CR que participam nessa Rede de pleno direito estão representados (Reunião do Grupo de Peritos da Comissão Europeia para as RER).

Complexidade de uma Doença ou Condição

A complexidade de uma doença define-se como uma combinação de fatores, sintomas ou sinais duma determinada doença ou distúrbio, que requer uma abordagem multidisciplinar e uma organização bem planeada ao longo do tempo, uma vez que implica: (i) um elevado número de possíveis diagnósticos ou opções de gestão da comorbilidade; (ii) uma difícil interpretação dos dados relativos aos testes clínicos e de diagnóstico e (iii) um elevado risco de complicações, morbilidade ou mortalidade, relacionadas quer com o problema, quer com o processo de diagnóstico ou com a gestão da doença (Reunião do Grupo de Peritos da Comissão Europeia para as RER).

Cuidados de Saúde

Entende-se por cuidados de saúde aqueles que são prestados por profissionais de saúde aos doentes, no sentido de avaliar, manter ou reabilitar o seu estado de saúde, incluindo atos como a prescrição, a dispensa e o fornecimento de medicamentos e dispositivos médicos (*Directive 2011/24/eu of the European Parliament and of the Council, 2011*).

Cuidados de Saúde Altamente Especializados

Entende-se por Cuidados de Saúde Altamente Especializados aqueles que apresentam uma reduzida casuística, envolvendo, no mínimo, um dos seguintes fatores: (i) elevada complexidade de uma determinada patologia ou condição em termos de diagnóstico, tratamento ou gestão e (ii) custos elevados de tratamento e/ou recursos (Reunião do Grupo de Peritos da Comissão Europeia para as RER).

Cuidados de Saúde Transfronteiriços

Entende-se por cuidados de saúde transfronteiriços aqueles que são prestados ou prescritos num Estado-Membro diferente do Estado-Membro de afiliação do doente (*Directive 2011/24/eu of the European Parliament and of the Council, 2011*).

Designação

Entende-se por Designação o processo genérico e estruturado, na sequência do qual a Comissão Europeia irá decidir se os prestadores de cuidados e as RER cumprem os critérios e as condições estipulados na Decisão de Implementação das mesmas (Reunião do Grupo de Peritos da Comissão Europeia para as RER).

Doença Rara

Entende-se por Doença Rara aquela que apresenta uma prevalência não superior a 5 casos por 10.000 habitantes (*Directive 2011/24/eu of the European Parliament and of the Council, 2011*).

Equipa Multidisciplinar de Cuidados

Entende-se por Equipa Multidisciplinar de Cuidados o grupo de profissionais de saúde de diversas áreas de cuidados que, combinando diferentes competências e recursos, asseguram a coordenação de cuidados de saúde a prestar ao doente (Reunião do Grupo de Peritos da Comissão Europeia para as RER).

Estado-Membro de Afiliação

Entende-se por Estado-Membro de Afiliação aquele que tem como incumbência garantir ao doente autorização prévia para receber tratamento apropriado fora do seu Estado-Membro de residência (*Directive 2011/24/eu of the European Parliament and of the Council, 2011*).

Estado-Membro de Tratamento

Entende-se por Estado-Membro de Tratamento aquele onde os cuidados de saúde são efetivamente prestados ao doente. No caso da telemedicina, os cuidados de saúde são prestados no Estado-Membro onde o prestador de cuidados de saúde se encontra estabelecido (*Directive 2011/24/eu of the European Parliament and of the Council, 2011*).

Recomendações Clínicas ou de Boas Práticas

As recomendações clínicas são normas baseadas na evidência científica de estudos rigorosos e sistemáticos da literatura médica publicada, com a finalidade de auxiliar as decisões dos profissionais de saúde, em matéria de cuidados adequados para determinadas circunstâncias clínicas (Reunião do Grupo de Peritos da Comissão Europeia para as RER).

Incidência

A Incidência consiste no número de novos casos de uma doença, sintoma, morte ou lesão, que se desenvolvem durante um período de tempo específico (e.g. ano). A incidência mostra a probabilidade com que uma pessoa nessa população será afetada pela doença (Bonita, Beaglehole e Kjellstrom, 2006).

Logótipo

O Logótipo é o identificador gráfico único que pode ser utilizado pelas RER e pelos CR que são membros de pleno direito de uma RER, concedido pela Comissão Europeia e destinado a identificá-los. (Reunião do Grupo de Peritos da Comissão Europeia para as RER).

Prevalência

A Prevalência corresponde ao número de casos de uma doença que está presente numa determinada população, num dado momento (Bonita, Beaglehole e Kjellstrom, 2006).

Reavaliação

Entende-se por Reavaliação o processo de avaliação periódica, subsequente à designação de um CR, para averiguar se um CR e/ou uma RER continuam a cumprir os critérios e condições de implementação das RER, estipulados pela Comissão Europeia (Reunião do Grupo de Peritos da Comissão Europeia para as RER).

Rede de Referência Hospitalar

Uma Rede de Referência Hospitalar define-se como um sistema através do qual se pretende regular as relações de complementaridade e de apoio técnico entre todas as instituições hospitalares, de modo a garantir o acesso de todos os doentes aos serviços e unidades prestadoras de cuidados de saúde, sustentado num sistema integrado de informação interinstitucional. Uma RRH traduz-se por um conjunto de especialidades médicas e de tecnologias que suportam vários sistemas locais de saúde, permitindo: (i) articulação em rede, variável em função das características dos recursos disponíveis, dos determinantes e condicionantes regionais e nacionais e o tipo de especialidade em questão; (ii) maximização de complementaridades de modo a aproveitar sinergias, concentrando experiências e permitindo o desenvolvimento do conhecimento e a especialização dos técnicos com a consequente melhoria da qualidade dos cuidados prestados; (iii) concentração de recursos permitindo a maximização da sua rentabilidade (Saúde XXI, 2000).

Representantes dos Centros de Referência

Os Representantes dos CR são os profissionais de saúde, designados de entre os membros de cada um dos CR que integra de pleno direito uma RER, para o representar no Conselho e no seio da RER, bem como para coordenar as atividades do CR relacionadas com a RER (Reunião do Grupo de Peritos da Comissão Europeia para as RER).

16 BIBLIOGRAFIA

- BAETEN, R.; JELFS, E. – Simulation on the EU Cross-Border Care Directive. Eurohealth incorporating Euro Observer. 18:3 (2012) 18-20.
- BONITA, R.; BEAGLEHOLE, R.; KJELLSTROM, T. – Epidemiologia básica. 2.^a Edição. São Paulo, 2010.
- BEGG, C. B.; CRAMER, L. D.; HOSKINS, W. J.; BRENNAN, M. F. – Impact of hospital volume on operative mortality for major cancer surgery. Jama. 208:20 (1998) 1747-1751.
- BUSSE, R.; WÖRZ, M.; FOUBISTER, T.; MOSSIALOS, E.; BERMAN, P. – Mapping Health Services Access: National and Cross-Border Issues (Health ACCESS). Final Report. Brussels: European Health Management Association, 2006.
- CONSEJERÍA DE SALUD Y BIENESTAR SOCIAL – Informe de situación Centros, Servicios y Unidades de Referencia del SNS. [Em linha] Sevilla: Consejería de Salud y Bienestar Social, 2013. (Documento 7, versão atualizada 2013) [Consult. 21 jun. 2013]. Disponível em http://www.juntadeandalucia.es/salud/export/sites/csalud/galerias/documentos/p_1_p_2_centros_servicios_unidades_referencia/informe_situacion_abril13_csur.pdf
- D'AMICO, T. A. - Outcomes After Surgery for Esophageal Cancer. Gastrointestinal Cancer Research. 1:5 (Sep. 2007) 188-196.
- DECRETO-LEI n.º 177/92. D.R. I.^a Série-A. 186 (1992-08-13) 3926-3928 – Estabelece o regime de prestação de assistência médica no estrangeiro aos beneficiários do Serviço Nacional de Saúde.
- DESPACHO n.º 4325/08. D.R. II.^a Série. 35 (2011-02-19) 6498-6503 - Revisão do clausulado tipo da Convenção para a Prestação de Cuidados de Saúde na Área da Diálise.
- DESPACHO n.º 8811/11. D.R. II.^a Série. 126 (2011-07-04) 27871-27872 - Cria um grupo de trabalho com o objectivo de analisar a situação do País e propor modelos de tratamento da hemofilia e doenças afins.
- DESPACHO n.º 10601/11. D.R. II.^a Série. 162 (2013-08-24) 34823-34824 - Criação do grupo técnico para a reforma hospitalar.
- DESPACHO n.º 2545/13. D.R. II.^a Série. 33 (2013-02-15) 6446-6447 - Cria a Comissão Coordenadora do Tratamento das Doenças Lisossomais de Sobrecarga (CCTDLS) e estabelece a sua constituição e competências.
- DESPACHO n.º 4319/13. D.R. II.^a Série. 59 (2013-03-15) 10425-10426 - Cria um Grupo de Trabalho (GT) para proceder ao desenvolvimento da rede de Centros de Excelência.

DESPACHO n.º 9495/13. D.R. II.ª Série. 138 (2013-07-19) 22820-22821 - Cria o grupo técnico no âmbito do planeamento estratégico e operacional da rede hospitalar do Serviço Nacional de Saúde (SNS).

DIKKEN, J.L.; VAN SANDICK, J.W.; ALLUM, W.H.; JOHANSSON, J.; JENSEN, L.S.; PUTTER, H.; COUPLAND, V.H.; WOUTERS, M.W.; LEMMENS, V.E.; VAN DE VELDE, C.J.; VAN DER GEEST, L.G.; LARSSON, H.J.; CATS, A.; VERHEIJ, M. - Differences in outcomes of oesophageal and gastric cancer surgery across Europe. The British journal of surgery. 100:1 (Jan. 2013) 83-94. doi: 10.1002/bjs.8966. Epub 2012 Nov 23.

DIMICK, J.B.; COWAN, J.A. Jr; UPCHURCH, G.R. Jr; COLLETTI, L.M. - Hospital volume and surgical outcomes for elderly patients with colorectal cancer in the United States. The Journal of surgical research. 114:1 (SEP. 2003) 50-56.

DIRETIVA 2010/45/UE DO PARLAMENTO EUROPEU E DO CONSELHO DE 7 DE JULHO DE 2012. Jornal Oficial da União Europeia. L207. Volume 53. (2010-08-06) 14-29 – Normas de qualidade e segurança dos órgãos humanos destinados a transplantação.

DIRECTIVE 2011/24/EU OF THE EUROPEAN PARLIAMENT AND OF THE COUNCIL OF 9 MARCH 2011. Official Journal of the European Union. L 88. Volume 54. (2011-04-04) 45-65 – Application of patients' rights in cross-border healthcare.

EUROPEAN COMMISSION – Communication from the Commission to the European Parliament, the Council, the European Economic and Social Committee of the Regions on Rare Diseases: Europe's Challenges. [Em linha] Brussels: European Commission, 2008. [Consult. 21 jun. 2013]. Disponível em http://ec.europa.eu/health/ph_threats/non_com/docs/rare_com_en.pdf

EUROPEAN OBSERVATORY ON HEALTH SYSTEMS AND POLICIES – Building European Reference Networks in Health Care. Exploring concepts and national practices in the European Union. [Em linha] Copenhagen: World Health Organization, 2013. [Consult. 21 jun. 2013]. Disponível em http://www.euro.who.int/_data/assets/pdf_file/0004/184738/e96805-final.pdf

EUROPEAN OBSERVATORY ON HEALTH SYSTEMS AND POLICIES – Cross-border health care in the European Union. [Em linha] Copenhagen: World Health Organization, 2011. [Consult. 21 jun. 2013]. Disponível em http://www.euro.who.int/_data/assets/pdf_file/0004/135994/e94875.pdf

EUROPEAN OBSERVATORY ON HEALTH SYSTEMS AND POLICIES – Investing in the Hospitals of the future. [Em linha] Copenhagen: World Health Organization, 2009. [Consult. 21 jun. 2013]. Disponível em http://www.euro.who.int/_data/assets/pdf_file/0009/98406/E92354.pdf

EUROPEAN OBSERVATORY ON HEALTH SYSTEMS AND POLICIES – Patient mobility in the European Union: learning from experience. [Em linha] Copenhagen: World Health Organization, 2006. [Consult. 21 jun. 2013]. Disponível em http://www.euro.who.int/_data/assets/pdf_file/0005/98420/Patient_Mobility.pdf

EUROPEAN OBSERVATORY ON HEALTH SYSTEMS AND POLICIES – Policy Brief. Cross-Border Health care in Europe. [Em linha] Copenhagen: World Health Organization, 2005. [Consult. 21 jun. 2013]. Disponível em http://www.euro.who.int/_data/assets/pdf_file/0006/108960/E87922.pdf

EUROPEAN PROJECT FOR RARE DISEASES NATIONAL PLANS DEVELOPMENT – Recommendations for the development of national plans for rare diseases – guidance document. [Em linha] Rome: European Project for Rare Diseases National Plans Development, 2010. [Consult. 21 jun. 2013]. Disponível em http://download.eurordis.org/europlan/2_EUROPLAN_Guidance_Documents_for_the_National_Conference/2_EUROPLAN_Recommendations_for_Rare_Disease_National_Plans_Final.pdf

EUROPEAN SOCIETY OF BREAST CANCER SPECIALISTS. EUSOMA – The requirement of a specialist breast unit. European Journal of Cancer. 36:18 (December 2000) 2288-2293.

EUROPEAN UNION COMMITTEE OF EXPERTS ON RARE DISEASES – EUCERD Workshop Report. Centres of Expertise & European reference Networks for Rare Diseases. [Em linha] Luxembourg: 2010. [Consult. 21 jun. 2013]. Disponível em http://www.eucerd.eu/?post_type=document&p=1227

EUROPEAN UNION COMMITTEE OF EXPERTS ON RARE DISEASES – EUCERD Recommendations. Quality criteria for centres of expertise for rare diseases in member states. [Em linha] Luxembourg: 2011a. [Consult. 21 jun. 2013]. Disponível em http://www.eucerd.eu/?post_type=document&p=1224

EUROPEAN UNION COMMITTEE OF EXPERTS ON RARE DISEASES – EUCERD Workshop Report. National centres of expertise for rare diseases & European collaboration between centres of expertise. [Em linha] Luxembourg: 2011b. [Consult. 21 jun. 2013]. Disponível em http://www.eucerd.eu/?post_type=document&p=1231

EUROPEAN UNION COMMITTEE OF EXPERTS ON RARE DISEASES – Preliminary analysis of the outcomes and experiences of pilot European Reference Networks for rare diseases. [Em linha] Paris: EU Committee of Experts on Rare Diseases, 2011c. [Consult. 21 jun. 2013]. Disponível em http://ec.europa.eu/health/rare_diseases/docs/eucerd2011_report_european_ref_net.pdf

EUROPEAN UNION COMMITTEE OF EXPERTS ON RARE DISEASES – Report on the State of the Art of Rare Diseases Activities in Europe – Part I: Overview of Rare Disease Activities in Europe and Key Developments in 2010. [Em linha] Paris: EU Committee of Experts on Rare Diseases, 2011d. [Consult. 21 jun. 2013]. Disponível em http://www.eucerd.eu/?post_type=document&p=1368

EUROPEAN UNION COMMITTEE OF EXPERTS ON RARE DISEASES – Report on the State of the Art of Rare Diseases Activities in Europe – Part II: European Commission and other European Activities. [Em linha] Paris: EU Committee of Experts on Rare Diseases, 2011e. [Consult. 21 jun. 2013]. Disponível em http://www.eucerd.eu/?post_type=document&p=1371

EUROPEAN UNION COMMITTEE OF EXPERTS ON RARE DISEASES – Report on the State of the Art of Rare Diseases Activities in Europe – Part III: Activities in EU Member States and other

- European Countries. [Em linha] Paris: EU Committee of Experts on Rare Diseases, 2011f. [Consult. 21 jun. 2013]. Disponível em http://www.eucerd.eu/?post_type=document&p=1374
- EUROPEAN UNION COMMITTEE OF EXPERTS ON RARE DISEASES – Report on the State of the Art of Rare Diseases Activities in Europe – Part I: Overview of Rare Disease Activities in Europe. [Em linha] Paris: EU Committee of Experts on Rare Diseases, 2012a. [Consult. 21 jun. 2013]. Disponível em http://www.eucerd.eu/?post_type=document&p=1378
- EUROPEAN UNION COMMITTEE OF EXPERTS ON RARE DISEASES – Report on the State of the Art of Rare Diseases Activities in Europe – Part II: Key developments in the field of rare diseases in Europe in 2011. [Em linha] Paris: EU Committee of Experts on Rare Diseases, 2012b. [Consult. 21 jun. 2013]. Disponível em http://www.eucerd.eu/?post_type=document&p=1381
- EUROPEAN UNION COMMITTEE OF EXPERTS ON RARE DISEASES – Report on the State of the Art of Rare Diseases Activities in Europe – Part III: European Commission activities in the field of rare diseases. [Em linha] Paris: EU Committee of Experts on Rare Diseases, 2012c. [Consult. 21 jun. 2013]. Disponível em http://www.eucerd.eu/?post_type=document&p=1384
- EUROPEAN UNION COMMITTEE OF EXPERTS ON RARE DISEASES – Report on the State of the Art of Rare Diseases Activities in Europe – Part IV: European Medicines Agency activities and other European activities in the field of rare diseases. [Em linha] Paris: EU Committee of Experts on Rare Diseases, 2012d. [Consult. 21 jun. 2013]. Disponível em http://www.eucerd.eu/?post_type=document&p=1387
- EUROPEAN UNION COMMITTEE OF EXPERTS ON RARE DISEASES – Report on the State of the Art of Rare Diseases Activities in Europe – Part V: Activities of European Member States and other European countries in the field of rare diseases. [Em linha] Paris: EU Committee of Experts on Rare Diseases, 2012e. [Consult. 21 jun. 2013]. Disponível em http://www.eucerd.eu/?post_type=document&p=1390
- EUROPEAN UNION COMMITTEE OF EXPERTS ON RARE DISEASES – EUCERD Recommendations on Rare Disease European Reference Networks (RD ERNS). [Em linha] Paris: EU Committee of Experts on Rare Diseases, 2013. [Consult. 21 jun. 2013]. Disponível em http://www.eucerd.eu/?post_type=document&p=2207
- GOODWIN, N.; 6, P.; PECK, E.; FREEMAN, T.; POSANER, R. – Managing Across Diverse Networks of Care: Lessons from other Sectors. Report to the National Co-ordinating Centre for NHS Service Delivery and Organization R&D (NCCSDO). London: National Co-ordinating Centre for NHS Service Delivery and Organisation, 2004.
- IHSE, I. - The Volume-Outcome Relationship in Cancer Surgery - A Hard Sell. *Annals of Surgery*. 238:6 (2003) 777-781.
- INSTITUT NATIONAL DE LA SANTÉ ET DE LA RECHERCHE MÉDICALE. ORPHANET - Prevalência das doenças raras: Dados bibliográficos. Por ordem decrescente de prevalência ou número de casos publicados. [Em linha] Número 2. Relatórios Orphanet, 2013. [Consult. 06 nov. 2013]. Disponível em

http://www.orpha.net/orphacom/cahiers/docs/PT/Prevalencia_das_doencas_raras_por_prevalencia_decrescente_ou_casos.pdf

LEI N.º64-A/2011. D.R. I.ª Série. 250 (2011-12-30) 5538-(2)-5538(48) – Aprova as grandes opções do plano para 2012-2015.

LEY N.º16/2003. Boletín Oficial del Estado. 128 (2003-05-29) 20567-20588 – Cohesion y calidad del Sistema Nacional de Salud.

MINISTÉRIO DA SAÚDE – Relatório Final do Grupo Técnico para a Reforma Hospitalar – Os cidadãos no Centro do Sistema, Os profissionais no Centro da Mudança. Ministério da Saúde, 2011.

MINISTÉRIO DA SAÚDE. ADMINISTRAÇÃO CENTRAL DO SISTEMA DE SAÚDE, I.P. – Circular Normativa N.º 5/2011/UOGF – Prazo dos pedidos de reembolso das despesas com assistência médica no estrangeiro. Lisboa: Administração Central do Sistema de Saúde, I.P., 2011.

MINISTÉRIO DA SAÚDE. ADMINISTRAÇÃO CENTRAL DO SISTEMA DE SAÚDE, I.P. – Circular Normativa N.º 43/2012/CD – Prestações de Saúde de Financiamento Vertical (“Programas Verticais”). Lisboa: Administração Central do Sistema de Saúde, I.P., 2012a.

MINISTÉRIO DA SAÚDE. ADMINISTRAÇÃO CENTRAL DO SISTEMA DE SAÚDE, I.P. – Contrato-Programa 2012: Metodologia para a definição de preços e fixação de objectivos. Lisboa: Administração Central do Sistema de Saúde, I.P., 2012b.

MINISTÉRIO DA SAÚDE. ADMINISTRAÇÃO CENTRAL DO SISTEMA DE SAÚDE, I.P. – Contrato-Programa 2013: Metodologia para a definição de preços e fixação de objectivos. Lisboa: Administração Central do Sistema de Saúde, I.P., 2012c.

MINISTÉRIO DA SAÚDE. DIREÇÃO-GERAL DA SAÚDE – Centros de Excelência/Referência – Redes Europeias de Referência. Lisboa: Direção-Geral da Saúde, 2013a. (Documento de Trabalho).

MINISTÉRIO DA SAÚDE. DIREÇÃO-GERAL DA SAÚDE – Circular Normativa N.º 8/DSPCS – Assistência Médica no Estrangeiro para Hospitais da Rede Oficial [Em linha] Lisboa: Direção-Geral da Saúde, 2002. [Consult. 21 jun. 2013]. Disponível em <http://www.sg.min-saude.pt/NR/rdonlyres/0F0689E2-F4D1-40CF-B6EE-E42EB0078564/0/005616.pdf>

MINISTÉRIO DA SAÚDE. DIREÇÃO-GERAL DA SAÚDE – Circular Normativa N.º 14/DSCS/DGID – Centros de Elevada Diferenciação e Centros de Tratamento [Em linha] Lisboa: Direção-Geral da Saúde, 2008a. [Consult. 21 jun. 2013]. Disponível em <http://www.portaldasauade.pt/NR/rdonlyres/F0E9C202-59B7-4744-90A0-7836D6FB9299/0/CNDGSPTCOn14.pdf>

MINISTÉRIO DA SAÚDE. DIREÇÃO-GERAL DA SAÚDE – Circular Normativa N.º 17/DSCS/DGID - Gestão Integrada da Diabetes – Elegibilidade dos doentes para tratamento através de perfusão subcutânea contínua de insulina. Lisboa: Direção-Geral da Saúde, 2008b.

- MINISTÉRIO DA SAÚDE. DIREÇÃO-GERAL DA SAÚDE – Circular Normativa N.º 18/DSCS/DGID - Gestão Integrada da Obesidade – Candidatura a Centro de Tratamento de Obesidade. Lisboa: Direção-Geral da Saúde, 2008c.
- MINISTÉRIO DA SAÚDE. DIREÇÃO-GERAL DA SAÚDE – Circular Normativa N.º 19/DSCS/DGID - Gestão Integrada da Obesidade - Centros de Elevada Diferenciação em Obesidade. Lisboa: Direção-Geral da Saúde, 2008d.
- MINISTÉRIO DA SAÚDE. DIREÇÃO-GERAL DA SAÚDE – Descrição dos principais centros de tratamento estrangeiros responsáveis pelo diagnóstico e tratamento de doentes do SNS referenciados pela legislação que regula a assistência médica no estrangeiro. Lisboa: Direção-Geral da Saúde, 2013b. (Documento de Trabalho).
- MINISTÉRIO DA SAÚDE. DIREÇÃO-GERAL DA SAÚDE – Hipótese de mecanismo de identificação de Centros de Excelência em Portugal adaptada da realidade Espanhola. Lisboa: Direção-Geral da Saúde, 2013c. (Documento de Trabalho).
- MINISTÉRIO DA SAÚDE. DIREÇÃO-GERAL DA SAÚDE – Lista de pedidos entrados na DGS para reconhecimento de Centro de Excelência/Referência. Lisboa: Direção-Geral da Saúde, 2013d. (Documento de Trabalho).
- MINISTÉRIO DA SAÚDE. DIREÇÃO-GERAL DA SAÚDE – Memorando *Informal health Council – 8-9 July 2013 – European Reference Networks*. Lisboa: Direção-Geral da Saúde, 2013e (Documento de Trabalho).
- MINISTÉRIO DA SAÚDE. DIREÇÃO-GERAL DA SAÚDE – Memorando *Meeting of the Cross-Border Health care Expert Group on Article 12 of Directive 2011/24/EU of the European Parliament and of the Council of 9 March 2011 on the application of patients'rights in cross-border healthcare: European Reference Networks* – Bruxelas, DG SANCO, 18 de Junho de 2013. Lisboa: Direção-Geral da Saúde, 2013f. (Documento de Trabalho).
- MINISTÉRIO DA SAÚDE. DIREÇÃO-GERAL DA SAÚDE – Orientação N.º 13/2011 - Republicação da lista de Centros de Tratamento de Esclerose Múltipla e de Consultas de Neurologia de Esclerose Múltipla. Lisboa: Direção-Geral da Saúde, 2011a.
- MINISTÉRIO DA SAÚDE. DIREÇÃO-GERAL DA SAÚDE – Orientação N.º 32/2011 - Requisitos a observar pelos centros de acessos vasculares para hemodiálise. Lisboa: Direção-Geral da Saúde, 2011b.
- MINISTÉRIO DA SAÚDE. DIREÇÃO-GERAL DA SAÚDE - Plano Nacional de Saúde 2012-2016. Lisboa: Direção-Geral da Saúde, 2012a.
- MINISTÉRIO DA SAÚDE. DIREÇÃO-GERAL DA SAÚDE – Ponto de situação sobre a definição europeia dos Centros e Redes de Referência em matéria de Doenças Raras. Lisboa: Direção-Geral da Saúde, 2013g. (Documento de Trabalho).

- MINISTÉRIO DA SAÚDE. DIREÇÃO-GERAL DA SAÚDE – Ponto de situação sobre definição europeia dos critérios gerais e específicos dos Centros e Redes de Referência. Lisboa: Direção-Geral da Saúde, 2013h. (Documento de Trabalho).
- MINISTÉRIO DA SAÚDE. DIREÇÃO-GERAL DA SAÚDE – Ponto de situação sobre enquadramento Europeu dos Centros de Excelência/Referência. Lisboa: Direção-Geral da Saúde, 2013i. (Documento de Trabalho).
- MINISTÉRIO DA SAÚDE. DIREÇÃO-GERAL DA SAÚDE – Ponto de situação sobre implementação do Programa Nacional para as Doenças Raras. Lisboa: Direção-Geral da Saúde, 2013j. (Documento de Trabalho).
- MINISTÉRIO DA SAÚDE. DIREÇÃO-GERAL DA SAÚDE – Ponto de situação sobre o Modelo Europeu de Governação e Coordenação das Redes Europeias de Referência. Lisboa: Direção-Geral da Saúde, 2013k. (Documento de Trabalho).
- MINISTÉRIO DA SAÚDE. DIREÇÃO-GERAL DA SAÚDE – Ponto de situação sobre processo de identificação Centros de Elevada Diferenciação e de Centros de Tratamento Nacionais. Lisboa: Direção-Geral da Saúde, 2013l. (Documento de Trabalho).
- MINISTÉRIO DA SAÚDE. DIREÇÃO-GERAL DA SAÚDE – Problemas levantados pela Diretiva 2011/24/EU do Parlamento e do Conselho, de 9 de março de 2011, relativa ao exercício dos direitos dos doentes em matéria de cuidados de saúde transfronteiriços. Lisboa: Direção-Geral da Saúde, 2013m. (Documento de Trabalho).
- MINISTÉRIO DA SAÚDE. DIREÇÃO-GERAL DA SAÚDE – Processo de Identificação de Centros de Referência. Lisboa: Direção-Geral da Saúde, 2013n. (Documento de Trabalho).
- MINISTÉRIO DA SAÚDE. DIREÇÃO-GERAL DA SAÚDE – Programa Nacional para Doenças Cérebro-Cardiovasculares - Orientações Programáticas. Lisboa: Direção-Geral da Saúde, 2012b.
- MINISTÉRIO DA SAÚDE. DIREÇÃO-GERAL DA SAÚDE – Programa Nacional para Doenças Oncológicas - Orientações Programáticas. Lisboa: Direção-Geral da Saúde, 2012c.
- MINISTÉRIO DA SAÚDE. DIREÇÃO-GERAL DA SAÚDE – Programa Nacional para Doenças Raras (PNDR). Lisboa: Direção-Geral da Saúde, 2008e. [Consult. 21 jun. 2013]. Disponível em <http://www.dgs.pt/upload/membro.id/ficheiros/i010420.pdf>
- MINISTÉRIO DA SAÚDE. DIREÇÃO-GERAL DA SAÚDE – Rede Nacional de Centros de Referência para Doenças Raras. Lisboa: Direção-Geral da Saúde, 2011c.
- MINISTÉRIO DA SAÚDE. ENTIDADE REGULADORA DA SAÚDE – Análise do impacto da Diretiva 2011/24/EU do Parlamento Europeu e do Conselho, de 9 de março de 2011, relativa ao exercício dos direitos dos doentes em matéria de cuidados de saúde transfronteiriços sobre o Sistema de Saúde Português – Relatório Final [Em linha] Porto: Entidade Reguladora da Saúde, 2012. [Consult. 21 jun. 2013]. Disponível em

https://www.ers.pt/uploads/writer_file/document/779/Analise_Directiva_Cuidados_Transfronteirios_vf_12.pdf

MINISTERIO DE SANIDAD Y POLÍTICA SOCIAL – Estrategia en Enfermedades Raras del Sistema Nacional de Salud – Estrategia aprobada por el Consejo Interterritorial del Sistema Nacional de Salud el 3 de junio de 2009. [Em linha] Ministerio de Sanidad y Política Social: 2009. [Consult. 21 jun. 2013]. Disponível em <http://www.msc.es/organizacion/sns/planCalidadSNS/docs/enfermedadesRaras.pdf>

MINISTERIO DE SANIDAD, SERVICIOS SOCIALES E IGUALDAD. DIRECCIÓN GENERAL DE SALUD PÚBLICA, CALIDAD E INNOVACIÓN – Centros, Servicios y Unidades de Referencia del Sistema Nacional de Salud – Definiciones y objetivos. Dirección general de salud pública, calidad e innovación: 2007 (Documento de Trabalho).

MINISTERIO DE SANIDAD, SERVICIOS SOCIALES E IGUALDAD. ORGANIZACIÓN NACIONAL DE TRANSPLANTES – Criterios de Planificación de Transplantes. Organización Nacional de Transplantes: 2012.

NATIONAL COORDINATING CENTRE FOR SERVICE DELIVERY AND ORGANISATION – Key lessons for network management in health care. Networks briefing. [Em linha] London: National Co-ordinating Centre for NHS Service Delivery and Organisation. [Consult. 21 jun. 2013]. Disponível em <http://www.netscc.ac.uk/hsdr/files/adhoc/39-briefing-paper.pdf>

NATIONAL INSTITUTE FOR HEALTH AND WELFARE – PERFECT – Performance, effectiveness and cost of treatment episodes. National Institute for Health and Welfare: Helsinki, 2012.

NUGENT, E.; NEARY, P. – Rectal cancer surgery: volume-outcome analysis. International journal of colorectal disease. 25:12 (Dec. 2010) 1389-1396. doi: 10.1007/s00384-010-1019-1. Epub 2010 Jul 27.

PAGANO, E.; PONTI, A.; GELORMINO, E.; MERLETTI, F.; MANO, M. P. – An economic evaluation of the optimal workload in treating surgical patients in a breast unit. European Journal of Cancer. 39:6 (April, 2003) 748-754.

PASSOS-COELHO, J.L.; CASTRO RIBEIRO, M.; SANTOS, E.; SOUSA PONTES, C.; BRITO, B.; MIRANDA, A.C. – Suboptimal survival of male germ-cell tumors in southern Portugal—a population-based retrospective study for cases diagnosed in 1999 and 2000. Annals of Oncology. 22:5 (May 2011) 1215-20. doi: 10.1093/annonc/mdq551.

PORTARIA 31/02. D.R. I.ª Série. 6 (2002-01-08) 150-152 - Determina que a actividade de colheita de tecidos ou órgãos de origem humana para fins de transplantação e a actividade de transplantação estão sujeitas a prévia autorização do Ministro da Saúde, ouvida a Organização Portuguesa de Transplantação (OPT). Revoga a Portaria n.º 1245/93, de 6 de Dezembro.

PORTARIA N.º163/2013. D.R. I.ª Série. 80 (2013-04-24) 2495-2606 – Aprova as tabelas de preços a praticar pelo Serviço Nacional de Saúde, bem como o respetivo Regulamento.

PORTO BUSINESS SCHOOL – O Sector da Saúde: Da Racionalização à Excelência. Porto: Porto Business School. Universidade do Porto, 2012a. (Documento de Trabalho).

PORTO BUSINESS SCHOOL – O Sector da Saúde: Da Racionalização à Excelência. Relatório de síntese [Em linha] Porto: Porto Business School. Universidade do Porto, 2012b. [Consult. 21 jun. 2013]. Disponível em http://healthportugal.com/noticias/hcp_pbs-da-racionalizacao-a-excelencia-versaoexecutiva-vf-mar2013.pdf

PROJETO DE LEI. D.R. (2013) - Projeto de lei relativo à Transposição da Diretiva n.º 2011/24/UE, sobre cuidados de saúde transfronteiriços, colocado em discussão pública, pelo Ministério da Saúde, até 25/11/2013.

RARE DISEASE TASK FORCE – Centres of Reference for rare diseases in Europe. State-of-the-art in 2006 and recommendations of the Rare Diseases Task Force. [Em linha] Brussels: European Commission, 2006. [Consult. 21 jun. 2013]. Disponível em http://ec.europa.eu/health/ph_threats/non_com/docs/contribution_policy.pdf

RARE DISEASE TASK FORCE – European Reference Networks in the Field of Rare Diseases: State of the Art and Future Directions. Third Report. [Em linha] Brussels: European Commission, 2008. [Consult. 21 jun. 2013]. Disponível em http://www.eucerd.eu/?post_type=document&p=1204

REAL DECRETO N.º1302/2006. Diario oficial Boletín Oficial del Estado. 270 (2006-11-11) 39503-39505 – Establecen las bases del procedimiento para la designación y acreditación de los centros, servicios y unidades de referencia del Sistema Nacional de Salud.

REGULAMENTO (CE) N.º 859/2003. Jornal Oficial da União Europeia. L124 (2003-05-20) 1-3 – Torna extensivas as disposições do Regulamento (CEE) n.º 1408/71 e (CEE) n.º 574/72 aos nacionais de Estados terceiros que ainda não estão abrangidos por estas disposições por razões exclusivas de nacionalidade.

REGULAMENTO (CE) N.º 883/2004. Jornal Oficial da União Europeia. L166 (2004-04-30) 1-123 – Coordenação dos sistemas de segurança social (Texto relevante para efeitos do EEE e para a Suíça).

REGULAMENTO (CE) N.º 987/2009. Jornal Oficial da União Europeia. L284 (2009-10-30) 1-42 – Estabelece as modalidades de aplicação do Regulamento (CE) n.º 883/2004 relativo à coordenação dos sistemas de segurança social (Texto relevante para efeitos do EEE e para a Suíça).

REGULAMENTO (CE) N.º 1231/2010. Jornal Oficial da União Europeia. L344 (2010-12-29) 1-3 – Torna extensivos o Regulamento (CE) n.º 883/2004 e o Regulamento (CE) n.º 987/2009 aos nacionais de países terceiros que ainda não estejam abrangidos por esses regulamentos por razões exclusivas de nacionalidade.

SCHENA, F.P. - The pros and cons of renal transplantation in central and southern Italy. Nephrology Dialysis Transplantation 14:Suppl 3 (1999) 34-37.

SHEN, Z.; YIHONG SUN, Y.; WANG, C.; ZHAO, N.; CHEN, W.; WANG, X.; WANG, H.; FANG, Y.; LIU, F.; TANG, Z.; WANG, Y.; LI, H.; PIAO, Y.; CHU, L.; WANG, L.; DONG, W.; QIN, X. - Positive association of gastric cancer surgery outcome with surgeon specialization in a Shanghai high-volume general hospital. *Journal of Clinical Oncology* 30 (2012).

UNIÃO EUROPEIA - Saúde XXI - Programa Operacional da Saúde 2000-2006 (Aprovado pela Comissão em 28 de julho de 2000). [Em linha] [Consult. 23 ago. 2013]. Disponível em <http://www.qca.pt/pos/download/2000/saude.pdf>

YU, H.Y., HEVELONE, N.D.; PATEL, S.; LIPSITZ, S.R.; HU, J.C. - Hospital surgical volume, utilization, costs and outcomes of retroperitoneal lymph node dissection for testis cancer. *Advances in Urology*. Volume 2012 (2012), Article ID 189823, <http://dx.doi.org/10.1155/2012/189823>.

O GRUPO DE TRABALHO

Jorge Manuel Virtudes dos Santos Penedo
(Coordenador)

Bárbara Sofia de Carvalho

Guilherme Augusto Mariano Pego

Isabel Maria Teixeira de Carvalho Pedroto

José Alexandre Diniz

Maria Sofia de Canais e Mariz Ferreira da Cunha Sampaio

Paolo Maria Casella

ANEXOS

Anexo 1. Centros de Elevada Diferenciação e Centros de Tratamento em Portugal.

Quadro A 1. Centros de Tratamento de esclerose múltipla.

CENTROS DE TRATAMENTO DE ESCLEROSE MÚLTIPLA	
REGIÃO DE SAÚDE	CENTRO DE TRATAMENTO
Norte	Centro Hospitalar de São João, E.P.E
	Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia/Espinho, E.P.E.
	Centro Hospitalar do Alto Ave, E.P.E
	Centro Hospitalar do Porto, E.P.E.
	Centro Hospitalar de Vila Real/Peso Régua, E.P.E.
	Hospital de Braga
Centro	Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, E.P.E.
	Centro Hospitalar de Leiria/Pombal, E.P.E.
Lisboa e Vale do Tejo	Centro Hospitalar de Setúbal, E.P.E.
	Centro Hospitalar de Lisboa Central, E.P.E.
	Centro Hospitalar de Lisboa Norte, E.P.E.
	Hospital Prof. Doutor Fernando da Fonseca, E.P.E.
	Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental, E.P.E.
Alentejo	Hospital do Espírito Santo Évora, E.P.E.
Algarve	Centro Hospitalar do Algarve, E.P.E.

Fonte: Adaptado de DGS, Orientação nº 013/2011 de 09/05/2011.

Quadro A 2. Centros de Tratamento em obesidade.

CENTROS DE TRATAMENTO DE OBESIDADE		
REGIÃO DE SAÚDE	CENTROS DE TRATAMENTO PÚBLICOS	CENTROS DE TRATAMENTO PRIVADOS
Norte	Centro Hospitalar do Porto, E.P.E.	Hospital da Prelada, Dr. Domingos Braga da Cruz
	Centro Hospitalar do Alto Ave, E.P.E.	Clipóvoa - Hospital Privado
	Centro Hospitalar de Entre o Douro e Vouga, E.P.E.	Hospital da Arrábida - Gaia, S.A.
	Centro Hospitalar de São João, E.P.E.	Instituto CUF - Diagnóstico e Tratamento, S.A.
	Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia / Espinho, E.P.E.	Hospitais Privados de Portugal - HPP Norte, S.A.
	Hospital de Braga	Hospital da Trofa, S.A.
		Celestial Ordem Terceira da Santíssima Trindade
		Casa de Saúde de Guimarães, S.A.
		Santa Casa da Misericórdia de Riba d'Ave - Hospital Narciso Ferreira
Centro		Venerável Ordem Terceira de Nossa Senhora do Carmo
	Hospital Distrital da Figueira da Foz, E.P.E.	Cliria - Hospital Privado de Aveiro, S.A.
	Centro Hospitalar de Coimbra, E.P.E.	Intercir - Centro Cirúrgico de Coimbra, S.A.
	Hospitais da Universidade de Coimbra, E.P.E.	Casa de Saúde de Santa Filomena, SA
	Unidade Local de Saúde da Guarda, E.P.E.	
Lisboa e Vale do Tejo	Centro Hospitalar de Leiria-Pombal, E.P.E.	
	Centro Hospitalar de Setúbal, E.P.E.	Hospital CUF Infante Santo, S. A.
	Centro Hospitalar do Médio Tejo, E.P.E.	Clisa, Clínica de Santo António, S.A.
	Centro Hospitalar de Lisboa Norte, E.P.E.	British Hospital Lisbon XXI, S.A.
	Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental, E.P.E.	Lasercenter/Citro
	Centro Hospitalar de Lisboa Central, E.P.E.	Hospital de Santiago
	Hospital Distrital de Santarém, E.P.E.	Hospital dos Lusíadas
	Hospital Prof. Doutor Fernando da Fonseca, E.P.E.	SAMS - Hospital
		Hospital da Luz
Alentejo		Hospital Cuf Descobertas
		Baroclinica
	Hospital do Espírito Santo, E.P.E.	
Algarve	Centro Hospitalar do Algarve, E.P.E.	Hospital Privado Santa Maria de Faro
		Hospital Particular do Algarve, S.A.

Fonte: Adaptado de DGS, Circular Normativa nº 18/DSCS/DGID de 11/08/2008.

Quadro A 3. Centro de Elevada Diferenciação em obesidade.

CENTROS DE ELEVADA DIFERENCIAÇÃO DE OBESIDADE	
REGIÃO DE SAÚDE	CENTRO DE ELEVADA DIFERENCIAÇÃO
Norte	Centro Hospitalar de São João, E.P.E

Fonte: Adaptado de DGS, Circular Normativa nº 19/DSCS/DGID de 12/08/2008.

Quadro A 4. Centros de Tratamento para acessos vasculares para hemodiálise.

CENTROS DE TRATAMENTO PARA ACESSOS VASCULARES EM HEMODIÁLISE		
REGIÃO DE SAÚDE	CENTROS DE TRATAMENTO PÚBLICOS	CENTROS DE TRATAMENTO PRIVADOS
Norte		Instituto CUF - Diagnóstico e Tratamento, S.A. - Centro de Tratamento para Acessos Vasculares para Hemodiálise
		GEV Grupo de Estudos Vasculares Lda
		BONFIMED - Clínica de Diagnóstico do Bonfim, Unipessoal, Lda.
		Caledial, Centro de Hemodiálise de Gaia, SA
Centro	Centro Hospitalar de Coimbra, E.P.E	SANFIL - Casa de Saúde de Santa Filomena, S.A.
		NephroCare Portugal / CAV-Centro de Acessos Vasculares Coimbra
Lisboa e Vale do Tejo	Centro Hospitalar de Setúbal, E.P.E	Nephrocare Portugal - CAV Centro de Acesso Vasculares Lisboa
	Hospital Garcia de Orta, E.P.E	Diaverum, Investimentos e Serviços, Unidade de Entrecampos
	Centro Hospitalar Lisboa Central, E.P.E	Clínica Europa - Serviços Médicos, S.A.
	Centro Hospitalar Lisboa Norte E.P.E	Pluribus Diálise – Benfica, S.A
	Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental, E.P.E	
	Centro Hospitalar Médio Tejo, E.P.E	
Alentejo	Hospital do Espírito Santo de Évora, E.P.E	
Algarve		HPP - Hospital de São Gonçalo de Lagos

Fonte: Adaptado de DGS, Orientação nº 032/2011 de 26/10/2011.

Quadro A 5. Centros de Elevada Diferenciação em Nefrologia.

CENTROS DE ELEVADA DIFERENCIAÇÃO DE NEFROLOGIA	
REGIÃO DE SAÚDE	CENTRO DE ELEVADA DIFERENCIAÇÃO
Norte	Centro Hospitalar de São João, E.P.E.
Centro	Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, E.P.E.

Fonte: Adaptado de DGS, Circular Normativa nº 14/DSCS/DGID de 31/07/2008.

Quadro A 6. Centros de Tratamento da diabetes tipo I, através da perfusão subcutânea contínua de insulina.

CENTROS DE TRATAMENTO DE DIABETES TIPO I - PERFUSÃO SUBCUTÂNEA CONTÍNUA DE INSULINA		
REGIÃO DE SAÚDE	CENTROS DE TRATAMENTO PÚBLICOS	CENTROS DE TRATAMENTO PRIVADOS
Norte	Centro Hospitalar de São João, E.P.E.	
	Centro Hospitalar do Porto, E.P.E.	
	Centro Hospitalar Vila Nova de Gaia/Espinho, E.P.E.	
	Hospital de Braga	
	Hospital Santa Maria Maior, E.P.E.	
	Unidade Local de Saúde de Matosinhos, E.P.E.	
	Unidade Local de Saúde do Alto Minho, E.P.E.	
Centro	Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, E.P.E.	
Lisboa e Vale do Tejo	Centro Hospitalar Barreiro/Montijo, E.P.E.	Associação Protetora dos Diabéticos de Portugal
	Hospital Curry Cabral, E.P.E.	
	Centro Hospitalar de Torres Vedras, E.P.E.	
	Centro Hospitalar Lisboa Norte, E.P.E.	
	Centro Hospitalar Lisboa Ocidental, E.P.E.	
	Hospital Garcia de Orta, E.P.E.	

Fonte: Adaptado de DGS, Circular Normativa nº 17/DSCS/DGID de 04/08/2008.

Anexo 2. Grelha de avaliação das propostas a Centros de Referência.

Quadro A 7. Grelha de avaliação de propostas para CR.

ÁREA	CONDIÇÕES HORIZONTAIS	REQUISITOS POR ÁREA
CORRESPONSABILIZAÇÃO E CUIDADOS CENTRADOS NOS DOENTES	Prestar cuidados altamente especializados, de elevada qualidade, com segurança e centrados no doente	1. Descrição da área de atuação a que o centro se candidata. 2. Descrição das competências clínicas, técnicas e tecnológicas que demonstrem capacidade diferenciada de atuação e articulação com as congéneres nacionais, europeias e internacionais. 3. Demonstração de circuito organizacional de garantia da privacidade dos doentes. 4. Existência de regulamento interno de acesso dos doentes ao consentimento informado e esclarecido e à sua informação clínica. 5. Número de parcerias celebradas com entidades da sociedade civil. 6. Existência de plano, a 5 anos, de participação em campanhas de sensibilização populacional, na área de atuação do centro.
	Garantir a privacidade dos doentes	
	Garantir aos doentes os direitos ao consentimento informado e à informação referente ao seu estado de saúde/doença	
	Garantir a corresponsabilização esclarecida dos doentes	
QUALIDADE, SEGURANÇA E BOAS PRÁTICAS	Garantir a existência de um sistema de gestão da qualidade, que inclua um programa de segurança dos doentes	1. Evidência de certificado de Acreditação ou declaração de compromisso de entrada imediata em processo de acreditação. 2. Existência de plano de implementação de sistema de gestão da qualidade. 3. Publicação, no sítio institucional de internet, dos resultados das notificações realizadas no Sistema Nacional de Notificação de Incidentes e de Eventos Adversos. 4. Enunciar os indicadores da qualidade, de processo e resultados. 5. Evidência de publicação anual de resultados no sítio institucional de internet. 6. Disponibilização no sítio institucional de internet das opções diagnósticas e terapêuticas na área de atuação do centro. 7. Divulgação no sítio institucional de internet das normas de qualidade e segurança adotadas pelo centro. 8. Existência de sistema de monitorização anual da experiência vivida pelos doentes. 9. Existência de relatório anual de <i>benchmark</i>, europeu e/ou internacional, dos indicadores da qualidade e segurança, na área de atuação do centro. 10. Evidência documental das autorizações concedidas pela Comissão Nacional de Proteção de Dados. 11. Apresentação da casuística dos últimos 5 anos, na área de atuação do centro. 12. Fundamentação da pertinência da candidatura, na área de atuação do centro, comparativamente ao estado da arte europeu ou internacional. 13. Existência de sistema de monitorização anual da satisfação dos doentes. 14. Demonstração de consultoria técnica especializada, prestada por elementos da equipa, na área de atuação do centro. 15. Demonstração de participações em grupos de trabalho para elaboração de recomendações técnicas a nível nacional, europeu ou internacional.
	Possuir indicadores de processo e de resultados	
	Garantir mecanismo de transparência sobre informação de resultados, opções de tratamento e padrões da qualidade e de segurança em vigor no Centro	
	Assegurar a capacidade, os conhecimentos e a perícia para diagnosticar, acompanhar e gerir os doentes com evidência de bons resultados	
	Medir, ativamente, a experiência dos doentes e garantir relatórios de <i>feedback</i>	
	Possuir capacidade de <i>benchmark</i> da qualidade e segurança, bem como de divulgação de melhores práticas a nível nacional e internacional	
	Cumprir regras de proteção de dados pessoais e de acessibilidade a registos médicos e informação clínica, em conformidade com a legislação nacional e as disposições da União Europeia sobre a matéria	

ÁREA	CONDIÇÕES HORIZONTAIS	REQUISITOS POR ÁREA
ORGANIZAÇÃO E GESTÃO	Garantir a existência de registos médicos	1. Descrição dos suportes existentes para registo médico. 2. Evidência de participação em registos de dados clínicos nacionais, europeus e/ou internacionais respeitantes à área de atuação do centro. 3. Evidência de tratamento e resolução das reclamações apresentadas no Sistema Sim-Cidadão. 4. Existência de organograma que demonstre a organização interna do centro e a sua articulação externa a nível nacional, europeu ou internacional. 5. Existência de acordos formais com outras unidades de recursos não alocados exclusivamente ao centro, que sejam necessários para a adequada continuidade de prestação de cuidados. 6. Definição de objetivos do centro a 5 anos. 7. Existência de plano de garantia de estabilidade e sustentabilidade do centro a 5 anos. 8. Identificação dos pontos fracos existentes e descrição do respetivo plano de melhoria. 9. N.º de elementos da equipa multidisciplinar que integra o centro, por especialidade e área de atuação, incluindo os <i>curriculum vitae</i>. 10. Existência de mecanismo de identificação de necessidades não satisfeitas de cuidados na área de atuação do centro. 11. Evidência de plano de resposta, a 5 anos, às necessidades não satisfeitas de cuidados na área de atuação do centro. 12. Lista de indicadores negociados em contrato programa no âmbito da área de atuação do centro. 13. Demonstração de atuação custo-efetiva do centro face aos congéneres nacionais, europeus ou internacionais. 14. Descrição dos sistemas de codificação utilizados, reconhecidos a nível nacional e europeu. 15. Publicação no sítio institucional de internet das tarifas praticadas pelo centro na sua área de atuação. 16. Garantia de ser assegurada a continuidade pós alta de cuidados aos doentes transfronteiriços.
	Garantir a existência de sistemas de reclamação e o acesso a sistemas de compensação para doentes	
	Demonstrar evidência de regras e práticas de organização e de gestão, explícitas e transparentes, que incluam procedimentos relacionados com a gestão dos doentes transfronteiriços na sua área de conhecimento e experiência	
	Possuir capacidade para a prestação de cuidados médicos essenciais em caso de inesperada falha de recursos ou garantia de referenciação a recursos alternativos	
	Demonstrar capacidade para manter a estabilidade, a capacidade técnica e a perícia do CR, através de plano sustentável de gestão de recursos humanos e de atualização tecnológica	
	Possuir plano de continuidade das atividades que garanta a sustentabilidade do CR com horizonte temporal definido	
	Garantir a utilização de informação padronizada e de sistemas de codificação reconhecidos a nível nacional e internacional	
	Garantir a transparência das tarifas praticadas pelo CR a doentes nacionais e estrangeiros	
	Possuir capacidade de comunicação transfronteiriça após a alta do doente	
	Demonstrar capacidade para colaborar com outros CR e com RER, quer a nível nacional, quer internacional	

ÁREA	CONDIÇÕES HORIZONTAIS	REQUISITOS POR ÁREA
CAPACIDADE DE INVESTIGAÇÃO E FORMAÇÃO	Demonstrar capacidade de ensino e formação, incluindo à distância, aos níveis académico e especializado, na área de competência e experiência	- Número de prémios/menções científicas recebidas pelos elementos da equipa, nos últimos 5 anos. - Número de horas de formação recebida pelos elementos da equipa na sua área de atuação, nos últimos 5 anos. - Número de participações dos elementos da equipa em júris académicos, nos últimos 5 anos. - Número de horas de ensino pós graduado ministrado pelos elementos da equipa, nos últimos 5 anos. - Número de horas de ensino graduado ministrado pelos elementos da equipa, nos últimos 5 anos. - Número de formandos em especialização orientados pelos elementos da equipa, nos últimos 5 anos. - Número de mestrados orientados pelos elementos da equipa, nos últimos 5 anos. - Número de doutorandos orientados pelos elementos da equipa, nos últimos 5 anos. - Número de elementos da equipa doutorados. - Número de elementos da equipa investigadores não doutorados. - Número de projetos de investigação financiados ou candidatos a financiamento, nos últimos 5 anos, subscritos por um ou mais elementos da equipa. - Número de artigos científicos publicados em revistas indexadas nos últimos 5 anos, com autoria de um ou mais elementos da equipa. - Número de parcerias formalizadas com centros de investigação nacionais, europeus e ou internacionais.
	Possuir capacidade de investigação na área de perícia	
SISTEMAS DE INFORMAÇÃO	Demonstrar experiência comprovada em investigação colaborativa e participação em redes de investigação europeias ou internacionais	- Identificação dos sistemas de informação existentes. - Identificação das ferramentas de <i>e-health</i> utilizadas. - Demonstração de participação em estudos de vigilância epidemiológica por ano, nos últimos 5 anos.
	Demonstrar capacidade para facilitar a mobilidade nacional e internacional da perícia, física ou virtualmente, através de um sistema de informação e ferramentas de <i>e-health</i> , nomeadamente através da telemedicina	
	Demonstrar o uso das melhores tecnologias e dos melhores tratamentos, na sua área de competência e experiência, baseados no conhecimento e na evidência	

Anexo 3. Prevalência de doenças raras segundo a Orphanet.

Quadro A 8. Lista da prevalência de doenças raras segundo a Orphanet.

Número ORPHA	Doença ou grupo de doenças	Prevalência estimada (/100,000)	Número ORPHA	Doença ou grupo de doenças	Prevalência estimada (/100,000)
48	Aplasia bilateral congénita dos canais deferentes	50	2140	Hérnia diafragmática congénita	27**
823	Espinha bifida	50	67038	Leucemia linfocítica crónica de células B	27
535	Lúpus eritematoso cutâneo	50	70568	Doença linfoproliferativa pós-transplante	26,2
71529	Obesidade por deficiência de receptores da melancortina-4	50	54057	Púrpura trombocitopénica trombótica	25,5
706	Persistência do canal arterial	50	701	Alopecia total	25
157798	Síndrome com polipose hiperplásica	50	145	Cancro da mama familiar	25
648	Síndrome de Noonan	50	60	Deficiência de alfa-1 antitripsina (AAT)	25
67037	Carcinoma de células escamosas da cabeça e pescoço	49	2073	Doença de Gelineau	25
209893	Deficiência de globulina de ligação de tiroxina, congénita	46	90291	Esclerodermia sistémica (esclerose sistémica)	25
247	Displasia do ventrículo direito aritmogénica	43,5	95719	Hemimenesia da tiroide	25
45360	Doença de Meniere	42,5	3002	Púrpura trombocitopénica auto-imune	25
3375	Trissomia X	42,5	93402	Sindactilia tipo 1	25
801	Esclerodermia	42	94058	Glaucoma neovascular	24,4
217071	Carcinoma de células renais	< 42	1199	Atresia esofágica	24,3
1646	Delecções no cromossoma Y	40	171901	Linfoma cutâneo de células T	24
294	Síndrome de citomegalovírus fetal	40	557	Malformação anorectal	24
101016	Síndrome do QT longo de Romano-Ward	40	3318	Trombocitemia essencial	24
768	Síndrome QT longo, familiar	40**	3394	Sarcoma de tecidos moles (termo genérico)	23,7
98715	Uveíte	38	228113	Fístula anal	23
226295	Hipotiroidismo primário	37,5	90062	Insuficiência hepática aguda	23
209989	Carcinoma não papilar das células de transição da bexiga	37	636	Neurofibromatose tipo 1	23
545	Linfoma folicular	36	2578	Associação MURCS	22**
288	Elipocitose hereditária	35	166	Doença de Charcot-Marie-Tooth	22
2764	Osteocondrite dissecante	35	95711	Hipotiroidismo, congénito, por anomalia do desenvolvimento	21,3
70475	Proctite por radiação	35	70476	Queratoconjuntivite primaveril	21
1549	Criptosporidiose	34	85410	Artrite oligoarticular juvenil	20,5
226292	Hipotiroidismo congénito permanente	33,3**	1329	Canal aurículo-ventricular completo	20**
858	Síndrome toxoplasmose fetal	33**	1330	Canal aurículo-ventricular parcial	20
3303	Tetralogia de Fallot	33**	35093	Escafocefalia	20
216675	Transposição das grandes artérias	32,5	822	Esferocitose hereditária	20
2368	Gastrosquisis	31,4	657	Hipoglicemia hiperinsulinémica persistente do lactente	20
69	Amiloidose	30	174590	Hipogonadismo hipogonadotrófico congénito	20
213500	Cancro do ovário raro	30	35122	Intolerância aos dissacarídeos	20
729	Policitemia vera	30	544	Linfoma difuso de células B grandes	20
791	Retinite pigmentosa	30	589	Myasthenia gravis	20
63443	Cancro gástrico	< 30	130	Síndrome de Brugada	20
442	Hipotiroidismo congénito	29	558	Síndrome de Marfan	20
467	Insuficiência hipofisária anterior familiar	29	881	Síndrome de Turner	20
3189	Estenose da válvula pulmonar	28,4**	908	Síndrome de X-frágil	20
1656	Dermatite herpetiforme	27	52688	Síndromes mielodisplásicas	20

Fonte: Orphanet (2013).

Legenda: ** Prevalência ao nascimento

Número ORPHA	Doença ou grupo de doenças	Prevalência estimada (/100,000)	Número ORPHA	Doença ou grupo de doenças	Prevalência estimada (/100,000)
3389	Tuberculose	20	171	Colangite esclerosante primária	11
73267	Síndrome hipernictemeral	18,5	890	Doença veno-oclusiva hepática	11
704	Pênfigo vulgar	18	652	Neoplasias endócrinas múltiplas tipo 1	11
69061	Síndrome nefrótico sensível aos esteróides	18	3109	Síndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser	11
29073	Mieloma múltiplo	17,5	700	Alopecia total	10,5
154	Miocardopatia dilatada familiar	17,5	36205	Colite colagenosa	10,5
85445	Amiloidose secundária	17	930	Acalásia esofágica familiar	10
221	Dermatomiosite	17	65	Amaurose congénita de Leber	10
83313	Febre de Boutonneuse	17	31112	Dermatofibrossarcoma protuberante	10
461	Ictiose, ligada ao X	16,6	1146	Dismorfia dígito-talar	10
1037	Artrognose múltipla congénita	16,1	827	Doença de Stargardt	10
1201	Atresia do intestino delgado	16	569	Enxaqueca hemiplégica familiar	10
36258	Doença de Buerger	16	717	Feocromocitoma	10
774	Doença de Rendu-Oster-Weber	16	182067	Glioma	10
137599	Queratite do estroma	16	900	Granulomatose de Wegener	10
232	Anemia de células falciformes	15	418	Hiperplasia suprarrenal congénita	10
1606	Deleção 1p36	15**	58017	Leucemia de células cabeludas	10
2828	Doença de Parkinson, formas genéticas	15	98293	Linfoma de Hodgkin	10
163934	Queratoconjuntivite atópica	15	33475	Meningite meningocócica	10
797	Sarcoidose	15	603	Miopatia distal de Welander	10
2382	Síndrome de Lennox-Gastaut	15	654	Nefroblastoma	10
94093	Síndrome de neuroleptico maligno	15	64740	Pancreatite aguda recorrente	10
187	Citrulinemia	14,4	35098	Plagiocefalia	10
388	Doença de Hirschsprung	14,3**	233	Síndrome de Duane	10
95712	Ectopia da tireoide	14,2	3260	Síndrome hipereosinofílico idiopático	10
214	Cistinúria	14	3286	Taquicardia ventricular polimórfica catecolaminérgica	10
186	Cirrose biliar primária	13,5	68411	Tumor ósseo, raro	10
828	Síndrome de Stickler	13,5	243	Disgenesia gonadal, tipo XX	< 10
2162	Holoprosencefalia	13,4**	567	Microdeleção 22q11	9,6**
904	Síndrome de Williams	13,3**	1203	Atresia duodenal	9
70589	Displasia brocopulmonar	13	2443	Doenças mitocondriais de origem nuclear (termo genérico)	9
44890	Tumor gastrointestinal de origem no estroma (GIST)	13	137577	Lesão cerebral, neonatal	9
586	Fibrose quística	12,6	519	Leucemia aguda não-linfoblástica (termo genérico)	9
903	Doença de Willebrand	12,5	98292	Mastocitose	9
3193	Estenose aórtica supra-avulvar	12,5	805	Esclerose tuberosa	8,8
2415	Linfangioma	12,5	3380	Trissomia 18	8,6**
285	Síndrome de Ehlers-Danlos tipo 3	12,5	99981	Apneia da prematuridade (AOP)	8,5
90050	Retinopatia da prematuridade	12,2**	3280	Siringomielia	8,4
217074	Carcinoma pancreático	12	644	Síndrome NARP	8,3
42	Deficiência de acil-CoA desidrogenase de cadeias médias	12**	137914	Atresia das coanas	8,2
660	Onfalocelo	12	194	Coloboma ocular	8**
415	Síndrome de Triplo H (HHH)	12	220402	Esclerose sistémica cutânea limitada	8
1866	Distonia focal	11,7	85408	Poliartrite sem fator reumatóide	8
2032	Fibrose pulmonar idiopática	11,5	90290	Síndrome CREST (calcinose - fenómeno de Raynaud - envolvimento esofágico - esclerodactília - telangiectasia)	8
635	Neuroblastoma	11,3	412	Hipertipidemia tipo 3	7,8
70573	Cancro pulmonar de células pequenas	11,2	448	Hemofilia	7,7

Fonte: Orphanet (2013).

Legenda: ** Prevalência ao nascimento

Número ORPHA	Doença ou grupo de doenças	Prevalência estimada (/100,000)	Número ORPHA	Doença ou grupo de doenças	Prevalência estimada (/100,000)
478	Síndrome de Kallmann	7,7	2189	Hidroletal	5**
2004	Fenda laringo-traqueal-esofágica	7,5**	89936	Hipofosfatemia ligada ao X	5
1172	Ataxia cerebelosa autossômica recessiva	7	469	Intolerância à frutose	5
1332	Cancro medular da tireoide	7	668	Osteossarcoma	5
212	Cistatininúria	7	685	Paraplegia espástica, familiar	5
399	Doença de Huntington	7	792	Retinosquiasis ligada ao X	5
98878	Hemofilia A	7	1306	Síndrome de Buschke-Ollendorff	5
666	Osteogênese imperfeita	7	90309	Síndrome de Ehlers-Danlos tipo 1 (EDS I)	5
2059	Síndrome de Fryns	7**	718	Síndrome de Pierre-Robin	5**
821	Síndrome de Sotos	7**	280062	Calcifilaxia	< 5
3366	Trigonocefalia	6,7	886	Síndrome de Usher	4,8
42062	Iminoglicinúria	6,68	88629	Tritanopia	4,8
50839	Doença da arranhada do gato	6,6	946	Acrocefalossindactilia (termo genérico)	4,6
57145	Síndrome SUNCT	6,6	102	Atrofia sistêmica múltipla	4,6
732	Polimiosite	6,5	273	Distrofia miotônica de Steinert	4,5
553	Síndrome de Cushing	6,5	85436	Artrite psoriática juvenil	4,2
52759	Vasculite	6,3	85435	Poliartrose com fator reumatóide	4,2
609	Distrofia muscular tibial	6	2130	Hemimetria	4,15
905	Doença de Wilson	6	1034	Bandas amnióticas familiares	4**
716	Fenilcetonúria	6	70482	Carcinoma esofágico	4
46724	Fístula arterio-venosa cerebral	6	79140	Carcinoma neuro-endócrino cutâneo	4
521	Leucemia mieloide crónica	6	278	Degenerescência cortico-basal	4
683	Parésia supranuclear progressiva	6	281	Delecção 5p	4**
733	Polipose adenomatosa familiar, autossômica dominante	6	95716	Dishormonogenese da tireoide, familiar	4
55	Albinismo ocular-cutâneo	5,9	269	Distrofia muscular facioscapulohumeral	4
85438	Artrite relacionada com entesite	5,7	117	Doença de Behçet	4
30391	Atresia biliar	5,6	96253	Doença de Cushing	4
705	Síndrome de Pendred	5,5**	220393	Esclerose sistêmica cutânea difusa	4
2440	Ectrodactilia das mãos e pés	5,4**	1572	Imunodeficiência variável comum	4
2542	Anoftalmia - microftalmia, isolada	5,3	52416	Linfoma das células do manto	4
819	Síndrome de Smith-Magenis	5,3	101330	Porfíria cutânea tardia	4
1209	Atresia tricoespide	5,2**	915	Síndrome de Aarskog-Scott	4
803	Esclerose lateral amiotrófica (ELA)	5,2	2116	Síndrome de Hartnup	4
963	Acromegalia	5	778	Síndrome de Rett	4
85414	Artrite juvenil idiopática de início sistémico	5	301	Ependimoma	3,85
35099	Braquicefalia	5	1070	Anisquiase	3,8
55880	Condrosarcoma	5	98848	Mastocitose sistêmica indolente	3,8
63260	Craniorraquisquisis	5	97245	Miopatia congénita	3,8
348	Deficiência de frutose-1,6-bisfosfatase	5**	79126	Pneumonia intersticial aguda	3,8
244	Discinesia ciliar primária	5	809	Síndrome de Sharp	3,8
251	Displasia epifisária múltipla	5	2932	Polineuropatia desmielinizante inflamatória crónica	3,7
97242	Distrofia muscular, congénita	5	818	Síndrome de Smith-Lemli-Opitz (SLO)	3,7**
98896	Distrofia muscular, tipo Duchenne	5	3451	Síndrome de West	3,7**
53	Doença de Albers-Schonberg	5	3465	Síndrome de Worster-Drought	3,7
614	Doença de Thomsen e Becker	5	3378	Trissomia 13	3,7**
60015	Foramina parietal	5	97230	Urticária solar	3,6

Fonte: Orphanet (2013).

Legenda: ** Prevalência ao nascimento

Número ORPHA	Doença ou grupo de doenças	Prevalência estimada (/100,000)	Número ORPHA	Doença ou grupo de doenças	Prevalência estimada (/100,000)
43	Adrenoleucodistrofia ligada ao X	3,5	304	Epidermólise bolhosa epidermoltica	2,4
95713	Atireose	3,5	2023	Histiocitoma fibroso maligno	2,4
95720	Hipoplasia da tireoide	3,5	3440	Síndrome de Waardenburg (termo genérico)	2,4
2655	Nanismo tanatofórico	3,5**	319	Sarcoma de Ewing	2,33
287	Síndrome de Ehlers-Danlos clássico	3,5	6	3-metilcrotomilglicinúria	2,3**
36414	Tumor do tronco cerebral	3,5	3095	Síndrome Rett-like	2,22
68	Amebiose por amebas livres (parasitas não obrigatórios)	< 3,5	2869	Síndrome de Peutz-Jeghers	2,2**
2103	Síndrome de Guillain-Barré	3,45	231178	Síndrome de Usher tipo 2	2,2
104008	Síndrome do intestino curto	3,4	33276	Sarcoma de Kaposi	2,11
75377	Distrofia da coróide central areolar	3,33	70567	Colangiocarcinoma	2,1
49382	Acromatopsia total	3,3	217	Malformação de Dandy-Walker	2,1**
429	Hipocondroplasia	3,3	1848	Agénese renal bilateral, dominante	2**
2467	Mastocitose sistémica	3,3	3346	Agénese traqueal	2**
2901	Síndrome de Parsonage-Turner	3,3	2911	Anomalia de Poland	2**
926	Acatalassemia	3,2	95	Ataxia de Friedreich	2
1048	Anencefalia	3,2**	54595	Cranio-faringioma	2
50251	Mesotelioma	3,1	280	Deleção 4p	2**
767	Poliarterite nodosa	3,1	190	Doença de Coats	2
98916	Poliradiculoneuropatia inflamatória aguda (aiddp)	3,1	207	Doença de Crouzon	2
2322	Síndrome de Kabuki	3,1	218	Doença de Darier	2
99	Ataxia cerebelosa autossómica dominante	3	168782	Doença desintegrativa infantil	2
70	Atrofia muscular espinhal proximal (termo genérico)	3	1699	Duplicação 12p	2**
136	CADASIL	3	321	Exostoses múltiplas	2
282	Demência fronto-temporal	3	352	Galactosemia	2**
70591	Hipertensão pulmonar tromboembólica crónica	3	157835	Hemicránea paroxística	2
673	Maldária	3	93323	Hemimelia peroneal	2
794	Síndrome de Saethre-Chotzen	3**	98879	Hemofilia B	2
36234	Síndrome do choque tóxico bacteriano	3	389	Histiocitose de células de Langerhans	2
653	Neoplasias endócrinas múltiplas tipo 2	2,9	98841	Linfoma anaplásico de células grandes	2
374	Síndrome de Goldenhar	2,8	385	Neurodegenerescência com acumulação cerebral de ferro (NBIA)	2
39812	Doença enerto versus hospedeiro	2,76	626	Nevo gigante piloso pigmentado	2
506	Doença de Leigh	2,75**	2369	Parede abdominal lateral, complexo	2**
52	Síndrome de Alagille	2,7**	3129	Sarcosinemia	2
15	Acondroplasia	2,6**	63	Síndrome de Alport	2
100070	Afasia, progressiva primária, tipo não-fluente	2,5	480	Síndrome de Kearns-Sayre	2
983	Agénese gonadal XY	2,5	2345	Síndrome de Klippel-Feil	2
94	Astrocitoma	2,5	185	Síndrome de Scimitar	2**
1872	Distrofia dos cones e bastonetes	2,5	861	Síndrome de Treacher-Collins	2
97927	Hipotiroidismo por resistência periférica às hormonas da tireoide	2,5	53693	Síndrome GRACILE	2**
75249	Miocardiopatia restritiva idiopática ou familiar	2,5	2614	Síndrome unha-rótula	2
703	Pênfigo bolhoso	2,5	909	Xantomatose cerebrotendinosa	2
758	Pseudoxantoma elástico	2,5	2017	Fenda do esterno	< 2
2337	Queratodermia palmo-plantar difusa tipo Bothnian	2,5	27	Acidúria metilmalónica insensível à vitamina B12, mut 0	1,9
116	Síndrome de Beckwith-Wiedemann	2,5**	10	Síndrome 48 XYY	1,9**
358	Síndrome de Gitelman	2,5	199	Síndrome de Cornelia de Lange (CdLS)	1,9
70588	Síndrome aspiração meconial	2,44	377	Síndrome de Gortin	1,8

Fonte: Orphanet (2013).

Legenda: ** Prevalência ao nascimento

Número ORPHA	Doença ou grupo de doenças	Prevalência estimada (/100,000)	Número ORPHA	Doença ou grupo de doenças	Prevalência estimada (/100,000)
53271	Síndrome de Muenke	1,8**	829	Doença de Still de início tardio	1,25
481	Doença de Kennedy	1,7**	2209	Hiperfenilalaninemia materna	1,25
2182	Hidrocefalia, ligada ao X	1,7	2481	Melanose neuro-cutânea	1,25
470	Intolerância às proteínas com lisinúria	1,7**	87	Síndrome de Apert	1,25
637	Neurofibromatose tipo 2	1,7	731	Doença renal poliquística tipo recessivo	1,2
888	Síndrome de Van Der Woude	1,7	628	Nanismo diastrófico	1,2
5	Deficiência de 3-hidroxiácil-CoA desidrogenase de cadeias longas	< 1,7	46485	Pênfigo superficial	1,2
394	Homocistinúria por deficiência de cistationina beta-sintetase	1,65	2750	Síndrome oro-facio-digital tipo 1	1,2**
899	Síndrome de Walker-Warburg	1,65**	97231	Conjuntivite lenhosa	1,1
64747	Charcot-Marie-Tooth ligada ao X	1,6	892	Doença de Von Hippel-Lindau	1,1
750	Pseudo-acondroplasia	1,6	72	Síndrome de Angelman	1,1
1915	Síndrome alcoólico fetal	1,6**	140874	Síndrome de Joubert e doenças relacionadas	1,1**
739	Síndrome de Prader-Willi	1,6	790	Retinoblastoma	1,05
98755	Ataxia espinocerebelosa tipo 1	1,5	1557	Cutis verticis gyrata - atraso mental	1,02
98756	Ataxia espinocerebelosa, tipo 2	1,5	33	Acidemia isovalérica	1
98757	Ataxia espinocerebelosa, tipo 3	1,5	85	Anemia diseritropoiética congénita	1
104	Atrofia ótica, tipo Leber	1,5	91378	Angioedema hereditário	1
180	Coroideremia	1,5	100	Ataxia - telangiectasia	1
71211	Doença de Devic	1,5	1177	Ataxia de Harding	1
35689	Esclerose lateral primária	1,5	267	Calpainopatia	1
799	Esquizencefalia	1,5**	1501	Carcinoma adrenocortical	1
365	Glicogenose tipo 2	1,5	88673	Carcinoma hepatocelular	1
182090	Hipertensão arterial pulmonar	1,5	177	Condrodisplasia pontuada tipo rizomélico	1
422	Hipertensão pulmonar primária (HPP)	1,5	25	Deficiência de glutaril-CoA desidrogenase	1**
549	Legionelose	1,5	94068	Displasia espondiloepifisária, tipo congénito	1**
168811	Mesotelioma peritoneal maligno	1,5	254	Displasia espondilo-metáfisária	1
641	Neuropatia motora multifocal com bloqueio de condução	1,5	98969	Distrofia corneana, tipo macular	1
95161	Porfiria hepática crónica	1,5	34515	Distrofia muscular das cinturas autossómica recessiva tipo 21	1
81	Síndrome anti-sintetase	1,5	270	Distrofia muscular óculo-faríngea	1
137	Síndrome das CDG (termo genérico)	1,5**	183	Doença de Chung-Strauss	1
131	Síndrome de Budd-Chiari	1,5	355	Doença de Gaucher (termo genérico)	1
192	Síndrome de Coffin-Lowry	1,5	487	Doença de Krabbe	1**
231169	Síndrome de Usher tipo 1	1,5	646	Doença de Niemann-Pick C	1
2019	Síndrome fémur-perónio-cúbito	1,5	296	Encondromatose	1
168956	Síndromes hipereosinofílicas	1,5	360	Glioblastoma	1
284400	Carcinoma das células pequenas da bexiga	< 1,5	95715	Hipotireoidismo congénito devido à passagem através da placenta de anticorpos maternos inibidores da ligação à TSH	1
83418	Atrofia muscular espinhal proximal tipo 2	1,42	86872	Leucemia linfocítica granular grande de células T	1
664	Deficiência de ornitina carbamoiltransferase	1,4**	531	Lisencefalia tipo 1 por anomalias no gene LIS 1	1**
250923	Aniridia isolada	1,38	51577	Lisencefalia tipo 2	1**
49041	Fibrose retroperitoneal	1,38	824	Mielofibrose com metaplasia mielóide	1
195	Síndrome de 'Cat eye'	1,35	606	Miopatia miotónica proximal	1
168491	Lipofuscinose ceróide neuronal infantil tardia	1,3	607	Miopatia nemalínica	1
564	Síndrome de Meckel	1,3**	579	Mucopolissacaridose tipo 1 (MPS1)	1**
1880	Anomalia de Ebstein	1,25	681	Paralisia periódica hipocalémica	1
83330	Atrofia muscular espinhal proximal tipo 1	1,25			

Fonte: Orphanet (2013).

Legenda: ** Prevalência ao nascimento

Número ORPHA	Doença ou grupo de doenças	Prevalência estimada (/100,000)
67043	Queratite por Acanthamoeba	1
50	Síndrome de Aicardi	1**
189	Síndrome de Clouston	1
286	Síndrome de Ehlers-Danlos tipo 4	1
1900	Síndrome de Ehlers-Danlos tipo 6	1**
475	Síndrome de Joubert	1
710	Síndrome de Pfeiffer	1
2134	Síndrome hemolítico urémico, forma atípica	1
43393	Síndrome miasténico de Lambert-Eaton	1
647	Síndrome quebras de Nijmegen	1**
396	Soluções crónicas	1
1552	Tríade de Currarino	1
180242	Tumor maligno da trompa de Falópio	1
945	Acalvaria	< 1**
441	Falência autonómica pura	< 1
90970	Lipodistrofia primária	< 1
77259	Doença de Gaucher tipo 1	0,94
2131	Hemiplegia alternante	0,9**
79278	Protoporfiria eritropoietica	0,9
48162	Síndrome de Lewis-Sumner	0,9
783	Síndrome de Rubinstein-Taybi	0,9**
551	Síndrome MERRF	0,9
581	Mucopolissacaridose 3 (MPS3)	0,87**
54	Albinismo ocular ligado ao X recessivo	0,8
263	Distrofia muscular das cinturas (termo genérico)	0,8
79361	Epidermólise bolhosa	0,8
169793	Hemofilia B grave	0,8
3169	Síndrome de Sirenomelia	0,8**
3312	Embriopatia por talidomida	0,77**
610	Miopatia de Bethlehem	0,77
2137	Hepatite crónica autoimune	0,75
66646	Mastocitose cutânea	0,75
667	Osteopetrose maligna	0,75**
726	Síndrome de Alpers	0,7**
110	Síndrome de Bardet-Biedl	0,7
752	Deficiência de 17-beta-hidroxiesteróide desidrogenase	0,68
124	Doença de Blackfan-Diamond	0,67**
79318	Síndrome das CDG tipo Ia	0,64**
93284	Displasia espondiloepifisária tardia	> 0,6
79168	Deficiência da síntese de ácidos biliares	0,6
169799	Hemofilia B ligeira	0,6
169796	Hemofilia B moderadamente grave	0,6
580	Mucopolissacaridose tipo 2 (MPS2)	0,6**
240103	Paralisia supranuclear progressiva - síndrome corticobasal	< 0,6
93473	Síndrome de Hurler	0,57
3463	Síndrome de Wolfram	0,57
538	Linfangioleiomiomatose	0,56

Número ORPHA	Doença ou grupo de doenças	Prevalência estimada (/100,000)
1335	Pentalogia de Cantrell	0,55**
562	Síndrome de McCune-Albright	0,55
811	Síndrome de Shwachman-Diamond	0,55**
449	Hepatoblastoma	0,54
79276	Porfíria aguda intermitente	0,54
56	Alcaptonúria	0,5
848	Beta-talassemia	0,5
213	Cistinose	0,5**
35909	Deficiência combinada de fator V e fator VIII	0,5
634	Doença de Netherton	0,5
682	Paralisia periódica hipercaliémica	0,5
122	Síndrome de Birt-Hogg-Dube	0,5
661	Síndrome de Ondine	0,5**
782	Síndrome de Rieger	0,5
611	Miosite de corpos de inclusão	0,49
101	Atrofia dentato-rubro-palido-lusiana	0,48
79264	Lipofuscinose ceróide neuronal, juvenil (doença de Batten, doença de Spielmeyer-Vogt, CLN3)	0,46
23	Acidúria argininosuccínica	0,45
3287	Arterite de Takayasu	0,45
201	Síndrome de Cowden	0,45
902	Síndrome de Werner	0,45
169802	Hemofilia A grave	0,44
169808	Hemofilia A ligeira	0,44
857	Síndrome de Townes-Brocks	0,42**
256	Distrofia de torção idiopática	0,4
258	Distrofia muscular congénita, merosina negativa	0,4
77293	Doença de Niemann-Pick tipo B	0,4
597	Doença do Núcleo Central	0,4
379	Doença granulomatosa crónica	0,4**
88	Falência da medula óssea	0,4
582	Mucopolissacaridose tipo 4 (MPS4)	0,4
42738	Neutropenia congénita	0,4
486	Neutropenia congénita grave	0,4**
816	Síndrome de Sjögren-Larsson	0,4**
392	Síndrome de Holt-Oram	0,35**
510	Síndrome de Lesch-Nyhan	0,34**
327	Deficiência de fator VII	0,33
140	Displasia campomética	0,33**
2573	Doença de Moya-Moya	0,33
565	Síndrome de Menkes	0,33**
83420	Atrofia muscular espinhal proximal tipo 4	0,32
84	Anemia de Fanconi	0,3
255	Distrofia sensível à dopa	0,3
261	Distrofia muscular de Emery-Dreifuss	0,3
845	Doença de Tay-Sachs	0,3**

Fonte: Orphanet (2013).

Legenda: ** Prevalência ao nascimento

Número ORPHA	Doença ou grupo de doenças	Prevalência estimada (/100,000)
56970	Encefalopatias espongiiformes transmissíveis (termo genérico)	0,3
447	Hemoglobinúria paroxística noturna	0,3
2299	Interrupção do arco aórtico	0,3**
90647	Intervalo QT longo - surdez	0,3
676	Pancreatite hereditária	0,3
3004	Polidactília em espelho - defeitos de segmentação e dos membros	0,3**
534	Síndrome de Lowe	0,3**
79269	Síndrome de Sanfilippo tipo A (Mucopolissacaridose tipo 3A)	0,3
1300	Síndrome pterígio poplíteo autossómico dominante	0,3
590	Síndromes miasténicos congénitos	0,3
216694	Transposição das grandes artérias, corrigida congenitamente	0,3**
62	Alfa-sarcoglicanopatia	< 0,3
219	Delta-sarcoglicanopatia	< 0,3
143	Carcinoma das paratíroides	0,28
75233	Doença de Wolman	0,28**
83419	Atrofia muscular espinhal proximal tipo 3	0,26
45448	Miopatia de Miyoshi	0,26
702	Disease Pelizaeus-Merzbacher	0,25
77292	Doença de Niemann-Pick tipo A	0,25**
528	Lipodistrofia tipo Berardinelli	0,25
3000	Puberdade precoce familiar independente da gonadotrofina, limitada ao sexo masculino	0,25
678	Síndrome de Papillon-Lefevre	0,25
99867	Timoma	0,25
93476	Síndrome de Hurler-Scheie	0,23
910	Xeroderma pigmentosa	0,23**
324	Doença de Fabry	0,22**
169805	Hemofilia A moderadamente grave	0,22
277	Imunodeficiência combinada grave por deficiência de adenosina desaminase	0,22
111	Síndrome de Barth	0,22
436	Hipofosfatasia	0,21**
37	Acrodermatite enteropática por deficiência de zinco	0,2
61	Alfa-manosidose	0,2**
209916	Condrossarcoma mixóide extra-esquelético	0,2
328	Deficiência congénita de fator X	0,2
93598	Deficiência de alanina-glioxilato aminotransferase (hiperoxalúria tipo 1)	0,2
745	Deficiência de proteína C	0,2
743	Deficiência de proteína S	0,2
224	Diabetes mellitus neonatal	0,2
264	Distrofia muscular das cinturas autossómica dominante tipo 18	0,2
99870	Doença de Letterer-Siwe	0,2
308	Doença de Unverricht-Lundborg	0,2

Número ORPHA	Doença ou grupo de doenças	Prevalência estimada (/100,000)
3006	Epilepsia Piridoxina-dependente	0,2**
98850	Mastocitose sistémica agressiva	0,2
83463	Microtia	0,2
633	Nanismo por insensibilidade à hormona do crescimento	0,2
95455	Necrólise epidérmica	0,2
98249	Síndrome de Ehlers-Danlos	0,2
93474	Síndrome de Scheie	0,2
353	Gama-sarcoglicanopatia	< 0,2
3162	Síndrome de Sezary	0,18
1456	Coarctação atípica da aorta	0,17**
280219	Doença de Pelizaeus-Merzbacher, forma clássica	0,17
407	Hiperglicémia não-cetótica isolada	0,17
99874	Histiocitose pulmonar das células de Langerhans, forma adulta	0,17
583	Mucopolissacaridose tipo 6 (MPS6)	0,16**
335	Deficiência congénita de fibrinogénio	0,15
223	Diabetes insipidus nefrogénica	0,15
576	Mucopolidose tipo 2	0,15**
2770	Osteodisplasia lipomembranosa poliúística com leucoencefalopatia esclerosante	0,15
79430	Síndrome de Hermansky-Pudlak	0,15
118	Beta-manosidose	0,14
64	Síndrome de Alstrom	0,14
75840	Distrofia muscular congénita de Ulrich	0,13
268	Distrofia muscular das cinturas autossómica recessiva tipo 28	0,13
763	Picnodisostose	0,13
48818	Aceruloplasminemia	0,1
47	Agamaglobulinemia ligada ao X	0,1
3329	Aplasia da tíbia - ectrodactília	0,1
209341	Atrofia muscular espinhal proximal, autossómica dominante, de apresentação na infância	0,1
209335	Atrofia muscular espinhal proximal, autossómica dominante, de apresentação no adulto	0,1
142	Cancro anaplásico da tiroide	0,1
329	Deficiência congénita de fator XI	0,1
326	Deficiência de fator V	0,1
225	Diabetes e surdez com hereditariedade materna	0,1
3156	Displasia renal - aplasia da retina	0,1
1775	Disqueratose congénita	0,1
204	Doença de Creutzfeldt-Jakob	0,1
773	Doença de Refsum	0,1
367	Glicogenose tipo 4	0,1**
93322	Hemimelia tibial	0,1
73274	Hemofilia adquirida	0,1
411	Hipertipoproteinemia tipo 1	0,1
31824	Intoxicação por colúquina	0,1
1018	Leiomatose difusa - síndrome de Alport	0,1

Fonte: Orphanet (2013).

Legenda: ** Prevalência ao nascimento

Número ORPHA	Doença ou grupo de doenças	Prevalência estimada (/100,000)
86834	Leucemia mielomonocítica juvenil	0,1
512	Leucodistrofia metacromática	0,1
98918	Neuropatia motora axonal, aguda (AMAN)	0,1
98917	Neuropatia, sensitiva e motora, axonal, aguda	0,1
2686	Neutropenia cíclica	0,1
3198	Síndrome de coluna rígida	0,1
205	Síndrome de Crigler-Najjar	0,1**
298	Síndrome de encefalopatia mio-neuro-gastro-intestinal	0,1
1959	Síndrome de Evans	0,1
231183	Síndrome de Usher tipo 3	0,1
906	Síndrome de Wiskott-Aldrich	0,1
47045	Urticária induzida pelo frio, familiar	0,1
119	Beta-sarcoglicanopatia	< 0,1
93314	Displasia espondilometafisária, tipo Kozlowski	< 0,1
501	Doença de Lafora	< 0,1
305	Epidermólise bolhosa junctional	0,06
1267	Botulismo	0,05
178	Cordoma	0,05
331	Deficiência congénita de fator XIII	0,05
325	Deficiência de fator II	0,05
77261	Doença de Gaucher tipo 3	0,05
2442	Doença linfoproliferativa ligada ao X	0,05
337	Fibrodysplasia ossificante progressiva	0,05
2788	Síndrome osteoporose - pseudo-glioma	0,05
882	Tirosinemia tipo 1	0,05
99718	Doença de Leber 'plus'	0,04
69087	Síndrome de Naegeli-Franceschetti-Jadassohn	0,035
147	Deficiência de carbamoilfosfato sintetase	0,03
34520	Distrofia muscular congénita por deficiência de integrina	0,03
280210	Doença de Pelizaeus-Merzbacher, forma neonatal	0,03
280224	Doença de Pelizaeus-Merzbacher, forma transitória	0,03
86882	Linfoma hepatoesplénico de células T	0,03
290	Síndrome de rubéola congénita	0,03**
85212	Doença de Gaucher perinatal letal	0,01
77260	Doença de Gaucher tipo 2	0,01
584	Mucopolisacaridose tipo 7	0,01
740	Progeria	0,005
35	Acidémia propiónica	0,002

Fonte: Orphanet (2013).

Legenda: ** Prevalência ao nascimento

