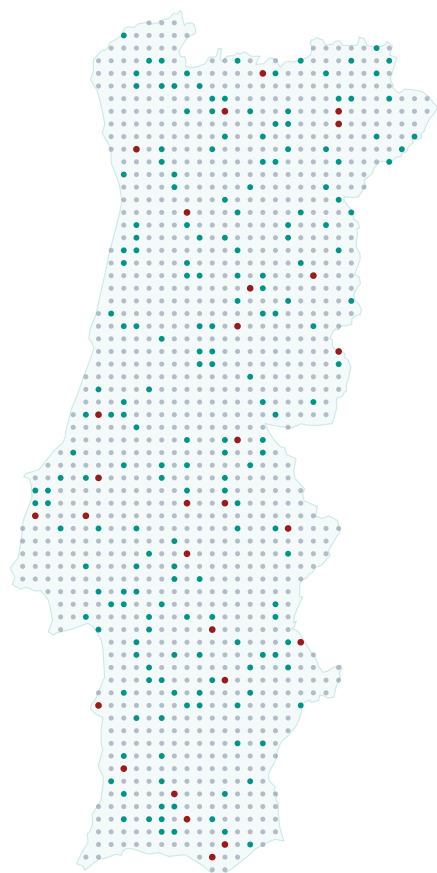




5 de junho de 2026

Cardiomiopatia Amiloidótica em Portugal — Análise Epidemiológica, Clínica, Hospitalar e Económica (2000–2024)

por Corpus

Entre 2000 e 2024, registaram-se 22.944 episódios de internamento hospitalar com diagnóstico de amiloidose nos hospitais do SNS português, com uma tendência de crescimento acentuado e sustentado — a taxa bruta por 100.000 habitantes triplicou de 5,0 (2000) para 15,6 (2024), e a taxa nos maiores de 65 anos passou de 5,1 para 46,7 por 100.000. A mortalidade hospitalar global foi de 9,0%, afectando de forma desproporcionada os grupos mais idosos e os doentes com maior carga de comorbilidades. O distrito do Porto, seguido de Braga e Coimbra, concentra os

maiores volumes absolutos, reflectindo o papel histórico do Norte como zona endémica da amiloidose hereditária por transtirretina (hATTR).

Contexto e Enquadramento

A amiloidose cardíaca — ou cardiomiopatia amiloidótica — é uma doença de depósito sistémico de proteínas fibrilares insolúveis no miocárdio, resultando em cardiomiopatia restritiva progressiva. Em Portugal, a doença assume particular relevância por duas razões: a existência de um cluster endémico de amiloidose hereditária por transtirretina (hATTR-V30M, anteriormente designada Polineuropatia Amiloidótica Familiar ou PAF), com epicentro histórico nos distritos do Porto e Braga; e o crescente reconhecimento global da amiloidose por transtirretina de tipo selvagem (ATTRwt), que afecta predominantemente idosos e é hoje considerada subdiagnosticada à escala mundial.

Este relatório analisa todos os episódios de internamento hospitalar com diagnóstico de amiloidose registados na Base de Dados de Morbilidade Hospitalar (BDMH/ACSS) entre 2000 e 2024, cobrindo o universo de hospitais do SNS (N = 22.944 episódios de internamento). A análise inclui epidemiologia, mortalidade, distribuição geográfica, comorbilidades, procedimentos, custos e padrões temporais.

22.944

Total de episódios de internamento (2000–2024)

Internamentos SNS com diagnóstico de amiloidose em qualquer posição (ICD-9: 2773x; ICD-10: E85x)

9,0%

Mortalidade hospitalar global

2.068 óbitos em 22.944 episódios; taxa mais elevada nos grupos ≥80 anos (18,9%)

+212%

Crescimento da taxa por 100k hab. (2000↔2024)

De 5,01 por 100.000 hab. em 2000 para 15,61 em 2024; nos ≥65 anos passou de 5,1 para 46,7 por 100.000

1. Definição da População de Estudo e Códigos ICD Utilizados

Foram incluídos todos os episódios de **internamento hospitalar** (tipo_port_apr31 = 'Int') que apresentassem, em **qualquer das 10 posições de diagnóstico** (d1–d10), pelo menos um dos seguintes códigos:

ICD-9-CM (episódios até 2016)

Código	Descrição
2773	Amiloidose, não especificada
27730	Amiloidose, não especificada (subcódigo)
27731	Neuropatia amiloidótica hereditária
27739	Amiloidose não classificável em outra parte

ICD-10-CM (episódios desde 2016/2017)

Código	Descrição
E850	Amiloidose heredofamiliar não-neuropática
E851	Amiloidose heredofamiliar neuropática (hATTR)
E852	Amiloidose heredofamiliar, sem outra especificação
E853	Amiloidose sistêmica secundária
E854	Amiloidose limitada a órgãos
E858	Outra amiloidose
E8581	Amiloidose AL (cadeia leve)
E8582	ATTRwt — amiloidose por transtirretina de tipo selvagem
E8589	Outras amiloidoses
E859	Amiloidose, sem outra especificação

Nota ICD: A cardiomiopatia amiloidótica não possui, em nenhuma das versões ICD usadas na BDMH, um código específico de "cardiomiopatia amiloidótica". O código I43 (cardiomiopatia em doenças classificadas noutras partes) e I425 (cardiomiopatia restritiva) são inespecíficos e apenas capturam uma fracção muito pequena dos casos. A estratégia de extracção adoptada — todos os episódios com código de amiloidose em qualquer posição — é a abordagem padrão para esta condição e permite identificar tanto os internamentos

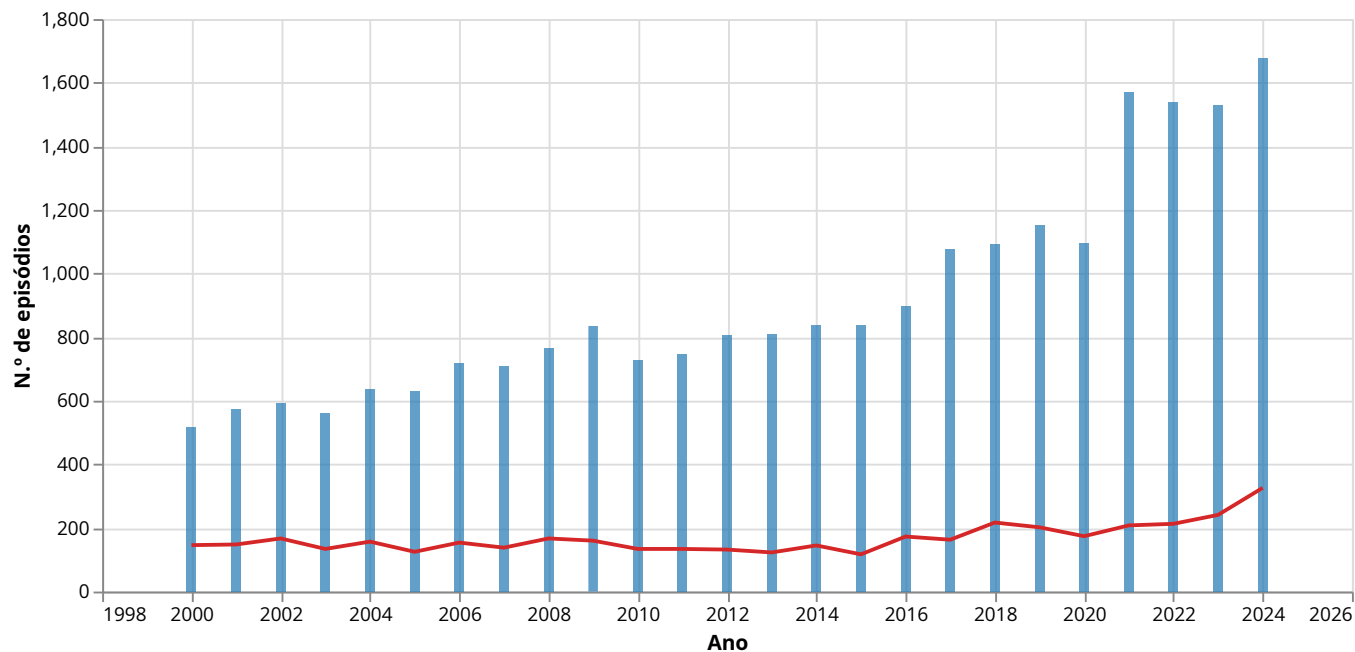
motivados directamente pela doença (diagnóstico principal) como aqueles em que a amiloidose é comorbilidade registada.

2. Evolução Temporal (2000–2024)

A série temporal revela um crescimento robusto e sustentado do número de internamentos por amiloidose em Portugal, com três fases distintas:

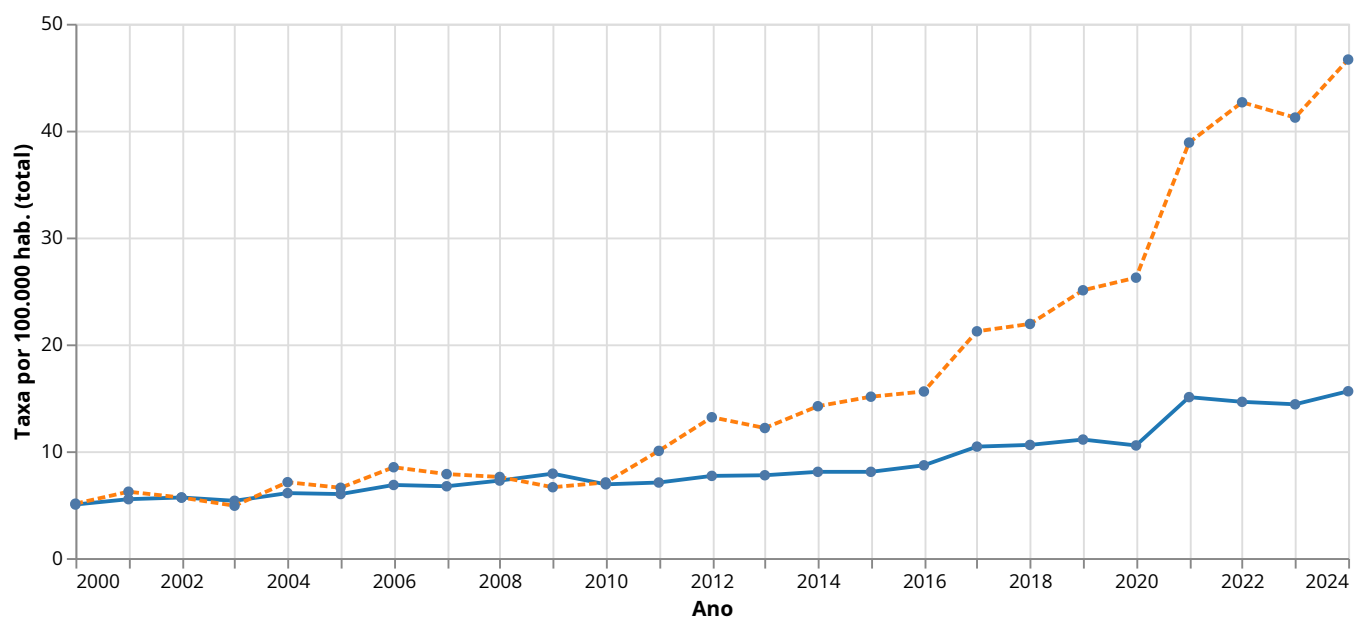
- **2000–2009 (fase inicial):** Volume relativamente estável entre 518 e 835 episódios/ano, com crescimento moderado (taxa bruta 5,0–7,9/100.000 hab.).
- **2010–2016 (fase de consolidação):** Estabilização com crescimento progressivo (729–898 episódios/ano; taxa 6,9–8,7/100.000). Esta fase coincide com o arranque do programa nacional de tratamento da PAF e com a crescente disponibilidade de terapêutica específica (tafamidis, patisiran).
- **2017–2024 (fase de aceleração):** Crescimento marcado a partir de 2017, com mais do dobro dos episódios face aos anos anteriores. Em 2021 regista-se um pico de 1.569 episódios (+43% face a 2020), parcialmente atribuível ao aumento do diagnóstico de ATTRwt e à maior codificação hospitalar dos subtipos específicos. Em 2024, o volume é de 1.678 episódios, representando uma taxa de 15,6/100.000 hab.

Episódios de internamento por amiloidose por ano (2000–2024)



Barras azuis: total de episódios. Linha vermelha: episódios com amiloidose como diagnóstico principal. Fonte: BDMH/ACSS, internamentos SNS 2000–2024.

Taxa bruta de internamento por amiloidose por 100.000 habitantes (2000–2024)



Linha azul: taxa total (toda a população). Linha laranja tracejada: taxa nos ≥65 anos. Denominadores: INE/dim_populacao. Taxas brutas (não ajustadas por idade).

2.1 Série Anual Completa (2000–2024)

A tabela seguinte apresenta a série anual completa com todos os indicadores fundamentais, incluindo taxas brutas por 100.000 habitantes.

Série temporal anual — Episódios de internamento por amiloidose (2000–2024)

Ano	Episódios	Diag. Principal	Doentes únicos	Óbitos	Tx. Mort. (%)	Média dias int.	Taxa/100k hab.	Taxa ≥65 anos/100k
2000	518	146	45	37	7,1	11,1	5,01	5,09
2001	573	148	137	43	7,5	10,7	5,51	6,21
2002	592	167	188	47	7,9	11	5,67	5,66
2003	561	134	194	52	9,3	9,8	5,36	4,9
2004	638	157	271	53	8,3	11,2	6,08	7,1
2005	630	125	317	54	8,6	11,9	5,99	6,58
2006	720	154	398	69	9,6	11,2	6,84	8,5
2007	709	138	393	46	6,5	11,5	6,72	7,86
2008	766	167	471	66	8,6	10,3	7,25	7,59
2009	835	160	509	44	5,3	9,1	7,9	6,63
2010	729	134	467	45	6,2	9,7	6,9	7,08
2011	747	134	494	52	7	9,4	7,07	10,03
2012	808	132	532	61	7,5	10,4	7,69	13,18
2013	809	123	542	71	8,8	10,1	7,75	12,17
2014	839	145	553	77	9,2	10,1	8,07	14,21
2015	837	117	599	67	8	10,5	8,07	15,1
2016	898	173	596	75	8,4	10,5	8,68	15,59
2017	1078	163	758	92	8,5	11,7	10,43	21,22
2018	1094	217	765	116	10,6	10,9	10,59	21,91
2019	1151	202	809	120	10,4	11,8	11,09	25,06
2020	1096	174	753	134	12,2	11,9	10,54	26,24
2021	1569	208	924	144	9,2	8,8	15,06	38,88
2022	1538	213	970	167	10,9	10,1	14,62	42,65
2023	1531	241	1027	167	10,9	10,4	14,39	41,22
2024	1678	326	1064	169	10,1	10	15,61	46,65

Doentes únicos: contagem de n_ficticio_utente distinto por ano (linkage <1% indeterminado após 2017; antes de 2006, até 26% de episódios não identificados). Taxas brutas (denominadores INE).

3. Distribuição por Subtipos de Amiloidose

A transição para ICD-10 (a partir de 2017) permitiu uma codificação mais granular dos subtipos de amiloidose. A análise dos subtipos revela:

- **hATTR (E851 — Amiloidose heredofamiliar neuropática):** 1.469 episódios em ICD-10, com idade média de 51 anos e mortalidade hospitalar de 3,7% — o perfil típico da PAF portuguesa, com diagnóstico numa fase relativamente jovem e seguimento programado em centros de referência.
- **E854 (Amiloidose limitada a órgãos):** 1.715 episódios, com idade média de 75,9 anos e mortalidade de 13,4%, sugerindo que muitos destes correspondem a ATTRwt cardíaca.
- **E8581 (Amiloidose AL — cadeia leve):** 1.092 episódios em ICD-10, com mortalidade hospitalar de 4,3%.
- **E8582 (ATTRwt — wild-type):** apenas 274 episódios totais (ICD-9 + ICD-10), reflectindo o subdiagnóstico histórico desta entidade; a sua codificação aumentou de 0 em 2017 para 47 em 2024.

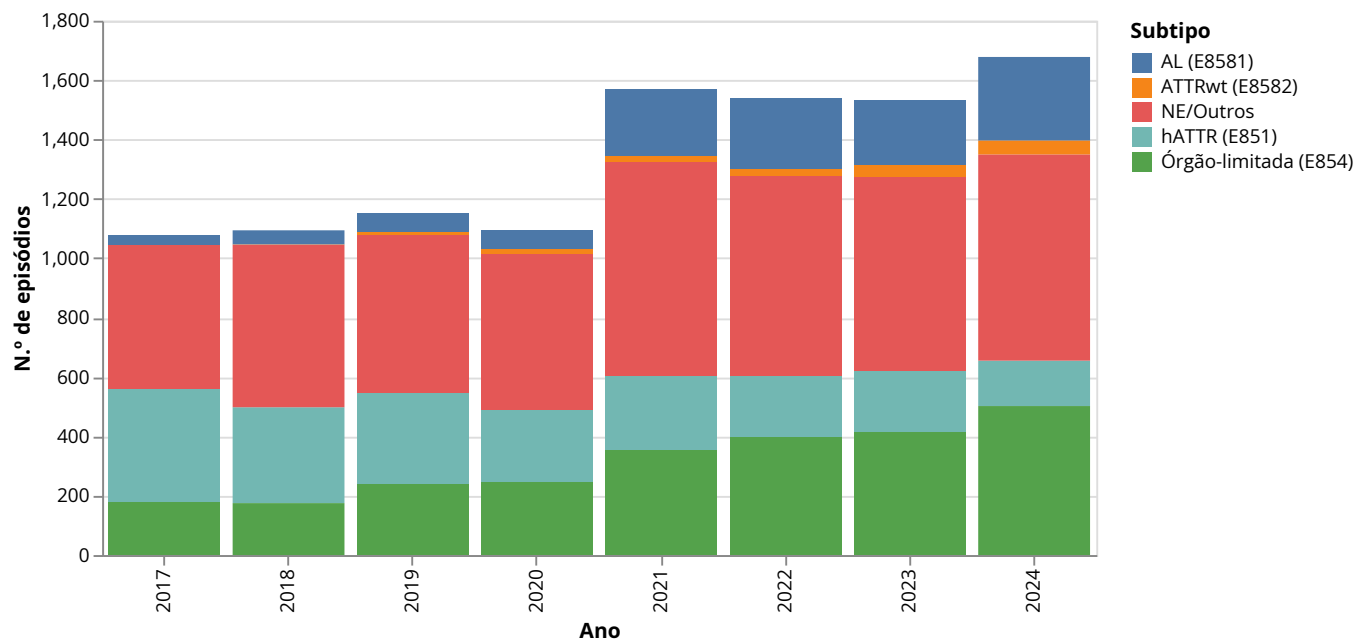
A grande proporção de episódios codificados de forma inespecífica (ICD-9: 2773 NE) limita a análise por subtipo para o período 2000–2016.

Distribuição por subtipo de amiloidose — ICD-10 (2017–2024)

Ano	hATTR (E851)	ATTRwt (E8582)	AL (E8581)	Órgão-limitada (E854)	NE (E859)	Total (ICD-10)
2017	383	<5	33	178	135	1078
2018	323	<5	48	175	179	1094
2019	308	8	65	238	129	1151
2020	245	14	67	245	80	1096
2021	253	20	224	352	214	1569
2022	207	23	239	396	110	1538
2023	208	41	218	413	145	1531
2024	153	47	282	502	159	1678

Em 2017–2018 os episódios de ICD-10 incluem também os que transitaram para ICD-10 a partir de 2016. A coluna 'Total (ICD-10)' inclui todos os subtipos E85x.

Evolução dos subtipos de amiloidose em ICD-10 (2017–2024)



Fonte: BDMH/ACSS. Apenas episódios com codificação ICD-10. A categoria 'NE/Outros' inclui E852, E853, E858, E8589 e E859.

4. Distribuição Etária

A amiloidose apresenta um perfil etário bimodal em Portugal, reflectindo a coexistência de dois fenótipos predominantes:

- A **hATTR (PAF)**, que afecta tipicamente doentes mais jovens (30–60 anos), dominando nos distritos do Norte;
- A **ATTRwt e AL**, que afectam predominantemente idosos (≥70 anos), com impacto crescente à medida que melhora o diagnóstico.

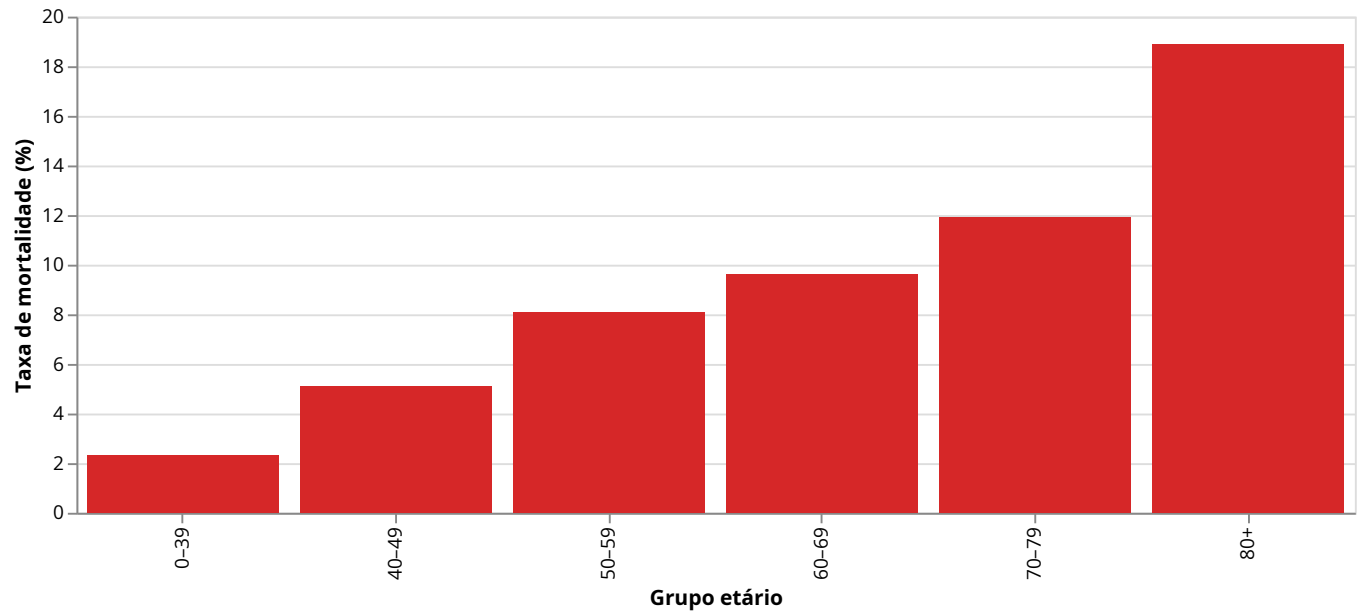
A mortalidade hospitalar aumenta progressivamente com a idade, de 2,3% no grupo <40 anos para 18,9% nos ≥80 anos, reflectindo tanto a maior gravidade da doença nestes grupos como a maior carga de comorbilidades.

Distribuição por grupo etário — Episódios de internamento por amiloidose (2000–2024)

Grupo Etário	Episódios	% do Total	Óbitos	Tx. Mortalidade (%)	Média dias int.
0–39 anos	4311	18,8	101	2,3	8,8
40–49 anos	4022	17,5	204	5,1	8,3
50–59 anos	3371	14,7	274	8,1	10,5
60–69 anos	3630	15,8	350	9,6	11,5
70–79 anos	4277	18,6	508	11,9	11,3
80+ anos	3333	14,5	631	18,9	13,2

O elevado peso dos grupos <50 anos reflecte a hATTR (PAF) com diagnóstico em idade jovem. O crescimento dos grupos ≥65 anos nas últimas décadas reflecte a crescente detecção de ATTRwt.

Mortalidade hospitalar por grupo etário — Amiloidose (2000–2024)



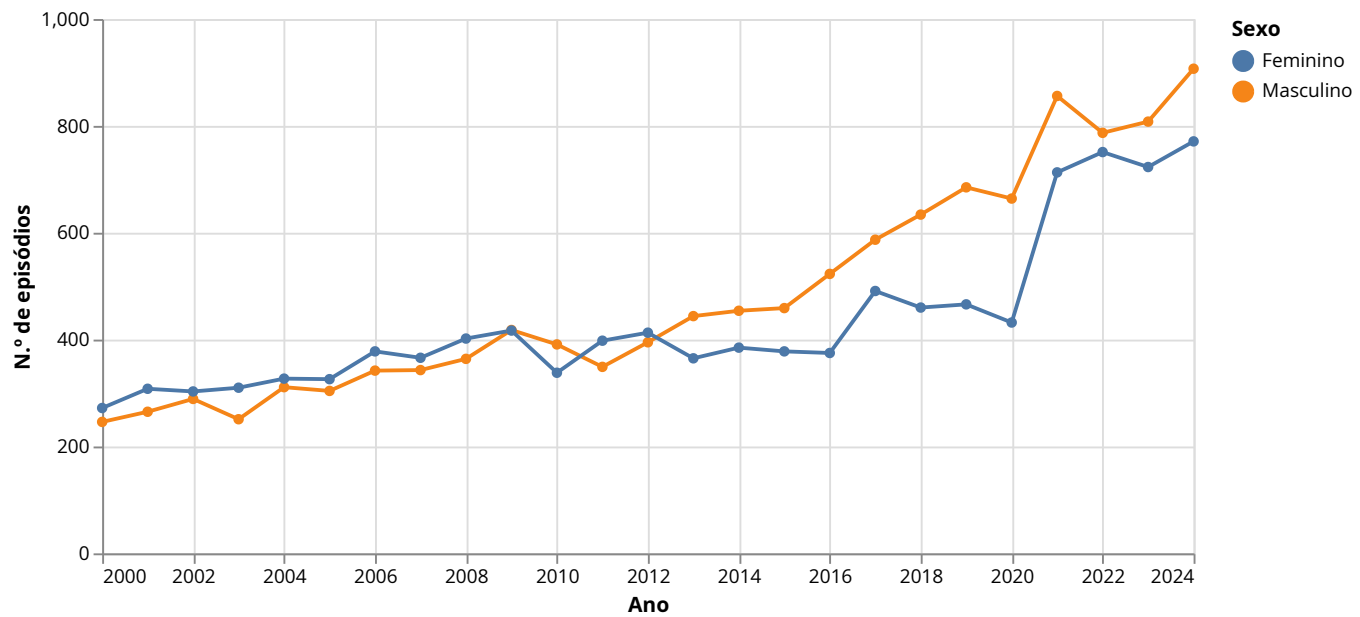
Fonte: BDMH/ACSS. Episódios de internamento SNS 2000–2024.

5. Distribuição por Sexo

O predomínio masculino é ligeiro mas consistente: 52,6% dos episódios correspondem a homens, com uma mortalidade hospitalar de 9,4% vs. 8,6% nas mulheres. A idade média é idêntica em ambos os sexos (58,4 anos). A razão homem:mulher foi de 1,11:1 no total do período, mas aumentou para valores superiores a 1,2:1 nos anos mais recentes (2016–2024), reflectindo o maior reconhecimento da ATTRwt, que é predominantemente masculina.

A duração média de internamento foi ligeiramente superior nos homens (10,8 vs. 10,1 dias).

Evolução anual de episódios por sexo — Amiloidose (2000–2024)



Até 2009 as mulheres eram ligeiramente predominantes (reflexo da maior proporção feminina na PAF). A partir de 2010, a inversão reflecte o crescimento da ATTRwt (predominantemente masculina).

6. Mortalidade Hospitalar

A mortalidade hospitalar global foi de **9,0%** (2.068 óbitos em 22.944 episódios). A taxa de mortalidade não apresentou uma tendência linear clara ao longo do período, oscilando entre 5,3% (2009) e 12,2% (2020). O ano de 2020 registou a mortalidade mais elevada, possivelmente influenciada pela pandemia COVID-19 e pela selecção de casos mais graves para internamento.

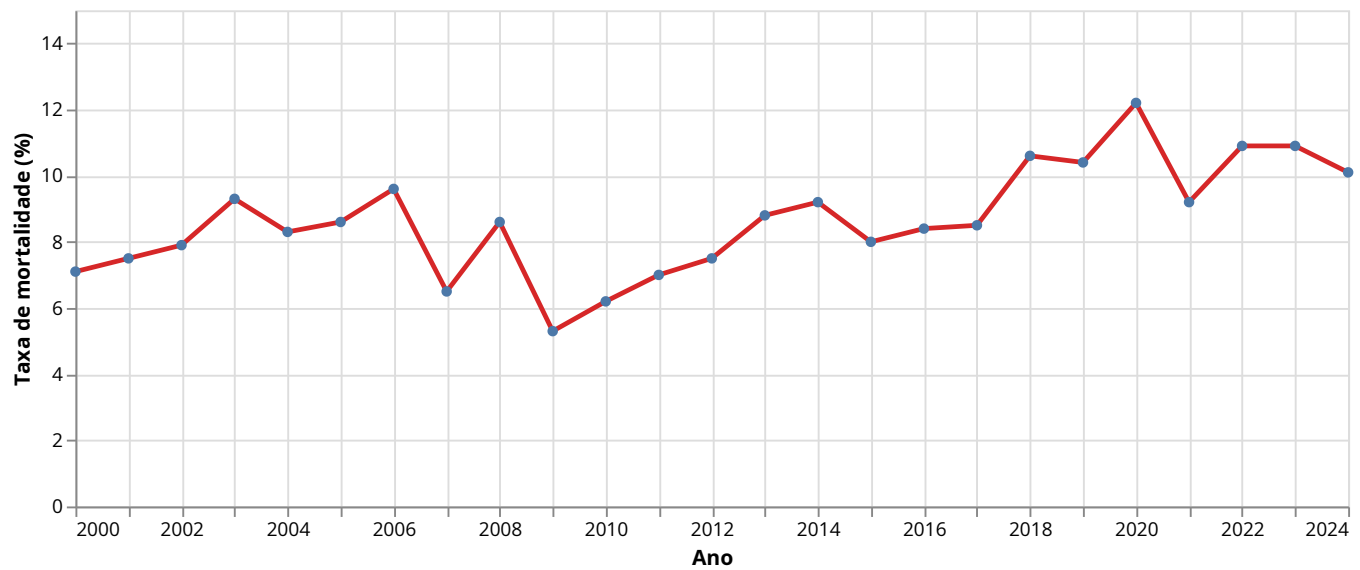
A mortalidade foi significativamente diferente segundo:

- **Posição do diagnóstico:** os episódios com amiloidose como diagnóstico **principal** tiveram mortalidade mais baixa do que os com diagnóstico secundário (reflexo de que o diagnóstico secundário surge frequentemente em doentes mais graves por outra causa).
- **Tipo de admissão:** admissão urgente 13,4% vs. admissão programada 2,8% (diferença de 10,6 pontos percentuais).
- **Faixa etária:** de 2,3% nos <40 anos a 18,9% nos ≥80 anos.

Destino de Alta

- **Domicílio:** 84,8% dos episódios
- **Falecido:** 9,0%
- **Transferência para outra instituição:** 3,5%
- **Cuidados continuados:** 1,4%

Taxa de mortalidade hospitalar anual por amiloidose (2000–2024)



Mortalidade intra-hospitalar (dsp=20). O aumento da mortalidade nos anos recentes é parcialmente explicado pelo envelhecimento da coorte de doentes (crescente peso da ATTRwt).

7. Distribuição Geográfica

Padrão por Distrito de Residência

O padrão geográfico da amiloidose em Portugal é inequívoco: o Norte e Centro interior apresentam as taxas mais elevadas, com o distrito de **Bragança** a liderar com 22,9 internamentos por 100.000 habitantes por ano — mais do dobro da média nacional. Este cluster corresponde ao foco histórico da hATTR-V30M (PAF), que tem o seu epicentro nos concelhos de Barcelos, Vila do Conde e Póvoa de Varzim (distrito do Porto), com extensões para Braga, Bragança, Coimbra e Viseu.

O Sul do país (Alentejo e Algarve) apresenta taxas muito inferiores, embora o Algarve tenha a taxa de mortalidade mais elevada (17,8%), possivelmente reflectindo doentes com diagnóstico tardio.

Nota: Os mapas geográficos não são produzidos automaticamente neste relatório; a tabela abaixo fornece os dados para produção de mapas coropletos.

Taxas de internamento por amiloidose por distrito de residência (2000–2024)

Distrito	Episódios	Óbitos	Tx. Mort. (%)	Pop. média anual	Taxa acum./100k	Taxa anual/100k
Bragança	766	14	1,8	134 053	571,4	22,86
Coimbra	1658	119	7,2	426 168	389	15,56
Braga	3104	215	6,9	845 781	367	14,68
Porto	6181	507	8,2	1 807 513	342	13,68
Guarda	457	41	9	158 725	287,9	11,52
Castelo Branco	529	38	7,2	192 083	275,4	11,02
Viseu	813	76	9,3	371 913	218,6	8,74
Vila Real	400	33	8,3	202 487	197,5	7,9
Aveiro	1334	137	10,3	712 359	187,3	7,49
Viana do Castelo	429	47	11	241 240	177,8	7,11
Leiria	824	89	10,8	466 249	176,7	7,07
Lisboa	3897	431	11,1	2 243 766	173,7	6,95
Santarém	700	84	12	445 083	157,3	6,29
Setúbal	1174	139	11,8	849 656	138,2	5,53
Faro	320	57	17,8	445 733	71,8	2,87
Portalegre	80	10	12,5	115 424	69,3	2,77
Évora	93	11	11,8	163 266	57	2,28
Beja	64	9	14,1	151 865	42,1	1,69

Taxas brutas (não ajustadas por idade). Taxa acumulada = total episódios 2000–2024 / pop. média anual × 100.000. Taxa anual = taxa acumulada / 25 anos. Excluem-se residências desconhecidas (99) e ilhas (populações não disponíveis ao nível distrital).

8. Hospitais com Maior Experiência em Amiloidose

Os três maiores centros de referência são a **ULS de Santo António** (Porto, 4.048 episódios — o principal centro de tratamento da PAF em Portugal), a **ULS de Coimbra** (2.750 episódios) e a **ULS de São José** (Lisboa, 2.256 episódios). Em conjunto, estes três centros concentram **39,6%** de todos os internamentos por amiloidose no país.

A **ULS do Algarve** apresenta a mortalidade mais elevada entre os centros com volume significativo (22,6%), possivelmente reflexo de menor especialização e diagnóstico mais tardio. A **ULS de Trás-os-Montes e Alto Douro** apresenta uma duração de internamento muito curta (2,7 dias de média), sugerindo que muitos episódios correspondem a pacemakers ou procedimentos de curta duração em doentes seguidos noutros centros.

Hospitais com maior volume de episódios de amiloidose (top 20, 2000–2024)

Hospital	Episódios	Diag. Principal	Óbitos	Tx. Mort. (%)	Média dias int.
ULS de Santo António (Porto)	4048	780	233	5,8	9,2
ULS de Coimbra	2750	552	177	6,4	10,2
ULS de São José (Lisboa)	2256	505	134	5,9	12,2
ULS de Santa Maria (Lisboa)	1101	214	134	12,2	12
ULS de Trás-os-Montes e Alto Douro	1092	129	37	3,4	2,7
ULS de São João (Porto)	1085	185	112	10,3	12,4
ULS de Braga	865	125	102	11,8	9,7
ULS de Lisboa Ocidental	648	110	82	12,7	13,3
ULS de Matosinhos	507	68	52	10,3	11,9
ULS de Gaia / Espinho	477	185	52	10,9	8,6
ULS de Viseu Dão-Lafões	468	99	57	12,2	11,1
ULS da Póvoa de Varzim / Vila do Conde	402	32	42	10,4	8,6
ULS de Amadora / Sintra	322	57	44	13,7	16,5
ULS de Almada / Seixal	316	71	44	13,9	12,7
ULS do Algarve	239	50	54	22,6	20,4
ULS da Lezíria	235	23	36	15,3	11,8
ULS do Tâmega e Sousa	228	48	23	10,1	16,4
ULS do Alto Minho	217	27	32	14,7	12
ULS de Entre Douro e Vouga	213	18	30	14,1	9,3
ULS da Cova da Beira	213	62	16	7,5	11,1

Nomes de hospitais reflectem a estrutura organizacional de 2025 (fusões ULS aplicadas retroactivamente). Tx. Mort. = mortalidade intra-hospitalar.

9. Comorbilidades Associadas

A análise das comorbilidades Elixhauser nos episódios de amiloidose revela uma elevada carga de multimorbilidade, com destaque para as comorbilidades cardiovasculares e renais — clinicamente congruentes com as manifestações sistémicas da doença.

Top 10 comorbilidades mais frequentes (Elixhauser):

1. **Arritmias cardíacas** (38,5% dos episódios) — incluindo FA, bloqueios e disfunção sinusal; directamente relacionadas com a infiltração amiloidótica do sistema de condução.
2. **Doença hepática** (31,3%) — reflecte tanto o envolvimento hepático directo (na amiloidose AL) como o transplante hepático (na hATTR/PAF).
3. **Insuficiência renal** (30,4%) — consequência do depósito glomerular de amiloide; preditor de mau prognóstico.
4. **Insuficiência cardíaca congestiva** (27,3%) — manifestação cardinal da cardiomiopatia amiloidótica.
5. **Hipertensão não complicada** (21,3%)
6. **Hipertensão complicada** (17,4%)
7. **Distúrbios hidroelectrolíticos** (15,6%)
8. **Diabetes não complicada** (13,5%)
9. **Outras doenças neurológicas** (12,8%) — neuropatia periférica na hATTR.
10. **Diabetes complicada** (12,5%)

Comorbilidades Elixhauser mais frequentes nos episódios de amiloidose (2000–2024)

Comorbilidade	N.º episódios com comorbilidade	Mortalidade com comorbilidade (%)
Arritmias cardíacas	8824	7,2
Doença hepática	7187	6,2
Insuficiência renal	6965	8,3
Insuficiência cardíaca congestiva	6265	10,8
Hipertensão não complicada	4878	6,9
Hipertensão complicada	3997	10,9
Distúrbios hidroelectrolíticos	3588	10,7
Diabetes não complicada	3091	6,8
Outras doenças neurológicas	2936	7,3
Diabetes complicada	2859	6,6
Doença pulmonar crónica	2851	7,3
Doença valvular	2437	7,2
Tumor sólido sem metástases	2317	6
Linfoma	2257	8,8
Depressão	2218	5,7

Comorbilidades Elixhauser (Quan 2005), identificadas em qualquer posição diagnóstica d1–d10. Um episódio pode ter múltiplas comorbilidades.

10. Multimorbilidade

Quase **44%** dos episódios de amiloidose foram registados em doentes com **3 ou mais comorbilidades** (Elixhauser). A relação entre carga de comorbilidades e mortalidade é clara e progressiva: a mortalidade triplica de 3,8% (sem comorbilidades) para 12,0% (3 ou mais comorbilidades). Da mesma forma, a duração média de internamento quase duplica (7,1 vs. 11,6 dias).

Multimorbilidade Elixhauser nos episódios de amiloidose

N.º comorbilidades	Episódios	% do total	Óbitos	Tx. mortalidade (%)	Média dias int.
0 (sem comorbilidades)	2503	10,9	95	3,8	7,1
1 comorbilidade	5094	22,2	293	5,8	9,2
2 comorbilidades	5254	22,9	477	9,1	11,4
3 ou mais comorbilidades	10 052	43,9	1203	12	11,6

Comorbilidades Elixhauser (hierarquia aplicada: complicada supera não complicada, metastática supera sólido sem metástases).

11. Procedimentos e Tratamentos

A análise dos procedimentos mais relevantes no contexto da amiloidose revela:

- **Diálise:** 1.880 episódios (8,2% do total) — consequência da nefropatia amiloidótica, com mortalidade de 8,4%.
- **Cateterismo cardíaco:** 1.746 episódios (7,6%) — para avaliação hemodinâmica da cardiomiopatia restritiva; mortalidade de 13,2%.
- **Pacemaker/CDI:** 477 episódios (2,1%) — implantação de dispositivos para manejo de bloqueios e arritmias; mortalidade muito baixa (2,1%), reflectindo procedimentos programados.
- **Ventilação mecânica:** 255 episódios (1,1%), com mortalidade de 32,9% — marcador de descompensação crítica.
- **Transplante cardíaco:** volume insuficiente para análise segura (<5 episódios identificados com critérios actuais).

A baixa taxa de ventilação mecânica relativamente aos óbitos sugere que muitas mortes ocorrem sem recurso a cuidados intensivos com suporte ventilatório, o que poderá reflectir a natureza progressiva e paliativa da doença em fase avançada.

Reinternamentos

- **Reinternamento a 30 dias:** 28,6% dos episódios com seguimento possível — uma taxa muito elevada que reflecte a natureza crónica e progressiva da doença.
- **Reinternamento a 90 dias:** 44,6% — quase metade dos doentes é reinternado nos 3 meses seguintes.

Procedimentos relevantes nos episódios de internamento por amiloidose

Procedimento	Episódios	Óbitos	Tx. mortalidade (%)
Diálise (hemodiálise / diálise peritoneal)	1880	158	8,4
Cateterismo cardíaco	1746	230	13,2
Pacemaker / CDI	477	10	2,1
Ventilação mecânica invasiva	255	84	32,9

Identificação por prefixos ICD-9 e ICD-10 nas posições p1–p5. Transplante cardíaco: <5 casos identificados pela codificação actual.

12. Duração do Internamento e Complexidade

A duração média global de internamento foi de **10,4 dias** (mediana variável entre 4 e 7 dias consoante o ano). A mediana é sistematicamente inferior à média, reflectindo uma distribuição assimétrica à direita com uma minoria de internamentos muito prolongados.

- **Percentil 90:** 22–30 dias de internamento (consoante o ano), indicando que 10% dos episódios duram mais de 3 semanas.
- **Evolução temporal:** a duração média manteve-se relativamente estável ao longo dos 25 anos (9–12 dias), sem uma tendência de encurtamento clara — diferente do que se observa noutras patologias cardíacas, onde houve redução assinalável.

O **índice de complexidade médio** (DEQ — desvio esperado de qualidade/custo relativo do GDH APR-31) foi de 0,90, sem tendência de aumento significativo ao longo do período, sugerindo que o crescimento do volume de episódios não foi acompanhado por aumento equivalente na complexidade codificada — possivelmente porque muitos episódios recentes correspondem a doentes mais jovens e menos complexos (hATTR em seguimento regular) ou a admissões de curta duração para procedimentos específicos.

Tipo de Admissão

- **Urgência:** 58,4% dos episódios, com mortalidade de 13,4%
- **Programado:** 41,6% dos episódios, com mortalidade de apenas 2,8%

Esta distribuição revela que uma parte substancial dos doentes com amiloidose chega ao hospital em contexto de urgência — sugerindo diagnóstico tardio ou descompensação aguda, e não apenas seguimento programado.

13. Análise por Períodos Quinquenais

A comparação entre os cinco períodos quinquenais permite apreender a evolução estrutural da doença ao longo das duas décadas e meia:

Comparação entre períodos quinquenais — Amiloidose em internamento

Período	Episódios	Doentes únicos	Óbitos	Tx. Mort. (%)	Média dias int.	Idade média	DEQ médio	Admissão urgente (%)
2000–2004	2882	645	232	8	10,8	47,1	0,913	56,3
2005–2009	3660	1425	279	7,6	10,7	47,6	0,935	52,7
2010–2014	3932	1751	306	7,8	10	54	0,907	53,4
2015–2019	5058	2608	470	9,3	11,1	60,6	0,896	60,9
2020–2024	7412	3739	781	10,5	10,1	69	0,862	62,9

O aumento da idade média de 47 (2000–2004) para 69 anos (2020–2024) reflecte a transição do perfil hATTR (PAF, mais jovem) para um predomínio crescente de ATTRwt e AL (mais idosos). O crescimento da admissão urgente sugere progressão da doença nos utentes mais idosos.

14. Principais Causas de Internamento quando Amiloidose é Diagnóstico Secundário

Quando a amiloidose é registada como diagnóstico secundário (19.880 episódios, 86,7% do total), os diagnósticos principais mais frequentes que motivaram o internamento foram:

1. **Doença renal crónica terminal (N186):** 992 episódios — os doentes fazem diálise regular e a amiloidose é comorbilidade.
2. **Complicação de fígado transplantado (99682):** 492 episódios — doentes pós-transplante hepático por PAF (hATTR).
3. **Infecção do tracto urinário (5990):** 289 episódios.
4. **Pneumonia (486/J189):** 527 episódios (270+257), com mortalidade de 22–23% — internamentos de alto risco.
5. **Disfunção do nó sinusal (42781):** 266 episódios — implantação de pacemaker.
6. **Insuficiência cardíaca (I509/4280):** 447 episódios — descompensação cardíaca aguda.

Este padrão confirma que a amiloidose gera múltiplas vias de internamento: renal (diálise), cardíaca (insuficiência, arritmias), infecciosa (complicações de imunossupressão pós-transplante) e neurológica.

15. Custos e Complexidade Económica

A BDMH não disponibiliza valores de custo directo por episódio. A estimativa de impacto económico pode ser aproximada através do peso relativo dos GDH (APR-DRG), do número de episódios e dos dias de internamento.

Estimativa de custo relativo (proxy):

- DEQ médio global: 0,90 (ligeiramente abaixo da média de 1,0 do sistema)
- Com aproximadamente **22.944 episódios** ao longo de 25 anos, e uma média de **10,4 dias** de internamento por episódio, o peso total é de ~239.000 dias de internamento
- Nos últimos 5 anos (2020–2024), os 7.412 episódios representam ~75.000 dias de internamento

Evolução dos custos: O crescimento do número de episódios (+224% de 2000 para 2024) é o principal motor do aumento de custos, dado que o DEQ médio se manteve relativamente estável. O período 2020–2024 representa **32,3%** de todos os episódios dos 25 anos, consolidando o crescimento exponencial da carga hospitalar desta doença.

Nota: A entrada de novos fármacos específicos para a ATTRwt (tafamidis, acoramidis) e para a hATTR (patisirán, inotersen, vutrisiran, eplontersen) a partir de 2019–2020 representa um custo farmacológico ambulatorio não captado pela BDMH, que pode superar o custo do internamento em doentes seguidos em consulta externa.

16. Questões de Investigação — Respostas Sumárias

Questão	Resposta
Quantos internamentos ocorreram?	22.944 episódios (2000–2024)
A incidência hospitalar aumentou?	Sim: +212% na taxa bruta por 100.000 hab.
O aumento resulta de prevalência ou diagnóstico?	Ambos: reconhecimento da ATTRwt + expansão terapêutica hATTR + envelhecimento
Grupos etários mais afectados?	hATTR: 40–60 anos; ATTRwt/AL: ≥70 anos; distribuição bimodal
Diferenças por sexo?	Ligeiro predomínio masculino (52,6%); razão M:F crescente nos anos recentes
Mortalidade hospitalar?	9,0% global; 18,9% nos ≥80 anos; 13,4% nas admissões urgentes
A mortalidade diminuiu?	Não claramente; tendência de aumento ligeiro no período mais recente
Principais comorbilidades?	Arritmias (38,5%), doença hepática (31,3%), insuficiência renal (30,4%), ICC (27,3%)
Impacto da multimorbilidade?	Mortalidade triplica: 3,8% (sem) $\times$ 12,0% (≥ 3 comorbilidades)
Hospitais com mais experiência?	ULS Santo António (Porto), ULS Coimbra, ULS São José (Lisboa)
Diferenças regionais significativas?	Sim: Norte e Centro Interior com taxas até 10× superiores ao Sul
Existem clusters geográficos?	Sim: Porto, Braga, Bragança, Coimbra — cluster hATTR histórico
Custo para o SNS?	Estimado em ~239.000 dias de internamento em 25 anos; crescimento acelerado
Peso dos cuidados intensivos?	Ventilação mecânica em 1,1% dos episódios; mortalidade 32,9%
Sinais de subdiagnóstico?	Sim: taxas muito baixas no Sul e ATTRwt com apenas 274 episódios codificados
Reinternamentos elevados?	Sim: 28,6% a 30 dias, 44,6% a 90 dias

Metodologia

Fonte de dados: Base de Dados de Morbilidade Hospitalar (BDMH), ACSS — episódios de internamento hospitalar nos hospitais do SNS português, 2000–2024.

Critério de inclusão: Todos os episódios de internamento (`tipo_port_apr31 = 'Int'`) com pelo menos um código de amiloidose em qualquer das 10 posições de diagnóstico (`d1–d10`):

- **ICD-9-CM** (até 2016): códigos 2773, 27730, 27731, 27739
- **ICD-10-CM/PCS** (a partir de 2016/2017): códigos E850–E859, E8581, E8582, E8589

Crítérios de exclusão: Episódios ambulatoriais e de cirurgia de ambatório (`tipo_port_apr31 ≠ 'Int'`); episódios com residência desconhecida (código 99) na análise geográfica.

Captação da doença: A cardiomiopatia amiloidótica não tem código ICD específico isolado; a estratégia adoptada (todos os códigos E85x / 2773x em qualquer posição) identifica o universo mais amplo possível, incluindo hATTR, ATTRwt, AL e outras formas. Esta abordagem inclui episódios de doentes com amiloidose internados por outras causas (diagnóstico secundário, 86,7% do total).

Eras ICD: ~5,6% dos episódios de 2016 já usam ICD-10. A view '`icd_versao`' por episódio foi respeitada em todas as pesquisas.

Comorbilidades: Índice de Elixhauser (Quan 2005), aplicado aos diagnósticos `d1–d10` de cada episódio; hierarquia de complicação aplicada.

Populações: Estimativas anuais INE (`dim_populacao`), nível nacional e distrital; faixas etárias disponíveis: 0–14, 15–24, 25–64, 65+ e total. Taxas brutas (não padronizadas por idade), excepto quando indicado.

Doentes únicos: Contagem de `n_ficticio_utente` distinto; sentinelas excluídos. Linkage limitado antes de 2006 (até 26% de episódios sem identificação).

Quebras de série: 2007 (entrada de episódios ambulatoriais); 2013 (alteração da definição de internamento); 2020 (pandemia COVID-19). Todas as análises filtram `tipo_port_apr31='Int'` para mitigar os efeitos de 2007 e 2013.

Custos: A BDMH não disponibiliza custos directos por episódio; os valores DEQ (desvio esperado APR-DRG v31) são utilizados como proxy de complexidade relativa.

Reinternamentos: Calculados sobre episódios com `n_ficticio_utente` válido e não-sentinelas; a disponibilidade do identificador pseudonimizado é limitada no período 2000–2005.

Data de análise: Junho de 2025.

