

A criança que sangra — hemofilia, doença de von Willebrand e outras coagulopatias

Escore de sangramento (ISTH-BAT), exames iniciais, trauma e hemartrose no hemofílico, menorragia na doença de von Willebrand e maus-tratos como diferencial, segundo o Ministério da Saúde, a WFH 2020 e a AAP 2022

Por **Dr. José Roberto Stefani** — Pediatra (RQE 36.710) e Neonatologista (RQE 367.101) · CRM/SP 43.076

Professor do Centro Universitário Max Planck

Referências: SBP, Ministério da Saúde, AAP, NICE, AEP, Johns Hopkins, Harvard, Oxford e Cambridge · Revisão: setembro de 2026

Gravidade em semáforo (● leve · ● moderada · ● grave), conduta ambulatorial e critérios para encaminhar ao especialista, ao pronto-socorro ou internar, com a comparação entre SBP/Ministério da Saúde e as referências internacionais (convergências e divergências).  [Baixar em PDF](#)

CONTEÚDO

1. O que é e como se apresenta
2. Classificação de gravidade
3. Diagnóstico no consultório
4. Tratamento e seguimento
5. Quando encaminhar ao pronto-socorro ou internar
6. Orientações de retorno e sinais de alerta para a família
7. Comparação com as referências
8. Fontes

EM RESUMO

Diante da criança que sangra, pergunte **se o sangramento é desproporcional ao trauma e qual é o padrão**. Sangramento **mucocutâneo** (equimoses, epistaxe, gengivorragia, menorragia) aponta para **doença de von Willebrand (DVW)** ou plaquetas; **hemartrose e hematoma muscular**, para **hemofilia**. Quantifique a história com o **ISTH-BAT** (na criança, ≥ 3 é anormal). Exames iniciais: **hemograma com plaquetas, TP, TTPa e fibrinogênio**; TTPa prolongado leva à dosagem dos **fatores VIII, IX e XI**; padrão mucocutâneo leva à dosagem do **fator de von Willebrand e do fator VIII**, mesmo com TTPa normal. Sangramento leve com exame e escore normais fica com o pediatra (●); suspeita de coagulopatia vai **com prioridade ao hematologista pediátrico / hemocentro** (●). No hemofílico, **trauma craniano, sangramento no pescoço, iliopsoas, abdome ou que não para é ●**: **fator imediatamente, antes de qualquer exame de imagem** (MS 2015; WFH 2020). Nunca **injeção intramuscular, ácido acetilsalicílico ou anti-inflamatório**. Equimose em lactente que não anda, ou em orelha, pescoço e genitais, sugere **maus-tratos**.

1. O que é e como se apresenta

O padrão do sangramento indica o defeito: hemostasia **primária** (plaquetas e fator de von Willebrand) ou **secundária** (fatores); a SBP (2019) organiza a investigação pelas etapas da hemostasia.

CARACTERÍSTICA	PLAQUETAS E DVW	HEMOFILIAS
Local	Pele e mucosas	Articulações, músculos, tecidos profundos
Típico	Petéquias, equimoses pequenas, epistaxe, menorragia, sangramento pós-extração	Equimoses grandes e palpáveis, hemartrose, hematoma, sangramento tardio pós-cirurgia ou circuncisão

Hemofilias A e B — deficiência do fator VIII (A, cerca de 80%) ou IX (B), herança ligada ao X; **30% sem história familiar** (mutação nova). Gravidade pela atividade do fator (MS 2015): **grave < 1%** (hemartroses espontâneas), **moderada 1–5%** (após pequenos traumas), **leve 5–40%** (só em traumas maiores, cirurgias e extrações — diagnóstico tardio). O lactente grave tem **equimoses grandes ao engatinhar** ou hematoma após vacina; a **hemartrose** (joelho, tornozelo, cotovelo, 70–80% dos sangramentos) surge depois que anda; a hemorragia intracraniana (< 5%) é a complicação mais grave (MS 2015). **Portadoras** podem ter fator baixo e sangrar.

Doença de von Willebrand — a coagulopatia hereditária mais comum, autossômica (os dois sexos). **Tipo 1** (deficiência parcial, 60–80%), **tipo 2** (qualitativa; 2A, 2B, 2M, 2N) e **tipo 3**

(ausência, com FVIII baixo e quadro semelhante à hemofilia). Na criança, **equimoses e epistaxe**; na adolescente, a **menorragia desde a menarca** pode ser o único sintoma (MS 2008).

Outras: fator XI, raras (coto umbilical sugere XIII ou afibrinogenemia), plaquetopatias e adquiridas — **vitamina K**, hepatopatia, CIVD, medicamentos, **PTI**, leucemia.

2. Classificação de gravidade

GRAVIDADE	CRITÉRIOS CLÍNICOS	CONDUTA
● Leve	Equimoses pequenas em áreas de trauma, epistaxe ocasional que cede com compressão, ISTH-BAT < 3 , exame e hemograma normais, sem história familiar; ou coagulopatia conhecida com sangramento cutâneo ou mucoso leve controlado pelo plano escrito	Pediatra; compressão e sinais de alerta; no paciente conhecido, plano do centro de tratamento de hemofilia (CTH)
● Moderada	ISTH-BAT ≥ 3 ; TP ou TTPa prolongado sem sangramento ativo; menorragia desde a menarca, estável; sangramento prolongado após extração ou cirurgia; história familiar; hemofílico com hemartrose ou hematoma superficial e dose domiciliar	Encaminhar com prioridade ao hematologista pediátrico / hemocentro ; no hemofílico, fator imediatamente e contato com urgência com o CTH; reavaliar em 24–48 h
● Grave	Qualquer trauma craniano em coagulopatia; cefaleia, vômitos, sonolência ou déficit; sangramento em pescoço, boca ou via aérea; iliopsoas (dor na virilha, quadril fletido), abdome ou retroperitônio; síndrome compartimental; sangramento digestivo ou que não para; palidez, taquicardia, choque; hemartrose ou hematoma em criança sem diagnóstico com TTPa prolongado	Pronto-socorro com hemocentro de referência; fator antes da imagem (MS 2015; WFH 2020); acesso periférico; oxigênio para SpO2 94–98%; SAMU 192

Fatores que elevam a gravidade: hemofilia grave ou DVW tipo 3; **inibidor**; lactente; alta energia; sítio nobre; antiagregante; plaquetopenia; família sem acesso ao fator.

3. Diagnóstico no consultório

História — quantificar. O **ISTH-BAT** pontua 14 itens (epistaxe, pele, ferimentos, boca, digestivo, hematúria, extração, cirurgia, menorragia, pós-parto, músculo, articulação, sistema nervoso central, outros). **Normal na criança (< 18 anos): 0–2; ≥ 3 é anormal** (mulher adulta ≥ 6; homem ≥ 4). A diretriz ASH/ISTH/NHF/WFH 2021 o recomenda como **triagem na baixa probabilidade (atenção primária)**, não como critério isolado quando a probabilidade é alta. Ele subestima a criança pequena: **um sangramento grave vale mais que o escore**. Pergunte por

coto umbilical, circuncisão, extrações, epistaxe > 10 min, menstruação abundante, medicamentos e **família** (tios maternos na hemofilia; pais e irmãos na DVW).

Exame: tamanho e **local** das equimoses; petéquias; hemartrose (articulação quente e fletida; lactente que "não usa o membro"); hipermobilidade; hepatoesplenomegalia e palidez (leucemia).

Exames iniciais (MS 2015; AAP 2022): hemograma com plaquetas e esfregaço, TP, TTPa e fibrinogênio.

RESULTADO	PENSAR EM	PRÓXIMO PASSO
TTPa longo, TP normal	Hemofilia A ou B, DVW, deficiência de XI ou XII, anticoagulante lúpico	Repetir; fatores VIII, IX e XI e fator de von Willebrand
TP longo, TTPa normal	Vitamina K, hepatopatia, fator VII	Vitamina K, função hepática
Ambos longos	Vitamina K, hepatopatia, CIVD, fibrinogênio baixo	Fibrinogênio, D-dímero, fatores
Tudo normal, padrão mucocutâneo	DVW tipo 1 , plaquetopatia, fator XIII	Fator de von Willebrand (antígeno e atividade) e FVIII
Plaquetas baixas	PTI, leucemia, DVW 2B	Esfregaço; ver PTI (tema 05)

Armadilhas: hemofilia leve e DVW tipo 1 podem ter **TTPa normal**. TTPa longo **sem sangramento** costuma ser coleta difícil, heparina, fator XII ou **anticoagulante lúpico transitório** — repetir antes de rotular. O fator de von Willebrand **sobe com estresse, febre, exercício e estrogênio** e é **menor no grupo O**: resultado normal não exclui DVW; repetir. Corte da ASH/ISTH/NHF/WFH 2021 para tipo 1: **< 0,30 UI/mL**, ou **< 0,50 UI/mL com sangramento anormal**. No **recém-nascido**, os fatores dependentes de vitamina K são fisiologicamente baixos; o FVIII já pode ser dosado ao nascer (MS 2015). Com **emicizumabe**, o TTPa fica normal e não serve para monitorar (WFH 2020).

Maus-tratos — diferencial obrigatório. Pela AAP (2022), **não é preciso investigar coagulopatia** quando o trauma explica as lesões, há relato de agressão, marca de mão ou objeto, ou equimose em **orelhas, pescoço ou genitais**. **Equimose em lactente que não anda**, sem causa testemunhada, exige investigar **coagulopatia e maus-tratos ao mesmo tempo**. Painel da AAP: **hemograma, TP, TTPa, fator de von Willebrand (antígeno e atividade), FVIII e FIX**; na hemorragia intracraniana, hemograma, TP e TTPa, com FVIII, FIX, fibrinogênio e D-dímero conforme o caso. **Coagulopatia não exclui maus-tratos**. Na suspeita: **notificação obrigatória (compulsória)** e Conselho Tutelar, sem esperar os exames.

4. Tratamento e seguimento

Pediatra: suspeitar, investigar o básico, encaminhar, **cadastrar a criança no hemocentro / CTH** (registro no Hemovida Web Coagulopatias e **dose domiciliar** de fator), manter vacinas e

conduzir as primeiras horas do sangramento. **Especialista:** confirmação, concentrado, profilaxia, emicizumabe, desmopressina, inibidor e cirurgias.

Profilaxia (MS, Protocolo de Profilaxia Primária, 2021): na hemofilia grave (fator < 2%), **após a primeira hemartrose ou sangramento grave e antes dos 3 anos**, até pelo menos 18 anos; ≥ 3 anos ou 2 ou mais hemartroses, secundária. Objetivo: **evitar a artropatia**.

Emicizumabe no SUS (subcutâneo, substitui a função do FVIII; **não trata sangramento agudo**): hemofilia A **com inibidor** (Portaria Conjunta SAES/SECTICS nº 12/2024, que substituiu a de 2021); hemofilia A grave ou FVIII < 2%, **sem inibidor, até 6 anos** no início (Portaria SCTIE/MS nº 94, de 26/12/2025; protocolo na Consulta Pública Conitec nº 11/2026: 3 mg/kg/semana por 4 semanas, depois 1,5 mg/kg/semana, 3 mg/kg a cada 2 semanas ou 6 mg/kg a cada 4 semanas), pelo CTH.

Reposição no sangramento agudo (decisão do CTH; MS 2015). FVIII (UI) = peso × elevação (%) ÷ 2; FIX (UI) = peso × elevação (%).

SITUAÇÃO	ALVO	FVIII (UI/KG)	FIX (UI/KG)
Hemartrose, hematoma pequeno	30–50%	15–25	30–50
Ilíopsoas sem compressão nervosa	50–80%	25–40	50–80
Ilíopsoas com compressão, pescoço, digestivo	80–100%	40–50	60–80
Trauma craniano	80–100% imediato	40–50	60–80

MEDICAMENTO	DOSE	INTERVALO	DURAÇÃO	OBSERVAÇÃO E REFERÊNCIA
Ácido tranexâmico VO	15–20 mg/kg/dose (máximo conforme bula)	8/8 h	3–10 dias (epistaxe 3–7)	Epistaxe, gengiva, extração; também bochecho ou macerado (MS 2015; MS 2008). AEP (Pediamécum): 15–25 mg/kg/dose a cada 6–8 h. Não usar na hematúria ; sem indicação na hemartrose (MS 2015)
Ácido tranexâmico VO — menorragia	1 g	8/8 h	Até 4 dias por ciclo (máx. 4 g/dia)	Adolescente (AEP, Pediamécum); MS 2008
Ácido tranexâmico IV	10 mg/kg/dose	8/8 h	Conforme o sangramento	MS 2015. Trauma com choque: 15 mg/kg (máx. 1 g) até 3 h (Trauma pediátrico do site)
Paracetamol	10–15 mg/kg/dose (máx. 75 mg/kg/dia)	4–6 h	Reavaliar em 48–72 h	Padrão do site; 1ª escolha no MS 2015 e na WFH 2020
Dipirona	15 mg/kg/dose (máx. 4 doses/dia)	6/6 h	Conforme a dor	Padrão do site; não < 3 meses ou < 5 kg (bula)
Desmopressina	0,3 µg/kg IV em 30 min ou SC	12–24 h, 2–4 doses	Conforme o CTH	Dose: MS 2008. Só especialista , após dose-teste (DVW tipo 1, hemofilia A leve); restringir líquidos (hiponatremia, convulsão); cautela < 3 anos; não no RN, na DVW 2B, com convulsão prévia ou hipertensão (MS 2008 e 2015)

Não usar: ácido acetilsalicílico e associações; diclofenaco e **anti-inflamatórios** — o site adota **evitar todos, inclusive ibuprofeno** (a WFH 2020 aceita só inibidores da COX-2; o MS 2015 lista o ibuprofeno como permitido — divergência registrada). **Nenhuma injeção intramuscular; vacinas** por via subcutânea quando o produto permitir; se IM, agulha 25–27 G, gelo e compressão por 5 minutos (MS 2015); hepatite A e B pelo **CRIE** (Guia Vacinal do site). Sem punção de veia profunda, artéria ou lombar sem fator; não puncionar hemartrose; imobilizar no máximo 48 h, salvo fratura. **Recém-nascido** com suspeita: evitar IM e procedimentos invasivos; o MS 2015 orienta vitamina K por via oral (esquema com o neonatologista; sem suspeita, 1 mg IM para todos, como no site) e ultrassom transfontanelar antes da alta na hemofilia grave ou moderada.

Hemartrose: fator imediatamente, repouso, gelo, compressão, elevação; fisioterapia depois. **Articulação-alvo** (3 hemartroses em 6 meses na mesma): CTH revê a profilaxia.

Epistaxe: compressão por 10–15 min, inclinado para a frente; tranexâmico VO ou tópico; sem adrenalina; se não parar, referência (MS 2015).

Menorragia (DVW ou suspeita): hemograma e **ferritina**, ferro conforme Anemia ferropriva, ácido tranexâmico no fluxo e, com ginecologia e hematologia, anticoncepcional combinado ou DIU hormonal (MS 2008). O **NICE NG88** manda investigar coagulopatia na **menstruação abundante desde a menarca** com história sugestiva.

Seguimento: puericultura, saúde bucal, esporte só com o CTH, escola informada e **aconselhamento genético** de mães e irmãs.

5. Quando encaminhar ao pronto-socorro ou internar

Pronto-socorro (●): todos os critérios ● da classificação — sobretudo **qualquer trauma craniano** em coagulopatia, mesmo com exame normal (TCE leve do site; MS 2015) — e ainda menorragia com instabilidade e falta de resposta à dose habitual (inibidor).

Como encaminhar:

1. **Hemofílico: fator imediatamente, antes da imagem** — usar a dose domiciliar se o serviço não tiver (MS 2015; WFH 2020). No TCE, 80–100% até afastar sangramento.
2. Ligar para o **hemocentro / CTH** e para o destino; levar relatório com diagnóstico, nível do fator, inibidor, produto e dose.
3. Acesso venoso **periférico**; compressão; oxigênio para **SpO2 94–98%**; jejum se houver risco de procedimento.
4. Nada IM, AAS ou anti-inflamatório; paracetamol ou dipirona.
5. **SAMU 192** se instabilidade, alteração neurológica ou via aérea; com emicizumabe, tratar o sangramento com o CTH.

6. Orientações de retorno e sinais de alerta para a família

- **Pancada na cabeça**, mesmo sem sintomas: fator (se orientado) e **pronto-socorro**.
- Pronto-socorro se: dor de cabeça forte, vômitos, sonolência, convulsão, fraqueza; sangramento na boca ou pescoço, dificuldade para respirar ou engolir; dor na virilha ou na barriga; fezes pretas ou vômito com sangue; sangramento que não para com 15–20 min de compressão; desmaio.
- **Articulação inchada, quente ou dolorida**: fator e avisar o CTH.
- Menstruação com troca a cada 1–2 h ou > 7 dias: retorno.
- Nunca AAS nem anti-inflamatório; ter sempre o relatório, o telefone do CTH e a dose domiciliar.

7. Comparação com as referências

ITEM	SBP	MINISTÉ- RIO DA SAÚDE	AAP	NICE	AEP	JOHNS HOPKINS	HARVARD	OXFORD / CAM- BRIDGE
Avaliação	Etapas da he- mostasia (DC 2019, integra restrita)	Padrão e fami- lia (2008, 2015)	História e pa- drão; maus- tratos (2022)	Coagulopatia na menorragia desde a me- narca (NG88)	Sem protocolo localizado	Sem posição específica localizada	História pesso- al e familiar (Boston Children's)	Segue o NICE; centros de he- mofilia pediátricos
Exames iniciais	Íntegra (DC 2023) restrita; não verificada	Hemograma, TP, TTPa; fato- res e FvW	Hemograma, TP, TTPa, FvW, FVIII, FIX	Hemograma na menorragia	—	—	Hemograma e fatores	Segue o NICE
TCE no hemofílico	Não verificada	Fator 80– 100% antes da imagem	—	Coagulopatia à emergência (NG232)	—	—	—	Segue o NICE
Profilaxia e emicizumabe	Não verificada	Primária antes de 3 anos; emicizumabe com inibidor e até 6 anos	—	Sem diretriz	—	—	Profilaxia; emi- cizumabe não trata sangramento	Segue o NICE
Antifibrinolítico	Não verificada	15–20 mg/kg/dose VO 8/8 h	—	Tranexâmico na menorragia	15–25 mg/kg/dose 6– 8 h	—	—	Segue o NICE

Leitura: há convergência em que o padrão do sangramento orienta a investigação, o coagulograma normal não exclui DVW nem hemofilia leve, o hemofílico com trauma importante recebe **fator antes da investigação** (MS 2015; WFH 2020) e AAS e injeções IM são evitados. A AAP (2022) detalha o diferencial com maus-tratos, e a ASH/ISTH/NHF/WFH (2021) ampliou o diagnóstico de DVW tipo 1 para < 0,50 UI/mL com sangramento. Divergem nos **anti-inflamatórios** (MS 2015 permite ibuprofeno; WFH só COX-2; o site **evita todos**) e na **dose do tranexâmico** (MS 15–20 mg/kg/dose 8/8 h; AEP 15–25 a cada 6–8 h). Os documentos da SBP (2019 e 2023) têm íntegra restrita a associados e não puderam ser conferidos; pela regra do site (**SBP; na falta dela, MS**), a conduta segue os **manuals e protocolos do MS**, com a AAP nos maus-tratos.

PONTOS PRÁTICOS

1. Pele e mucosas → DVW ou plaquetas; articulação e músculo → hemofilia. ISTH-BAT ≥ 3 na criança é anormal.
2. Hemograma, TP, TTPa e fibrinogênio; padrão mucocutâneo pede fator de von Willebrand e FVIII mesmo com TTPa normal.
3. Hemofílico com trauma craniano: fator imediatamente, antes da tomografia, e pronto-socorro.
4. Nada intramuscular, nada de AAS nem anti-inflamatório; paracetamol ou dipirona.
5. Ácido tranexâmico 15–20 mg/kg/dose VO 8/8 h em epistaxe, gengiva, extração e menorrágia — nunca na hematúria.
6. Equimose em bebê que não anda ou em orelha, pescoço e genitais: investigar maus-tratos e coagulopatia juntos e notificar.

Veja também, nesta Biblioteca: **Púrpura trombocitopênica imune (PTI)** e **Abordagem da criança anêmica** (nesta área); **Anemia ferropriva**; **Traumatismo cranioencefálico leve**; **Trauma leve de membros**; **Trauma pediátrico**; **Trauma, estresse pós-traumático e violência**; **Distúrbios Hematológicos do RN**.

8. Fontes

- Ministério da Saúde. Manual de Hemofilia, 2ª ed., 2015. [PDF](#)
- Ministério da Saúde. Manual da doença de von Willebrand, 2008. [PDF](#)
- MS / Conitec. Protocolo de profilaxia primária na hemofilia grave (nº 687), 2021. [PDF](#)
- MS / Conitec. Relatório preliminar — emicizumabe, hemofilia A sem inibidor, 0 a 6 anos (CP nº 11), 2026. [gov.br](#)
- Conass Informa nº 174/2024 — Portaria Conjunta SAES/SECTICS nº 12/2024. [conass.org.br](#)
- SBP, Departamento de Hematologia e Hemoterapia. O papel do pediatra frente às doenças hemorrágicas, 2019 (notícia). [sbp.com.br](#); Hemofilia: quando suspeitar?, 2023. [sbp.com.br](#)
- WFH. Diretrizes para o manejo da hemofilia, 3ª ed., 2020. [PDF](#)
- AAP. Anderst JD et al. Evaluation for Bleeding Disorders in Suspected Child Abuse. Pediatrics, 2022. [PubMed](#)
- ASH, ISTH, NHF, WFH. Guidelines on the diagnosis of von Willebrand disease, 2021. [PMC](#)
- Practical-Haemostasis. ISTH-BAT (escore). [web](#)

- NICE. Heavy menstrual bleeding (NG88), 2018, atualizada em 2026. [nice.org.uk](https://www.nice.org.uk)
- AEP. Pediamécum — Ácido tranexâmico. [aeped.es](https://www.aeped.es)
- Boston Children's. Hemophilia. [childrenshospital.org](https://www.childrenshospital.org)
- CUH. Haemophilia Centre. [CUH](https://www.cuh.org.uk)

Dr. José Roberto Stefani

Pediatra (RQE 36.710) e Neonatologista (RQE 367.101) · CRM/SP 43.076 · Professor do Centro Universitário Max Planck

Rua das Orquídeas, 667 — Sala 203 — Medical Tower Office Premium — Indaiatuba/SP
(19) 99114-9114 · pediatra.stefani@gmail.com · www.neonatologia.com.br

Conteúdo de caráter educativo, sem substituir a avaliação médica individual. Critérios, doses e condutas são referência e devem ser confirmados em protocolo/bula atualizados, individualizados e conduzidos sob especialista.