

	Consenso Clínico “Transporte do Recém-Nascido com Patologia Cirúrgica”	Código ----- Pág. 1 / 19
---	---	--

1. Título: Transporte do Recém-Nascido com Patologia Cirúrgica

2. Palavras- chave

Patologia cirúrgica, Recém-nascido, Transporte

3. Introdução

A existência de centros especializados no tratamento do recém-nascido (RN) com patologia cirúrgica tem permitido melhorar a qualidade dos cuidados prestados, o que se tem traduzido numa melhoria clara da taxa de sobrevivência e qualidade de vida. ¹ Assim, todos os RN com patologia cirúrgica devem ser transferidos para centros com equipas diferenciadas em cirurgia neonatal.

A ultrasonografia obstétrica e seu constante aperfeiçoamento, tem permitido o diagnóstico pré-natal de um número crescente de situações malformativas. ² Nos casos com diagnóstico durante a gravidez, a grávida deve ser acompanhada num Centro de Diagnóstico Pré-natal diferenciado e o parto deve ser programado no Centro Neonatal mais adequado, sendo organizado o transporte *in utero* sempre que necessário. Quando tal não é possível, terá que ser efectuado o transporte do RN, com grau de urgência variável.

São objectivos deste Consenso orientar:

- a) a identificação dos RN com patologia cirúrgica e indicação para transferência;
- b) a decisão do momento ideal para transferência;
- c) a estabilização prévia e durante o transporte, de acordo com a patologia cirúrgica em questão.

4. Desenvolvimento: Quadro Clínico e Orientação diagnóstica

4.a Atrésia do Esófago

Anomalia do desenvolvimento embrionário que resulta em interrupção do esófago, associada ou não a fístula traqueo-esofágica (atrésia do esófago com fístula traqueo-esofágica distal 86% dos casos, atrésia do esófago sem fístula 7%, fístula traqueo-esofágica isolada 4%, atrésia do esófago com fístula proximal 3%, e atrésia do esófago com fístula proximal e distal < 1%). ^{2, 7}

Edição n.º 1 / ano ou Revisão n.º n /ano	Categoria: 1 - Ap ou Sistema 2 – clínico, técnico, ou terapêutico	Aprovado em / / Validade até: / /
--	--	--

	Consenso Clínico “Transporte do Recém-Nascido com Patologia Cirúrgica”	Código ----- Pág. 2 / 19
---	---	--

Pode-se associar a outras malformações cardíacas, vertebrais, malformação ano-rectal, etc. O mais frequente é não haver diagnóstico pré-natal, no entanto, na presença de polihidrâmnios esta patologia deve ser sempre ponderada.

Habitualmente manifesta-se por secreções abundantes na orofaringe, com engasgamento e vômito ao mamar, não se conseguindo introduzir uma sonda naso-gástrica. Na radiografia de tórax, visualiza-se a sonda naso-gástrica enrolada a nível cervical. A visualização da câmara de ar gástrica, comprova a existência de fístula traqueo-esofágica.^{2, 7, 8}

Perante um RN com atresia do esófago deve-se:^{2, 7, 8}

- Manter o RN com a cabeceira elevada a 30° e em pausa alimentar (CI);
- Colocar uma sonda de duplo lúmen (tipo replogle) ou duas sondas, em aspiração activa de baixa pressão (10-30 mmHg), de modo a manter aspiração contínua da bolsa esofágica e da boca (BI)⁹;
- Ponderar instituição de antibioterapia adequada, tendo em conta os agentes de transmissão materna mais frequentes (exº ampicilina e gentamicina) (CIIa);
- Administrar fluidos por via endovenosa, correspondendo ao aporte hídrico de manutenção habitual, de acordo com a idade gestacional e peso (CIIa);
- Entubação traqueal / CPAP apenas em caso de necessidade absoluta (risco de distensão e perfuração gástrica, bem como dificuldade na ventilação por fuga significativa nos casos em que existe fístula traqueo-esofágica) (CI);
- Providenciar transporte rápido para um centro com Cirurgia Neonatal (CI).

4.b Defeitos da parede abdominal

Os defeitos da parede abdominal mais comuns são gastrosquise e onfalocelo.

A gastrosquise corresponde a exteriorização de ansas intestinais e, eventualmente de estômago, fígado e/ou gónadas, através de defeito de encerramento da parede abdominal, localizado à direita do cordão umbilical. Devido à exposição intestinal *in utero*, ao líquido amniótico, pode haver inflamação da parede intestinal, de gravidade variável, que condiciona o prognóstico.³ É fundamental a protecção imediata das ansas intestinais, evitando o agravamento da lesão intestinal no período pós-natal.

No onfalocelo, as vísceras estão protegidas por uma membrana semitransparente na qual se

Edição n.º 1 / ano ou Revisão n.º n /ano	Categoria: 1 - Ap ou Sistema 2 – clínico, técnico, ou terapêutico	Aprovado em / / Validade até: / /
--	--	--

	Consenso Clínico “Transporte do Recém-Nascido com Patologia Cirúrgica”	Código ----- Pág. 3 / 19
---	---	--

insere o cordão umbilical. Ao contrário dos RN com gastrosquise, é comum haver malformações associadas nos RN com onfalocelo (cardiopatia, Síndrome de Beckwith-Wiedemann, entre outras).⁴

As taxas de sobrevivência actuais são superiores a 90% em caso de gastrosquise, e cerca de 90% nos RN com onfalocelo isolado ou 60-70% nos RN com onfalocelo associado a outras anomalias.^{4, 5, 6}

Perante um RN com um defeito da parede abdominal deve-se:^{4, 5}

- Proteger as vísceras expostas com um saco esterilizado, ou compressas esterilizadas humidificadas com soro fisiológico morno e sustentadas por saco esterilizado ou película aderente (CI);
- Colocar sonda oro ou naso-gástrica em aspiração activa de baixa pressão (10-30 mmHg), ou em drenagem livre com aspiração frequente (CI);
- Manter o RN em pausa alimentar (CI);
- Prescrever antibioterapia adequada tendo em conta os agentes de transmissão materna mais frequentes (ex^o ampicilina e gentamicina) nos RN com gastrosquise, e nos casos em que tenha havido rotura da membrana nos onfalocelos (CI);
- Administrar fluidos, por via endovenosa, até 1,5-4 vezes o aporte hídrico habitual de manutenção, nos RN com gastrosquise (habitualmente é suficiente 150% do aporte) (CI);
- Providenciar transporte para um centro com Cirurgia Neonatal com a maior celeridade possível (CI).

4.c Obstrução intestinal

As principais causas de obstrução intestinal são: atresia duodenal, atresia jejuno-ileal, malformação ano-rectal, íleus meconial, doença de Hirschsprung, malrotação intestinal e volvulo intestinal congénito. O diagnóstico de oclusão intestinal no RN assenta essencialmente em três achados clínicos: ausência de eliminação meconial nas primeiras 24-48 horas, distensão abdominal (variável consoante o nível da oclusão, sendo maior nas oclusões mais distais) e/ou vómitos / resíduo gástrico biliar a fecalóide.

A primeira eliminação meconial ocorre nas primeiras 24 horas de vida em 99 % dos RN

Edição n.º 1 / ano ou Revisão n.º n /ano	Categoria: 1 - Ap ou Sistema 2 – clínico, técnico, ou terapêutico	Aprovado em / / Validade até: / /
--	--	--

	Consenso Clínico “Transporte do Recém-Nascido com Patologia Cirúrgica”	Código ----- Pág. 4 / 19
---	---	--

saudáveis, e até às 48 horas de vida, a totalidade dos RN saudáveis deverão ter eliminado mecónio. ² No RN prematuro a primeira eliminação meconial pode ocorrer até ao 9º dia de vida pós-natal. ¹⁰

Em caso de vômitos biliares no RN, deve proceder-se a avaliação clínica e radiológica para exclusão de obstrução intestinal, embora em 2/3 dos casos esta suspeita não se confirme. ¹¹

Quando a obstrução é proximal à ampola de Vater o vômito é caracteristicamente não biliar (estenose / atresia pilórica e em cerca de 1/3 dos casos de atresia duodenal). Ao contrário dos RN com atresia jejuno-ileal, íleus meconial e doença de Hirschsprung, há uma percentagem importante de RN com atresia duodenal e malformação ano-rectal, que apresentam outras malformações associadas, nomeadamente cardíacas (exº associação VACTERL).

Em caso de vôlvo intestinal congénito, existem habitualmente sinais de “abdómen agudo”, nomeadamente, dor à palpação abdominal e alterações da coloração da parede, com repercussão sistémica. Estes casos são emergências cirúrgicas, implicando transferência para um centro com Cirurgia Neonatal com a máxima urgência. ¹²

Perante um RN com suspeita de oclusão intestinal, deve-se: ^{2, 12}

- Colocar sonda oro ou naso-gástrica em aspiração activa de baixa pressão, ou drenagem livre com aspiração frequente (CI);
- Prescrever pausa alimentar (CI);
- Administrar fluidos por via endo-venosa, correspondendo ao aporte adequado à idade e peso (CI);
- Ponderar instituição de antibioterapia, particularmente em caso de distensão intestinal importante, com risco de translocação bacteriana e/ou perfuração intestinal (exº ampicilina, gentamicina e eventualmente metronidazol se já tiver iniciado alimentação entérica, nas primeiras 72 horas de vida; cefuroxime / cefotaxime, gentamicina e metronidazol em caso de apresentação mais tardia) (CI);
- Promover perfusão mesentérica e sistémica através de expansão de volémia e/ou suporte inotrópico, em caso de hipotensão / sinais de hipoperfusão;
- Providenciar transporte do RN para um centro com Cirurgia Neonatal (CI).

Edição n.º 1 / ano ou Revisão n.º n /ano	Categoria: 1 - Ap ou Sistema 2 – clínico, técnico, ou terapêutico	Aprovado em / / Validade até: / /
--	--	--

	Consenso Clínico “Transporte do Recém-Nascido com Patologia Cirúrgica”	Código ----- Pág. 5 / 19
---	---	--

4.d Enterocolite necrosante

A enterocolite necrosante (ECN) é uma doença neonatal adquirida e multifactorial, em que ocorre lesão intestinal grave, resultante de vários insultos sobre o intestino imaturo. Os principais factores de risco são a prematuridade e a alimentação entérica (leite artificial). Têm sido identificados outros factores de risco, como restrição de crescimento fetal, encefalopatia neonatal, hipotermia, hipotensão / hipoperfusão, canal arterial persistente, cardiopatia associada a diminuição de perfusão mesentérica e/ou da oxigenação (obstáculos ao tracto de saída do ventrículo esquerdo, shunts esquerdo-direito, cardiopatias cianóticas), policitemia / síndrome de hiperviscosidade, transfusão permuta, entre outros.^{13, 14}

A apresentação clínica, caracteriza-se por:^{13, 14, 15}

- a) sinais sistémicos - instabilidade térmica, apneia, bradicardia, letargia, instabilidade hemodinâmica, coagulopatia, acidemia, trombocitopenia e leucopenia.
- b) sinais abdominais - distensão abdominal, aumento do volume ou alteração das características dos resíduos gástricos, vômitos, sangue nas fezes, alteração da coloração da parede abdominal, dor ou massa à palpação do abdómen, ascite.
- c) sinais radiológicos – dilatação de ansas, edema da parede intestinal, íleus, presença de gás na veia porta, pneumatose, pneumoperitoneu.

A gravidade de evolução da ECN pode ser avaliada de acordo com os estadios adaptados da classificação de Bell, e modificados por Walsh e Kliegman (Quadro 1 em anexos).^{13, 14, 15}

Perante a suspeita de ECN em estadio II ou III, deve-se:^{13, 14}

- Prescrever pausa alimentar e colocar sonda oro ou naso-gástrica em aspiração activa de baixa pressão ou drenagem livre com aspiração frequente (CI);
- Caso o RN se encontre em CPAP, este deve ser retirado e, se necessário, proceder a entubação traqueal e ventilação invasiva (CIIa);
- Instituir antibioterapia endo-venosa considerando cobertura de Gram negativos e anaeróbios (exº cefotaxime, gentamicina, metronidazol ± vancomicina) (CI);
- Manter o equilíbrio ácido-base e hidro-electrolítico (CI);
- Corrigir alterações hematológicas de acordo com protocolos transfusionais (CI);
- Promover perfusão mesentérica e sistémica através de expansão de volémia e/ou suporte inotrópico, em caso de hipotensão / sinais de hipoperfusão (CIIa);

Edição n.º 1 / ano ou Revisão n.º n /ano	Categoria: 1 - Ap ou Sistema 2 – clínico, técnico, ou terapêutico	Aprovado em / / Validade até: / /
--	--	--

	Consenso Clínico “Transporte do Recém-Nascido com Patologia Cirúrgica”	Código ----- Pág. 6 / 19
---	---	--

- Retirar cateteres umbilicais, logo que se consiga um outro acesso vascular (CI);
- Providenciar transporte do RN para um centro com Cirurgia Neonatal (CI).

De salientar que, em caso de transporte aéreo é fundamental voar a baixa altitude (até 2 000 pés), pelo risco de aumento do volume de ar intra-luminal intestinal e/ou ectópico.

4.e Malformações pulmonares

Entre as malformações pulmonares mais frequentes incluem-se: hérnia diafragmática congénita (HDC), eventração diafragmática, malformação adenomatóide quística, sequestro pulmonar e enfisema lobar congénito (Quadro 2, em Anexos).^{16, 17, 18, 19} A HDC é a mais comum e a mais grave, uma vez que se pode associar a hipoplasia pulmonar com insuficiência respiratória e quadro de hipertensão pulmonar graves. De referir que, apesar dos avanços nos cuidados neonatais, a HDC mantém uma taxa de mortalidade elevada.^{16, 18, 20}

Na presença de um caso de HDC deve-se:^{16, 18, 20, 21}

- Intubar e ventilar o RN de imediato (idealmente na sala de partos antes dos primeiros movimentos respiratórios) (CI);
- Monitorizar a saturação pré e pós-ductal, de forma a detectar a presença de hipertensão pulmonar, inferida através do gradiente de saturação periférica de oxigénio registados, respectivamente no membro superior direito e num membro inferior. Tentar manter saturação de O₂ pré-ductal > 80-85% e pós-ductal > 70% (CI);
- O melhor modo ventilatório na HDC não está definido (ventilação convencional vs VAFO) e os parâmetros ventilatórios devem reger-se pelos princípios da hipercápnia permissiva (evitar pressões inspiratórias superiores a 25 cm H₂O²² ou MAP superiores a 22 cm H₂O e ajustar frequência respiratória / amplitude para obter pH > 7,2 e pCO₂ 45-60 mmHg), com FiO₂ inicial de 100%, reduzido gradualmente de modo a manter saturação de O₂ pré-ductal entre 80 e 95% (CI);
- Descomprimir o tubo digestivo através de sonda oro ou naso-gástrica em aspiração activa de baixa pressão ou em drenagem livre, com aspirações frequentes (CI);
- Colocar acesso venoso central (CVU idealmente de duplo lúmen) e acesso arterial (linha arterial radial direita ou CAU) (CI);

Edição n.º 1 / ano ou Revisão n.º n /ano	Categoria: 1 - Ap ou Sistema 2 – clínico, técnico, ou terapêutico	Aprovado em / / Validade até: / /
--	--	--

	Consenso Clínico “Transporte do Recém-Nascido com Patologia Cirúrgica”	Código ----- Pág. 7 / 19
---	---	--

- Manter equilíbrio térmico, hidro-electrolítico e glicemia dentro dos limites normais, tentando manter restrição hídrica (cerca de 40-60 mL/kg/dia) (CI);
- Em caso de hipotensão / hipoperfusão e/ou sinais de hipertensão pulmonar (diferencial de saturação de O₂ pré e pós-ductal > 10% e/ou saturação de O₂ pré-ductal < 80%), prescrever expansão de volémia com NaCl 0,9% (10-20 mL/kg, até 3 bólus nas primeiras 2 horas) e, caso não haja melhoria, iniciar terapêutica inotrópica de acordo com protocolo adequado (ex^o dopamina 5 microg/kg/min e dobutamina 10 microg/kg/min) (CI);
- Promover manipulação mínima e instituir sedação e analgesia (opióide e benzodiazepina) (CI);
- Ponderar instituição de relaxantes musculares, embora esta terapêutica seja controversa na HDC (CIII);
- A utilização de iNO é controversa. Poderá, apesar de tudo, ser utilizado em caso de hipertensão pulmonar, com *shunt* extra-pulmonar direito-esquerdo e IO > 20 (CIII);
- A utilização de surfactante por rotina na HDC deve ser evitada, uma vez que alguns estudos sugerem maior mortalidade, maior necessidade de ECMO e mais doença pulmonar crônica em doentes com HDC tratados com surfactante ²³ (CIII);
- Se persistência de saturação de O₂ pré-ductal < 80-85% e pós-ductal < 70%; pH persistentemente < 7,15; necessidade de PIP > 28 ou MAP > 17 cmH₂O para manter saturação de O₂ pré-ductal > 85%; hipotensão / hipoperfusão sistêmica com diurese < 0,5 mL/kg/h durante > 12-24 h, apesar de expansões de volémia e inotrópicos; e/ou IO ≥ 40, ponderar instituição de ECMO, especialmente se já tiverem sido tentadas todas as medidas anteriormente descritas (incluindo VAFO e iNO) (CI);
- Providenciar transporte urgente do RN para um centro de Cirurgia Neonatal e idealmente com possibilidade de instituição de ECMO (CI).

4.f Patologia obstrutiva congênita das vias aéreas superiores

As anomalias das vias aéreas superiores são relativamente raras no período neonatal. Contudo, nalguns casos, exigem diagnóstico imediato e tratamento urgente.

Podem ser causa de obstrução das vias aéreas superiores a atresia das coanas, a sequência de Pierre Robin, a paralisia de cordas vocais, a laringo ou traqueomalácia, o higroma quístico e alguns tumores cervicais raros como teratoma, linfangioma e neuroblastoma cervicais, entre outros. ^{24, 25, 26, 27}

Edição n.º 1 / ano ou Revisão n.º n /ano	Categoria: 1 - Ap ou Sistema 2 – clínico, técnico, ou terapêutico	Aprovado em / / Validade até: / /
--	--	--

	Consenso Clínico “Transporte do Recém-Nascido com Patologia Cirúrgica”	Código ----- Pág. 8 / 19
---	---	--

A forma de apresentação depende do grau e local da obstrução, caracterizando-se de um modo geral, por taquipneia, tiragem supra-esternal e subcostal, estridor, cianose e dificuldade alimentar. A actuação depende do grau de dificuldade respiratória, que varia de sinais ligeiros de SDR, sendo possível manter o RN em respiração espontânea, em ar ambiente ou com O₂ suplementar; até casos de SDR e hipoxémia graves, com necessidade de ventilação mecânica invasiva e transferência urgente para um centro com apoio de Otorrinolaringologia, Broncologia e/ou Cirurgia Pediátrica.^{24, 25, 28}

Nos casos de higroma quístico, teratoma ou neuroblastoma cervicais o diagnóstico *in utero* é muito importante, por facilitar a programação do parto em centro de referência adequado, bem como de intubação endotraqueal ainda com circulação fetal - técnica de EXIT. Efectivamente, a entubação nestes casos pode ser muito difícil, e esta técnica confere mais tempo para o procedimento.^{29, 30, 31}

O diagnóstico de atrésia das coanas é sugerido por impossibilidade de progressão de sonda 3 F através de uma ou ambas as fossas nasais (pode ser uni ou bilateral). Pode associar-se a outras anomalias congénitas em 50% dos casos (associação CHARGE).²⁴ Nestas situações há que providenciar transporte para um centro especializado de referência e:

- Em caso de dificuldade respiratória significativa, colocar via orofaríngea (tubo de Guedel, tamanho 0 ou 00), para manter a via aérea patente (não introduzir o tubo excessivamente, pois há risco de obstrução da via aérea). É pouco frequente a existência de SDR grave, com necessidade de entubação e ventilação invasiva, mas nestes casos deve-se ter presente o risco de se tratar de via aérea difícil.^{24, 32} (CI)
- Se RN se encontrar estável pode manter alimentação entérica por sonda oro-gástrica.^{24, 32} (CI)

A sequência de Pierre Robin é uma malformação congénita crânio-facial que se associa a micrognatismo ou retrognatismo com ou sem fenda palatina, macroglóssia relativa e obstrução respiratória alta por glossoptose. É também frequente haver dificuldade na alimentação. Pode existir isoladamente, ou em associação com outras malformações (formas sindrômicas, associadas a hereditariedade e anomalias genéticas específicas variadas). Alguns destes RN virão a necessitar de traqueotomia (10%) e/ou gastrostomia.^{25, 33, 34, 35}

Edição n.º 1 / ano ou Revisão n.º n /ano	Categoria: 1 - Ap ou Sistema 2 – clínico, técnico, ou terapêutico	Aprovado em / / Validade até: / /
--	--	--

	Consenso Clínico “Transporte do Recém-Nascido com Patologia Cirúrgica”	Código ----- Pág. 9 / 19
---	---	--

Os casos de Pierre Robin podem classificar-se de acordo com a sua gravidade: ^{25, 26}

- Grau I – Sem dificuldade respiratória significativa em decúbito ventral, conseguindo alimentar-se por via oral;
- Grau II – Dificuldade respiratória intermitente, especialmente com a alimentação por via oral, necessitando de alimentação por sonda gástrica;
- Grau III – Dificuldade respiratória e alimentar significativa, com hipoxemia, necessitando de equipamento para manutenção de via aérea patente (exº tubo nasofaríngeo) e de sonda gástrica para alimentação.

Os RN com esta patologia devem ser transferidos para um centro especializado de referência. A necessidade de intervenção pré-transporte e urgência do mesmo, dependem do grau de dificuldade respiratória, podendo ser necessário: ^{25, 33, 34}

- Assegurar a permeabilização da via aérea, colocando o RN em decúbito ventral com ligeira elevação da cabeça (cerca de 30°C). (CI)
- Caso se mantenha dificuldade respiratória importante, ponderar a colocação de tubo nasofaríngeo, CPAP, ou mesmo intubação endotraqueal e ventilação mecânica invasiva. No entanto, nestes casos deve-se ter presente o risco elevado de se tratar de via aérea difícil. (CI)
- Se RN se encontrar estável, poderá ser instituída alimentação entérica, eventualmente com recurso a tetinas adaptadas para este tipo de patologia, ou através de sonda naso-gástrica. (CI)

4.g Patologia Neurocirúrgica

Defeitos do tubo neural

Os defeitos do tubo neural encontram-se entre as anomalias congénitas mais comuns, envolvendo anomalias do sistema nervoso central (SNC) e defeitos nas estruturas ósseas associadas. A forma mais frequente é o mielomeningocele, sendo o encefalocelo e anencefalia muito mais raros. O mielomeningocele é uma malformação do SNC que resulta de defeito de encerramento posterior do tubo neural, com protusão das meninges e tecidos nervosos através de defeito de fusão dos arcos vertebrais, músculo e pele adjacentes. Localiza-se preferencialmente na região lombar (80% dos casos, incluindo formas toraco-lombares, lombares ou lombo-sagradas) e associa-se, por vezes, a outras anomalias do SNC,

Edição n.º 1 / ano ou Revisão n.º n /ano	Categoria: 1 - Ap ou Sistema 2 – clínico, técnico, ou terapêutico	Aprovado em / / Validade até: / /
--	--	--

	Consenso Clínico “Transporte do Recém-Nascido com Patologia Cirúrgica”	Código ----- Pág. 10 / 19
---	---	---

nomeadamente Arnold-Chiari em que há hidrocefalia. É fundamental fazer o diagnóstico diferencial com meningocele, que não contém componente de tecido nervoso; bem como com espinha bífida oculta, em que há apenas defeito de fusão de arcos vertebrais, sem qualquer anomalia da medula espinhal ou das partes moles. Assim, para a avaliação completa destes doentes é essencial a realização de ecografia transfontanelar e de RMN crânio-encefálica e medular.^{36, 37}

Apesar dos avanços nas técnicas neurocirúrgicas, o mielomeningocele, associa-se ainda a importante morbilidade pós-natal e incapacidade ao longo da vida, incluindo parésia ou paralisia dos membros inferiores, incontinência urinária / disfunção vesical, hidronefrose, incontinência fecal / obstipação, complicações ortopédicas, entre outras.^{36, 37, 38}

No encefalocelo há um defeito de encerramento anterior do tubo neural, com herniação de tecido cerebral, duramater e líquido céfalo-raquidiano, através da calote craniana. Localiza-se junto à linha média, e em 70-80% dos casos na região occipital. Raramente tem localização frontal ou naso-faríngea. Em 50% dos casos, associa-se a outras malformações do SNC e anomalias genéticas, com prognóstico reservado (défices neurológicos graves).^{36, 37}

Em qualquer destes casos, o diagnóstico pré-natal é comum podendo, por isso, programar-se atempadamente o transporte *in utero* para centro com apoio de Neurocirurgia. Quando tal não é possível, deve preparar-se a transferência para um centro de referência com relativa rapidez (intervenção neurocirúrgica deve ser efectuada nas primeiras 24 a 48 horas de vida). Nestes casos é importante:^{36, 37, 38}

- Verificar o tamanho e o nível da lesão, e se está encerrada ou há solução de continuidade;
- Evitar o contacto do placódio (área medular exposta) com objectos externos, cobrindo o defeito com compressas esterilizadas humidificadas com soro fisiológico morno, envolvidas por saco de plástico ou película aderente, sem comprimir; (CI)
- Evitar a compressão da região afectada, de acordo com a localização da lesão. O RN com mielomeningocele deve permanecer e ser transportado em decúbito ventral, imobilizado pela zona axilar e coxas; (CI)
- Manter o equilíbrio hidro-electrolítico (aporte hídrico endovenoso, adequado à idade e peso);
- Iniciar antibioterapia adequada, tendo em conta os agentes de transmissão materna mais frequentes (exº ampicilina em dose meníngea e gentamicina); (CI)

Edição n.º 1 / ano ou Revisão n.º n /ano	Categoria: 1 - Ap ou Sistema 2 – clínico, técnico, ou terapêutico	Aprovado em / / Validade até: / /
--	--	--

	Consenso Clínico “Transporte do Recém-Nascido com Patologia Cirúrgica”	Código ----- Pág. 11 / 19
---	---	---

- Algaliação ou cateterização vesical intermitente, para garantir esvaziamento urinário, até melhor esclarecimento das funções nefro-urológicas; (CI)
- Evitar o uso de luvas ou outro equipamento com látex (para diminuição de risco de sensibilização ao látex); (CI)
- Se se verificarem convulsões (mais comuns no encefalocelo), iniciar terapêutica anticonvulsante de acordo com protocolo adequado.

Hidrocefalia Neonatal

A hidrocefalia corresponde ao aumento das dimensões do sistema ventricular cerebral, resultante de obstrução parcial ou completa do fluxo de líquido céfalo-raquidiano, a nível do sistema ventricular (hidrocefalia obstrutiva), ou do espaço sub-aracnoideo (hidrocefalia comunicante). A hidrocefalia pode ter múltiplas etiologias, nomeadamente malformações do SNC (estenose do aqueduto de Sylvius, S. Dandy Walker, malformação de Arnold-Chiari, malformação da veia de Galeno, entre outros). Pode ainda ser secundária a hemorragia intra-ventricular pré ou pós-natal (hidrocefalia pós-hemorragica), ou a processos infecciosos (infecções do grupo TORCH, meningoencefalite bacteriana, entre outros).³⁹

Nas situações com início *in utero*, existe habitualmente diagnóstico pré-natal, muitas vezes já com avaliação por RMN fetal e aconselhamento pré-natal por especialista (Neurologista e/ou Neurocirurgião pediátrico).

Em caso de hidrocefalia congénita, o RN tem habitualmente macrocefalia e/ou aumento demasiado rápido do perímetro cefálico; fontanelas grandes, eventualmente abauladas e hipertensas; diastase das suturas; engurgitamento das veias cefálicas; letargia, recusa alimentar, hipotonia, ou convulsões. No RN, devido à grande *compliance* craniana, são raros os sinais de hipertensão intracraniana, como vômitos, alterações da consciência, edema da papila, ou “olhos em sol poente”. As alterações neurológicas / convulsões, são mais frequentemente devidas à causa subjacente à hidrocefalia.³⁹

A persistência de hidrocefalia significativa, vai comprometer a perfusão cerebral, levando a lesão progressiva e atrofia cerebral. Assim, requer sempre avaliação por equipa neurocirúrgica experiente, devendo estes RN ser transferidos para centro de referência, para melhor avaliação diagnóstica, e eventual intervenção neurocirúrgica de acordo com a etiologia.

Edição n.º 1 / ano ou Revisão n.º n /ano	Categoria: 1 - Ap ou Sistema 2 – clínico, técnico, ou terapêutico	Aprovado em / / Validade até: / /
--	--	--

	Consenso Clínico “Transporte do Recém-Nascido com Patologia Cirúrgica”	Código ----- Pág. 12 / 19
---	---	---

Nestes casos é importante:

- Logo que possível, confirmar e avaliar a gravidade da hidrocefalia, tentando identificar as possíveis causas, através de ecografia transfontanelar, TAC e/ou RMN crânio-encefálicas;
- Manter a cabeceira elevada (30°);
- Manter tensão arterial normal, de modo a manter-se uma boa pressão de perfusão cerebral;
- Manter equilíbrio hidro-electrolítico (aporte hídrico e electrolítico, adequado à idade e peso);
- Se se verificarem convulsões, iniciar terapêutica anticonvulsante de acordo com protocolo adequado;
- Em caso de hidrocefalia obstrutiva (exº pós-hemorragica) e sinais de deterioração neurológica ou de hipertensão intra-craniana, ponderar tentativa de drenagem por punção lombar.

4. h Patologia Malformativa Urológica

Extrofia da bexiga ou da cloaca

A extrofia da bexiga corresponde a defeito de desenvolvimento embriológico genito-urinário, condicionando ausência de encerramento da parede abdominal inferior, na linha média e rotura prematura da membrana da cloaca, com exteriorização da bexiga e anomalias variadas dos órgãos genitais externos. Existe associada diastase maior ou menor da sínfise púbica. Podem ocorrer também malformação ano-rectal, distrofia espinhal, entre outros. ⁴⁰

Na extrofia da cloaca, bastante mais rara, existem duas hemibexigas laterais em continuidade com o cego na linha média e visualiza-se cólon rudimentar que termina de forma cega na pélvis. Pode associar-se a mielomeningocelo (em 50% dos casos), ânus imperfurado, onfalocelo, bem como a anomalias genitais variadas (duplicação e conformação anómala de pénis ou genitais femininos, ou ausência de genitais externos). ⁴⁰

Deverá existir diagnóstico pré-natal ecográfico, permitindo orientação e aconselhamento ainda durante a gravidez. Nesse caso o parto poderá ser programado num centro de referência.

Na ausência de diagnóstico pré-natal, o defeito da linha média é evidente à nascença, e a transferência para centro de referência pode ser programada sem urgência (não há indicação para correcção cirúrgica imediata ou urgente).

Edição n.º 1 / ano ou Revisão n.º n /ano	Categoria: 1 - Ap ou Sistema 2 – clínico, técnico, ou terapêutico	Aprovado em / / Validade até: / /
--	--	--

	Consenso Clínico “Transporte do Recém-Nascido com Patologia Cirúrgica”	Código ----- Pág. 13 / 19
---	---	---

A abordagem inicial inclui: ⁴⁰

- Proteção do defeito com compressas esterilizadas humidificadas com soro fisiológico morno, envolvidas por saco de plástico ou película aderente; (CI)
- Exclusão de outras anomalias congênitas significativas, nomeadamente cardíacas, gastro-intestinais e renais;
- Se clinicamente bem, podem manter-se com alimentação entérica exclusiva até à data da intervenção cirúrgica (excepto se existir malformação gastrointestinal associada que o contra-indique), de acordo com o aporte hídrico adequado ao peso e idade gestacional; (CI)
- Avaliação da função renal, ionograma e gasimetria;
- Instituição de antibioterapia apenas na altura da cirurgia (ex^o ampicilina ou cefuroxime e gentamicina). Ponderar a utilização de fluconazol profilático. (CI)

4. i Teratoma sacrococcígeo

O teratoma é um tumor embrionário raro que, segundo a secção de Cirurgia Pediátrica da Academia Americana de Pediatria, pode ser classificado em quatro graus, de acordo com a localização (interna ou externa) e a extensão (pélvica ou abdominal). A maioria tem localização sacro-coccígea e são mais frequentemente benignos. Actualmente, o diagnóstico pré-natal e orientação para centro de referência durante a gravidez, é comum. Nesses casos, o parto é programado já no centro de referência onde o RN será tratado, estando indicada a realização de cesareana se tumor > 5 cm. Teratomas grandes podem ser causa de hidrópsia fetal e justificar intervenção fetal. ⁴¹

Em caso de nascimento fora do centro de referência, o essencial na abordagem inicial, inclui: ⁴¹

- Manipulação cuidadosa do RN, evitando compressão do tumor pelo risco de hemorragia grave, especialmente nos teratomas sacrococcígeos do tipo I (localização externa); (CI)
- Prescrição de antibioterapia adequada, tendo em conta os agentes de transmissão materna mais frequentes (ex^o ampicilina e gentamicina); (CI)
- Monitorização hemodinâmica (risco de insuficiência cardíaca de alto débito); (CI)
- Posicionamento e transporte do RN em decúbito ventral ou lateral, com o tumor envolvido em compressas esterilizadas e secas. (CI)

Edição n.º 1 / ano ou Revisão n.º n /ano	Categoria: 1 - Ap ou Sistema 2 – clínico, técnico, ou terapêutico	Aprovado em / / Validade até: / /
--	--	--

	Consenso Clínico “Transporte do Recém-Nascido com Patologia Cirúrgica”	Código ----- Pág. 14 / 19
---	---	---

5. Intervenientes

Ana Pita, Carmen Carvalho, Fernanda Marcelino, Cristina Matos, Jorge Correia-Pinto, José Farela Neves

Ana Pita (anamaiapita@yahoo.co.uk), Carmen Carvalho (carmencarvalho01@gmail.com);
Fernanda Marcelino (afmiguel@netcabo.pt); Cristina Matos (cristinamatosamaro@hotmail.com); Jorge Correia Pinto (jcp@ecsaude.uminho.pt); José Farela Neves (farela@hpc.chc.min-saude.pt).

6. Organização :

Grupo de Consensos em Neonatologia - Secção de Neonatologia da SPP

7. Classificação de níveis de evidência:

Sempre que possível, as recomendações da presente norma estão classificadas nas categorias seguintes:

Grau de Recomendação

Grau I Existem evidências e/ou consenso geral de que determinado procedimento/tratamento é benéfico, útil e eficaz.

Grau II Existem evidências contraditórias e/ou divergência de opiniões sobre a utilidade/eficácia de determinado tratamento ou procedimento.

Grau IIa Evidências/opinião maioritariamente a favor da utilidade/eficácia.

Grau IIb Utilidade/eficácia pouco comprovada pelas evidências/opinião.

Grau III Existem evidências e/ou consenso geral de que determinado procedimento/tratamento não é benéfico/ eficaz e poderá ser em certas situações prejudicial.

Nível de evidência

A Informação recolhida a partir de vários ensaios clínicos aleatorizados ou meta-análises.

B Informação recolhida a partir de um único ensaio clínico aleatorizado ou estudos alargados não aleatorizados.

C Opinião consensual dos especialistas e/ou pequenos estudos, estudos retrospectivos e registos.

8. Abreviaturas

Edição n.º 1 / ano ou Revisão n.º n /ano	Categoria: 1 - Ap ou Sistema 2 – clínico, técnico, ou terapêutico	Aprovado em / / Validade até: / /
--	--	--

	Consenso Clínico “Transporte do Recém-Nascido com Patologia Cirúrgica”	Código ----- Pág. 15 / 19
---	---	---

CE – Crânio-encefálica	IO – Índice de oxigenação
CAU – Cateter arterial umbilical	RN – Recém-nascido
CVU – Cateter venoso umbilical	SDR – Síndrome de dificuldade respiratória
ECMO – Oxigenação por Membrana Extra-Corporal	TAC – Tomografia axial computadorizada
HDC – Hérnia diafragmática congênita	RMN – Ressonância magnética nuclear
iNO – Óxido nítrico	VAFO – Ventilação de Alta Frequência Oscilatória

9. Referências

1. British Association of Paediatric Surgeons / Royal College of Surgeons of England. Surgical Services for the newborn. Joint Publication by British Association of Paediatric Surgeons and the Royal College of Surgeons of England. 1999.
2. Stringer MD, Sugarman I, Smyth AG. Congenital defects and surgical problems. In: Rennie JM, editor. Robertson's Textbook of Neonatology. Elsevier Churchill Livingstone; 2005. pp 711-38.
3. Correia- Pinto J, Tavares LL, Baptista MJ et al. Meconium dependence of bowel damage in gastroschisis. J Ped Surg 2002; 37: 31-35.
4. Martin C and Fishman SJ. Gastrointestinal disorders: Omphalocele. In: Hansen A, Puder M, editors. Manual of Neonatal Surgical Intensive Care. BC Decker; 2009. pp 238-44.
5. Martin C and Fishman SJ. Gastrointestinal disorders: Gastroschisis. In: Hansen A, Puder M, editors. Manual of Neonatal Surgical Intensive Care. BC Decker; 2009. pp 224-37.
6. Holland AJA, Walker K, Badawi N. Gastroschisis: an update. Pediatr Surg Int 2010; 26: 871–878.
7. Hansen AR, Lillehei C. Esophageal atresia and tracheoesophageal fistula. In: Hansen A, Puder M, editors. Manual of Neonatal Surgical Intensive Care. BC Decker; 2009. pp 159-68.
8. Spitz I. Oesophageal atresia. Orphanet J Rare Dis. 2007; 11(2): 24.
9. Burge DM, Shah K, Spark P *et al*. Contemporary management and outcomes for infants born with oesophageal atresia. Br J Surg. 2013;100 (4): 515-21.
10. Weaver LT, Lucas A. Development of bowel habit in preterm infants. Arch Dis Child 1993; 68 (3 Spec No): 317-20.
11. Godbole P, Stringer MD. Bilious vomiting in the newborn: How often is it pathologic? J Pediatr Surg. 2002; 37(6): 909-11.

Edição n.º 1 / ano ou Revisão n.º n /ano	Categoria: 1 - Ap ou Sistema 2 – clínico, técnico, ou terapêutico	Aprovado em / / Validade até: / /
--	--	--

	Consenso Clínico “Transporte do Recém-Nascido com Patologia Cirúrgica”	Código ----- Pág. 16 / 19
---	---	---

12. Pursley DW, Hansen AR, Puder M. Gastrointestinal disorders: Obstruction. In: Hansen A, Puder M, editors. Manual of Neonatal Surgical Intensive Care. BC Decker; 2009. pp 264-86.
13. Hansen AR, Modi BP, Ching A, Jaksic T. Gastrointestinal disorders: Necrotizing enterocolitis. In: Hansen A, Puder M, editors. Manual of Neonatal Surgical Intensive Care. BC Decker; 2009. pp 245-63
14. Newell SJ. Gastrointestinal disorders: Necrotising enterocolitis. In: Rennie JM, editor. Robertson's Textbook of Neonatology. Elsevier Churchill Livingstone; 2005. pp 694-703.
15. Walsh MC, Kliegman RM. Necrotizing enterocolitis: treatment based on staging criteria. *Pediatr Clin North Am.* 1986; 33(1): 179-201.
16. Kleinman ME, Wilson JM. Respiratory disorders: Congenital diaphragmatic hernia and diaphragmatic eventration. In: Hansen A, Puder M, editors. Manual of Neonatal Surgical Intensive Care. BC Decker; 2009. pp 169-87.
17. Ringer SA, Wilson JM. Respiratory disorders: Thoracic mass lesions. In: Hansen A, Puder M, editors. Manual of Neonatal Surgical Intensive Care. BC Decker; 2009. pp 207-23
18. Davenport M. Diaphragmatic hernia. In: Rennie JM, editor. Robertson's Textbook of Neonatology. Elsevier Churchill Livingstone; 2005. pp 594-603.
19. Fox GF. Malformations of the lower respiratory tract. In: Rennie JM, editor. Robertson's Textbook of Neonatology. Elsevier Churchill Livingstone; 2005. pp 582-93.
20. Logan JW, Rice HE, Goldberg RN, Cotten CM. Congenital diaphragmatic hernia: a systematic review and summary of best-evidence practice strategies. *J Perinatol* 2007; 27: 535-49
21. Reiss I, Schaible T, van den Hout L *et al*. Standardized postnatal management of infants with congenital diaphragmatic hernia in Europe: The CDH EURO consortium consensus. *Neonatology* 2010; 98: 354-64
22. Bohn D. Congenital diaphragmatic hernia. *Am J Respir Crit Care Med* 2002; 166(7): 911-15
23. Van Meurs K. Is surfactant therapy beneficial in the treatment of the term newborn infant with congenital diaphragmatic hernia? *J Pediatr* 2004; 145(3): 312-16
24. Lowinger DSG, Ohlms LA. Otolaryngology, head and neck surgery: Nasal anomalies. In: Hansen A, Puder M, editors. Manual of Neonatal Surgical Intensive Care. BC Decker; 2009. pp 110-118
25. Mulliken JB, MacDonald DM. Cleft lip / palate and Robin sequence. In: Hansen A, Puder M, editors. Manual of Neonatal Surgical Intensive Care. BC Decker; 2009. pp 119-33

Edição n.º 1 / ano ou Revisão n.º n /ano	Categoria: 1 - Ap ou Sistema 2 – clínico, técnico, ou terapêutico	Aprovado em / / Validade até: / /
--	--	--

	Consenso Clínico “Transporte do Recém-Nascido com Patologia Cirúrgica”	Código ----- Pág. 17 / 19
---	---	---

26. Cole A, Lynch P, Slator R. A new grading of Pierre Robin sequence. *Cleft Palate – Craniofacial J* 2008; 45(6): 603-6
27. Morrison G. Airway problems. In: Rennie JM, editor. *Roberton’s Textbook of Neonatology*. Elsevier Churchill Livingstone; 2005. pp 603-17
28. Lyons M1, Vlastarakos PV, Nikolopoulos TP. Congenital and acquired developmental problems of the upper airway in newborns and infants. *Early Hum Dev*. 2012; 88(12): 951-5.
29. Taghavi K1, Beasley S. The ex utero intrapartum treatment (EXIT) procedure: application of a new therapeutic paradigm. *J Paediatr Child Health*. 2013; 49(9): E420-7.
30. Mota R, Ramalho C, Monteiro J, Correia-Pinto J, *et al*. Evolving indications for the EXIT procedure: the usefulness of combining ultrasound and fetal MRI. *Fetal Diagn Ther*. 2007;22(2): 107-11.
31. Marwan A, Crombleholme TM. The EXIT procedure: principles, pitfalls, and progress. *Semin Pediatr Surg*. 2006; 15(2):107-15.
32. Kumar S, Gupta S, Naglot S, Sahni JK. Bilateral Choanal Atresia: Is it Really a Surgical Emergency? *Indian J Otolaryngol Head Neck Surg*. 2013; 65(Suppl 2): 205-9.
33. Scott AR, Tibesar RJ, Sidman JD. Pierre Robin Sequence: evaluation, management, indications for surgery, and pitfalls. *Otolaryngol Clin North Am*. 2012;45(3): 695-710
34. Evans KN, Sie KC, Hopper RA, *et al*. Robin sequence: from diagnosis to development of an effective management plan. *Pediatrics*. 2011; 127(5): 936-48
35. Mackay DR. Controversies in the diagnosis and management of the Robin sequence. *J Craniofac Surg*. 2011; 22(2): 415-20
36. Glader LJ, Elias ER, Madsen JR. Neurological disorders: Myelodysplasia. In: Hansen A, Puder M, editors. *Manual of Neonatal Surgical Intensive Care*. BC Decker; 2009. pp 459-72
37. Weindling AM, Rennie JM. Central nervous system malformations. In: Rennie JM, editor. *Roberton’s Textbook of Neonatology*. Elsevier Churchill Livingstone; 2005. pp 1186-203
38. Thompson DN. Postnatal management and outcome for neural tube defects including spina bifida and encephaloceles. *Prenat Diagn*. 2009; 29(4): 412-19.
39. Soul JS, Madsen JR. Neurological disorders: Neonatal hydrocephalus. In: Hansen A, Puder M, editors. *Manual of Neonatal Surgical Intensive Care*. BC Decker; 2009. pp 444-58
40. Retik AB, Herrin JT. Bladder exstrophy and Cloacal exstrophy. In: Hansen A, Puder M, editors. *Manual of Neonatal Surgical Intensive Care*. BC Decker; 2009. pp 407-17

Edição n.º 1 / ano ou Revisão n.º n /ano	Categoria: 1 - Ap ou Sistema 2 – clínico, técnico, ou terapêutico	Aprovado em / / Validade até: / /
--	--	--

	Consenso Clínico “Transporte do Recém-Nascido com Patologia Cirúrgica”	Código ----- Pág. 18 / 19
---	---	---

41. Tuladhar R, Patole SK, Whitehall JS. Sacrococcygeal teratoma in the perinatal period. *Postgrad Med J* 2000; 76:754-59

10. Anexos:

Estádios de ECN	Sintomatologia e Sinais clínicos	Radiografia de Abdômen
I	Inespecíficos e ligeiros (apneia, episódios de bradicárdia, labilidade térmica; aumento de resíduo gástrico; distensão abdominal ligeira)	Normal ou dilatação ligeira de ansas / ileus
Ila	Sinais sugestivos de ECN semelhantes a estágio I, embora mais acentuados, podendo haver sangue nas fezes.	Dilatação de ansas / ileus, pneumatose intestinal focal
Ilb	Sinais sugestivos de ECN semelhantes a estágio Ila, com maior gravidade, nomeadamente com ansas visíveis, palpação abdominal dolorosa; trombocitopenia e acidose metabólica	Pneumatose intestinal difusa, aeroportia, ascite
Illa	Sinais sugestivos de ECN, associando-se instabilidade hemodinâmica, acidose mista e falência multi-orgânica (oligúria, coagulopatia ...)	Dilatação generalizada e marcada de ansas intestinais, pneumatose intestinal difusa, ascite marcada
IIlb	Semelhante a ECN Illa, mas maior gravidade (choque)	Semelhante a Illa com pneumoperitôneu

Quadro 1 –Classificação de Bell modificada para os estádios de ECN. ¹⁵

Edição n.º 1 / ano ou Revisão n.º n /ano	Categoria: 1 - Ap ou Sistema 2 – clínico, técnico, ou terapêutico	Aprovado em / / Validade até: / /
--	--	--

	Consenso Clínico “Transporte do Recém-Nascido com Patologia Cirúrgica”	Código ----- Pág. 19 / 19
---	---	---

	Apresentação Clínica	Aspectos Imagiológicos	Abordagem Inicial
HDC	Dificuldade respiratória e cianose (na maioria evidentes na sala de partos); Abdômen escavado; Desvio contra-lateral de tons cardíacos; ruídos hidro-aéreos a nível torácico	Elevação de “cúpula” diafragmática; Desvio contra-lateral do mediastino e sombra cardíaca; Ansas intestinais intratorácicas.	Entubação traqueal e ventilação imediatas (CPAP está contra-indicado); Sonda gástrica em aspiração activa de baixa pressão
Eventração Diafragmática	Dificuldade respiratória variável (pode ser assintomática) Infecções respiratórias e/ou pieira recorrentes, mais tarde	Elevação de cúpula diafragmática e desvio do mediastino e sombra cardíaca (sem ansas intestinais intratorácicas)	Adequada ao grau de dificuldade respiratória (pode não necessitar de qualquer intervenção, ou justificar entubação e ventilação mecânica invasiva)
Malformação Adenomatóide Quística	Pode ser causa de hidrôpsia Dificuldade respiratória variável (pode ser assintomática) Infecções respiratórias recorrentes, mais tarde	Ecografias obstétricas sugestivas (imagens quísticas ou sólidas pulmonares típicas; hidrôpsia ...) Radiografia de tórax com imagem lobar pulmonar sólida, quística ou mista; desvio contra-lateral do mediastino TAC pode ser necessária para esclarecimento diagnóstico	Adequada ao grau de dificuldade respiratória (pode não necessitar de qualquer intervenção, ou justificar entubação e ventilação mecânica invasiva, drenagem de derrame pleural, terapêutica de hipertensão pulmonar ...)
Sequestro Pulmonar	Pode ser causa de hidrôpsia Dificuldade respiratória variável (assintomático em 80% dos casos ¹⁹) Insuficiência cardíaca (por shunt arterio-venoso de alto débito) Infecções respiratórias recorrentes, hemoptises ou derrame pleural, mais tarde	Ecografias obstétricas sugestivas (massa ecogénica intratorácica ou abdominal; derrame pleural, hidrôpsia ...) Radiografia de tórax com área de hipo-transparência pulmonar Ecodoppler / Angio TAC / Angio RMN / Aortografia podem ser necessários para esclarecimento diagnóstico	Adequada ao grau de dificuldade respiratória (pode não necessitar de qualquer intervenção, ou justificar entubação e ventilação mecânica invasiva, drenagem de derrame pleural, terapêutica de insuficiência cardíaca ...)
Enfisema Lobar Congénito	Dificuldade respiratória com agravamento progressivo em 50-60% dos casos (mecanismo valvular) Infecções respiratórias recorrentes, mais tarde	Área de hiper-transparência lobar pulmonar (mais frequente nos lobos superiores); desvio contra-lateral do mediastino e atelectasia do pulmão adjacente	Adequada ao grau de dificuldade respiratória (pode não necessitar de qualquer intervenção, justificar apenas O₂ e cirurgia electiva, ou mesmo entubação, ventilação mecânica invasiva e ressecção cirúrgica urgente)

Quadro 2 – Apresentação clínica, imagiológica e abordagem inicial nas malformações pulmonares congénitas mais frequentes. ^{16, 17, 18, 19}

Edição n.º 1 / ano ou Revisão n.º n /ano	Categoria: 1 - Ap ou Sistema 2 – clínico, técnico, ou terapêutico	Aprovado em / / Validade até: / /
---	--	--