

 Sociedade Portuguesa de Neonatologia	Consenso Clínico “Transporte Neonatal”	Código ----- Pág. 1 / 35
--	--	---

1. Introdução

Atualmente, o programa de planificação regional dos cuidados de saúde contempla o transporte perinatal.

A existência de centros especializados no tratamento do recém-nascido (RN) de alto risco 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, os RN com critérios de gravidade devem ser transferidos para centros com equipas diferenciadas e equipamento adequado.

A ultrasonografia obstétrica e seu constante aperfeiçoamento, tem permitido o diagnóstico pré-natal de um número crescente de situações malformativas e de risco obstétrico elevado. Os casos com diagnóstico de anomalias congénitas major ou patologia materna e/ou fetal significativas, durante a gravidez, devem ser acompanhados 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 indicado. Quando tal não é possível, terá que ser efetuado o transporte do RN, pela equipa de Transporte Inter-hospitalar da região, após estabilização no hospital de origem.

As situações mais comuns com indicação para transferência para uma unidade terciária, são as seguintes:

- 1 – Grande prematuridade e/ou muito baixo peso ao nascimento (≤ 32 SG e/ou peso ao nascimento ≤ 1500 g);
- 2 – Insuficiência respiratória com necessidade de suporte ventilatório (como doença das membranas hialinas, pneumotórax, pneumonia congénita grave ou síndrome de aspiração meconial);
- 3 – Instabilidade hemodinâmica com necessidade de suporte inotrópico / vasopressor (como sepsis grave ou enterocolite necrosante);
- 4 – Cardiopatia congénita suspeita ou confirmada com necessidade de avaliação e cuidados imediatos específicos médico-cirúrgicos;
- 5 – Encefalopatia neonatal (nomeadamente com critérios para hipotermia induzida);
- 6 – Patologia congénita malformativa, com indicação cirúrgica imediata ou a curto prazo.

Edição n.º 1 / ano ou Revisão n.º n /ano	Categoria: 1 – Aparelho / Sistema, Geral 2 – Clínico, Técnico, Terapêutico	Aprovado em / /
		Validade até: / /

 Sociedade Portuguesa de Neonatologia	Consenso Clínico <i>“Transporte Neonatal”</i>	Código ----- Pág. 2 / 35
--	---	--

São objetivos deste Consenso orientar:

- a) a identificação dos RN com indicação para transferência para Hospitais de Apoio Perinatal Diferenciado;
- b) a decisão do momento ideal para transferência;
- c) a abordagem genérica da estabilização prévia e durante o transporte.

Em Portugal, o Transporte Inter-hospitalar Pediátrico (TIP) assegura o transporte de RN e crianças criticamente doentes. Está organizado por regiões, em parcerias entre o Instituto Nacional de Emergência Médica, as Administrações Regionais de Saúde e alguns Hospitais públicos de elevada diferenciação. A equipa de transporte é constituída por um médico, um enfermeiro e um Técnico de Ambulância de Emergência (TAE).

Em cada região, existe uma ambulância que permite efetuar transporte neonatal, podendo recorrer-se em algumas situações ao transporte aéreo, após solicitação ao responsável do Centro de Orientação de Doentes Urgentes (CODU). A seleção do meio de transporte deve realizar-se sempre em função da disponibilidade, distância, e gravidade da patologia, sem esquecer o custo.

O equipamento necessário para o transporte de recém-nascidos, inclui incubadora de transporte, ventilador neonatal; equipamento para administração de óxido nítrico inalado (iNO); monitores de saturação de O₂, cardio-respiratório e de temperatura; sistema de aspiração; bombas de perfusão; mala com medicação de emergência; equipamento para intubação, cateterismo venoso e arterial, *kit* de drenagem de pneumotórax e desfibrilhador. A equipa deve ter disponível fármacos como prostaglandina E1 e surfactante, adequadamente refrigerados.

Edição n.º 1 / ano ou Revisão n.º n /ano	Categoria: 1 – Aparelho / Sistema, Geral 2 – Clínico, Técnico, Terapêutico	Aprovado em / /
		Validade até: / /

 Sociedade Portuguesa de Neonatologia	Consenso Clínico <i>“Transporte Neonatal”</i>	Código ----- Pág. 3 / 35
--	--	--

1.1 Organização do Transporte

O transporte inter-hospitalar requer uma boa comunicação entre o hospital de origem, a equipa de transporte e a unidade de destino.

Na presença de situação de risco, o Pediatra do hospital de origem, contacta o médico de serviço ao transporte na sua região (TIP Norte – 914960655; TIP Centro – TIP CENTRO: 924491989/239480336; TIP Sul/Lisboa - 924492073; TIP Sul/Faro - 965232392).

Na região Centro e Sul é o médico de serviço de TIP, que estabelece a articulação com as unidades de neonatologia e que, de acordo com a situação clínica do RN, a disponibilidade de vagas, e se possível a proximidade do hospital de origem, decide a unidade de destino. Na zona Norte, é o médico do hospital de origem que requisita o transporte, e após contactar a unidade de neonatologia pretendida, informa a equipa de TIP de qual a unidade de destino.

O hospital de origem é responsável pela elaboração da nota de transferência, com o registo da seguinte informação:

- 1 – Identificação, data e hora de nascimento;
- 2 – História perinatal resumida (dados importantes da gestação e parto; idade gestacional, peso ao nascer; medidas de reanimação instituídas, índice de Apgar);
- 3 – Sinais vitais (temperatura, frequência cardíaca, frequência respiratória, tensão arterial);
- 4 – Necessidade de oxigenoterapia e/ou suporte ventilatório, com registo do modo e parâmetros de ventilação;
- 5 – Resultados de gasimetrias e avaliação laboratorial;
- 6 – Cópia dos exames de imagem efetuados;
- 7 – Tratamento instituído (incluindo as horas de administração da medicação e rótulos com os fármacos e respetivas diluições em caso de perfusões em curso);
- 8 – O RN deve ser transportado com pulseira de identificação;
- 9 – Os pais devem ser informados da necessidade de transporte, qual o local de destino e respetivo contacto telefónico. Se possível e necessário, deve ser assinado consentimento informado, que será enviado com o RN.

Edição n.º 1 / ano ou Revisão n.º n /ano	Categoria: 1 – Aparelho / Sistema, Geral 2 – Clínico, Técnico, Terapêutico	Aprovado em / /
		Validade até: / /

 Sociedade Portuguesa de Neonatologia	Consenso Clínico “Transporte Neonatal”	Código ----- Pág. 4 / 35
--	--	--

Sempre que seja possível, deve ser colhida e transportada amostra de sangue materno para provas de compatibilidade, na eventualidade de o RN necessitar de transfusão de componentes sanguíneos.

A estabilização, no local de origem, implica vários aspetos, nomeadamente:

- 1- Estabilização ventilatória e hemodinâmica;
- 2- Obtenção de acesso vascular para administração de fluidos e fármacos (idealmente dois acessos venosos periféricos ou um acesso venoso central e um periférico);
- 3- Sedação e analgesia, se necessário;
- 4- Início de antibioterapia, se indicado;
- 5- Início de perfusão de prostaglandina E1, em caso de cardiopatia congénita ducto dependente, suspeita ou confirmada.

Deve ser efetuado registo dos eventos durante o transporte (em papel ou eletrónico), pela equipa de transporte, onde constem:

- 1- Identificação do doente (se possível completa, com nome da mãe, data e hora de nascimento, morada e contacto dos pais);
- 2- Unidade / hospital de origem;
- 3- Unidade de destino;
- 4- Idade gestacional, peso ao nascimento, índice de Apgar;
- 5- Motivo de transferência e resumo da história clínica, bem como procedimentos, terapêutica e perfusões, efetuados no hospital de origem e pela equipa de transporte;
- 6- Parâmetros cardio-respiratórios no início e durante o transporte;
- 7- Parâmetros ventilatórios e respetivos ajustes;
- 8- Eventuais complicações durante o transporte.

2. Particularidades de acordo com a patologia

Edição n.º 1 / ano ou Revisão n.º n /ano	Categoria: 1 – Aparelho / Sistema, Geral 2 – Clínico, Técnico, Terapêutico	Aprovado em / /
		Validade até: / /

 Sociedade Portuguesa de Neonatologia	Consenso Clínico “Transporte Neonatal”	Código ----- Pág. 5 / 35
--	--	---

Para além de aspetos gerais inerentes ao transporte de qualquer RN, existem algumas patologias que exigem cuidados específicos no hospital de origem .

2.1 Recém-nascido Grande Prematuro (≤ 32 SG) e/ou Muito Baixo Peso (≤ 1500 g)

Sempre que possível deve ser iniciada a indução maturativa pulmonar e restantes cuidados obstétricos adequados, de acordo com a idade gestacional, e solicitada a transferência *in utero* para Hospital de Apoio Perinatal Diferenciado.

Não havendo condições de segurança para a transferência *in utero*, e verificando-se o parto em Hospital de Apoio Perinatal, deverá proceder-se à estabilização do RN de acordo com as recomendações anteriormente especificadas no Consenso de “Particularidades da Reanimação do RN com Idade Gestacional < 32 semanas” de 2012, e “Atuação no Micronato” de 2014.^{2,3,4}

- Manter a temperatura ambiente a 26°C e ligar o radiador da mesa de reanimação com antecedência.
- Colocar a mesa de reanimação em posição horizontal.
- Preparar o material de reanimação que possa ser necessário (máscara de tamanho adequado; lâminas de laringoscópio retas de tamanho 00 (RN < 750g) e 0 (RN 750g – 2500g); tubo endotraqueal sem *cuff* (2 mm se impossível a introdução do TET 2,5 mm; TET 2,5 mm se peso < 1000g e IG < 28 semanas; TET 3 mm se peso 1000 – 2000g e IG 28-34 semanas); preparar adesivos para imobilização do TET (adequados para extremos prematuros).
- Utilizar lençóis previamente aquecidos e removê-los quando molhados.
- No RN com IG <28 semanas é recomendada a sua colocação, sem secar em invólucro térmico adequado (saco de polietileno) ou uso de colchão térmico.
- Colocar touca para diminuir a perda de calor.

Edição n.º 1 / ano ou Revisão n.º n /ano	Categoria: 1 – Aparelho / Sistema, Geral 2 – Clínico, Técnico, Terapêutico	Aprovado em / / Validade até: / /
---	---	--

 Sociedade Portuguesa de Neonatologia	Consenso Clínico “Transporte Neonatal”	Código ----- Pág. 6 / 35
--	--	--

- Evitar manobras bruscas, devendo a manipulação ser mínima e cuidadosa.
- Logo que possível, monitorizar a saturação periférica de O₂ pré-ductal e frequência cardíaca, colocando saturómetro no membro superior direito.
- Se possível, utilizar ressuscitador com controlo de pressão, ou seja, dispositivo de pressão controlada com peça em T, que permita assegurar um valor exato de pressão inspiratória (PIP = 20-22 cmH₂O) e de pressão no fim da expiração (PEEP = 4-6 cmH₂O), conectado a misturadora de O₂ com ar comprimido (ajustar FiO₂ para 30-40%, de modo a obter uma saturação de O₂ pré-ductal entre 85-93% após os primeiros 10 minutos de vida). Este tipo de dispositivos permite efetuar CPAP na sala de partos, utilizando a máscara facial, sem ocluir o orifício da pressão inspiratória. No entanto, caso não exista um destes dispositivos, pode utilizar-se insuflador auto-insuflável (250 ou 500ml) com válvula de escape, sempre com pressão de insuflação mínima.
- Se o RN tiver respiração espontânea e frequência cardíaca superior a 100 bpm, iniciar CPAP precoce, com ou sem insuflações iniciais de pressão positiva (20-25 cmH₂O);
- Se necessária entubação (RN apneico, com respiração irregular e/ou frequência cardíaca inferior a 100 bpm), utilizar tubo endotraqueal (TET) adequado, que deverá ser fixado no nível adequado à idade gestacional e peso (ver Tabela 1, em Anexos).
- Colocar protetores como lâmina de poliuretano transparente ou apósitos hidrocolóides (Tegaderme® ou Varihesive®) sob os locais onde se vão aplicar os adesivos de fixação do tubo endotraqueal, sonda naso ou orogástrica.
- Transportar o RN da sala de partos para a Unidade de Neonatologia em incubadora de transporte, se possível, com possibilidade de ventilação invasiva (VI) e ventilação não invasiva (VNI ou nCPAP).
- Tentar manter temperatura corporal estável e adequada (36,5-37,5°C), mantendo a incubadora aquecida, com as portas fechadas e mantendo humidade na incubadora (80%), sempre que possível.
- Utilizar parâmetros de ventilação o menos agressivos possível:

Edição n.º 1 / ano ou Revisão n.º n /ano	Categoria: 1 – Aparelho / Sistema, Geral 2 – Clínico, Técnico, Terapêutico	Aprovado em / /
		Validade até: / /

 Sociedade Portuguesa de Neonatologia	Consenso Clínico “Transporte Neonatal”	Código ----- Pág. 7 / 35
--	--	--

- O uso de VNI/nCPAP é a estratégia preferível, caso o RN tenha autonomia respiratória (respiração regular, mantendo FC>100 bpm). Permite distensão alveolar, conservação do surfactante, e prevenção da apneia da prematuridade. Deve colocar-se máscara ou *prongs* de nCPAP adequados ao tamanho do RN, bem ajustados, com proteção das narinas, e ajustar a pressão de CPAP para 5-8 cmH₂O.
- Nos casos de ausência de autonomia respiratória (respiração irregular, apneia, dificuldade respiratória e eventualmente todos os RN <26 semanas de idade gestacional), será necessária entubação e ventilação invasiva. Nestas situações devem utilizar-se parâmetros mínimos, para obtenção de expansão torácica, saturação de O₂ 90 a 95% e pH/pCO₂ dentro dos limites normais. Em caso de utilização de ventilação convencional: PIP 18-22 cmH₂O, PEEP 4-6 cmH₂O, FR 40-60 cpm, Ti 0,38-0,42, se possível com controlo por volume de 3,5 a 6 mL/kg/ciclo. Em caso de utilização de VAFO: MAP 8-14 cm H₂O, F 8-12 Hz, Amplitude 25-40 cmH₂O ou 75-100%, dependendo do ventilador disponível.
- Deve ser efetuada gasimetria pouco antes do transporte, para confirmar a estabilidade ventilatória.
- Administração de surfactante:
 - O uso profilático versus seletivo, bem como a técnica de INSURE, deverão ser efectuados de acordo com a respetiva Norma da DGS e a experiência de cada centro.
 - Idealmente, deve verificar-se, através de radiografia, a posição correta do TET, antes da administração do surfactante.
 - Deve utilizar-se TET que permita a administração de surfactante, mantendo a ventilação, através de adaptação ao TET de dispositivo com uma entrada lateral, ou com adaptação própria para administração de fármacos em circuito fechado.
 - Caso nenhum destes dispositivos esteja disponível, pode administrar-se o surfactante diretamente no TET, colocando uma sonda gástrica no seu interior.
 - O surfactante atualmente utilizado, poractante alfa (surfactante natural porcino), deve ser administrado na dose de 200 mg/kg, endo-traqueal lento.

Edição n.º 1 / ano ou Revisão n.º n /ano	Categoria: 1 – Aparelho / Sistema, Geral 2 – Clínico, Técnico, Terapêutico	Aprovado em / /
		Validade até: / /

 Sociedade Portuguesa de Neonatologia	Consenso Clínico <i>“Transporte Neonatal”</i>	Código ----- Pág. 8 / 35
--	---	---

- Após a administração do surfactante, o TET não deve ser aspirado durante 6 horas.
- Em caso de evolução com quadro de hipertensão pulmonar, será preferível ventilação com VAFO, ponderando também o início de iNO, se disponíveis para o transporte (consultar o Consenso de “Hipertensão pulmonar persistente do recém-nascido”, de 2014).
- Colocação de cateteres venoso e arterial umbilicais, com a máxima assepsia e o mínimo de exposição, de acordo com as medições recomendadas. Deve ser verificada a posição dos cateteres, por radiografia, antes do transporte.
- Início precoce de perfusão de soro glucosado com gluconato de cálcio (5 a 10% de concentração de glucose, dependendo da glicemia; 3 a 4 mL/kg/dia de gluconato de cálcio 10%), evitando a administração de solutos hipertônicos e perfusões endovenosas rápidas. Se possível, deverá ser iniciada solução também com aminoácidos. O suprimento líquido deve ser de 80 a 100 mL/kg/dia.
- Tratamento de hipoglicemia (≤ 30 mg/dL), com bólus de glucose endovenosa (2 mL/Kg de soro glicosado a 10%, em 5 a 10 min).
- Deve ser administrada vitamina K profilática, de acordo com o peso do RN.
- Se indicado, deverá ser instituída antibioterapia.
- Se hipotensão (pressão arterial inferior ao P10 ou pressão arterial média inferior à idade gestacional), avaliar outros indicadores de hipoperfusão (tempo de preenchimento capilar, diurese, lactato, estado geral). Dependendo da situação clínica do RN, ponderar iniciar terapêutica com inotrópico (dopamina e/ou dobutamina), ou expansor plasmático (NaCl 0,9%, 10 mL/kg).

2.2 Pneumotórax

As situações associadas a pneumotórax incluem: doença das membranas hialinas, síndrome de aspiração de mecónio, pneumonia, anomalias congénitas pulmonares e/ou ventilação mecânica (invasiva ou não invasiva). No entanto, pode ocorrer pneumotórax espontâneo (0,07% dos recém-

Edição n.º 1 / ano ou Revisão n.º n /ano	Categoria: 1 – Aparelho / Sistema, Geral 2 – Clínico, Técnico, Terapêutico	Aprovado em / /
		Validade até: / /

 Sociedade Portuguesa de Neonatologia	Consenso Clínico “Transporte Neonatal”	Código ----- Pág. 9 / 35
--	--	--

nascidos sem patologia, dos quais apenas 1/10 serão sintomáticos).⁵

Deve suspeitar-se de pneumotórax na presença de taquipneia, gemido, adejo nasal e hipoxémia, associados a assimetria da expansão torácica e da auscultação pulmonar (aumento do diâmetro antero-posterior de um hemitórax e diminuição/abolição homolateral do murmúrio vesicular). Existe habitualmente acidose respiratória, na gasimetria. Pode tentar-se transiluminação do tórax para confirmação da suspeita, devendo ser solicitada radiografia de tórax, onde se verifica hipertransparência num dos campos pulmonares, podendo haver descida da hemi-cúpula diafragmática e/ou desvio do mediastino.⁵

Se se tratar pneumotórax pequeno, sem sinais importantes de dificuldade respiratória, e sem necessidade de ventilação mecânica, pode ocorrer resolução espontânea ou ser suficiente a realização de toracocentese evacuadora.

Na presença de pneumotórax de maiores dimensões, particularmente em RN com suporte ventilatório, é necessária a colocação de drenagem torácica.

Em caso de pneumotórax hipertensivo, os sinais de dificuldade respiratória e hipoxemia são mais graves, verificando-se também compromisso hemodinâmico (bradicardia, hipotensão arterial e sinais de choque obstrutivo). Nestes casos, deve ser efetuada pesquisa de pneumotórax através de toracocentese evacuadora, de imediato, sendo posteriormente necessária colocação de drenagem torácica.

Toracocentese Evacuadora

- Desinfecção cutânea com solução anti-séptica adequada.
- Sempre que possível, deve proceder-se a infiltração da parede e dos músculos intercostais com lidocaína a 1%.
- Punção do 2º ou 3º espaço intercostal na linha médio-clavicular, junto ao bordo superior da costela imediatamente abaixo, com agulha *butterfly* 23 ou 25G ou *abbocath* 22 ou 24G, conectados a uma seringa com soro fisiológico previamente adaptada a uma torneira de 3 vias. Também se pode conectar a agulha *butterfly* a um sistema de soro, colocando a outra extremidade em taça com soro fisiológico.

Edição n.º 1 / ano ou Revisão n.º n /ano	Categoria: 1 – Aparelho / Sistema, Geral 2 – Clínico, Técnico, Terapêutico	Aprovado em / /
		Validade até: / /

 Sociedade Portuguesa de Neonatologia	Consenso Clínico “Transporte Neonatal”	Código ----- Pág. 10 / 35
--	--	--

Drenagem Torácica

- Deve ser realizada com todos os cuidados de assepsia, incluindo desinfecção cutânea com solução anti-séptica adequada.
- Deve ser administrada sedo-analgesia adequada, imediatamente antes do procedimento (morfina / fentanil), além da infiltração da parede e dos músculos intercostais com lidocaína a 1% no local escolhido para inserção do dreno torácico.
- Utilizar tubo de drenagem torácica adequado (8, 10 ou 12F) ou dreno tipo *pigtail*.
- A colocação do dreno torácico deve ser efetuada no 5º ou 6º espaço intercostal na linha axilar média, junto ao bordo superior da costela imediatamente abaixo.
- O dreno tipo *pigtail* é colocado segundo técnica de Seldinger, com o material que existe no *kit* de drenagem de pneumotórax. Para colocação de dreno da forma clássica, deve ser realizada pequena incisão com lâmina (1-1,5 cm), seguida de dissecção dos tecidos sub-cutâneos com pinça de pontas curvas. Posteriormente, pode ser introduzido o dreno torácico, controlando a profundidade de introdução (por exemplo com pinça com pontas protegidas por borracha, colocada a 2-3 cm da ponta do dreno). Quando se sente a passagem da pleura, não se deve introduzir mais o dreno, retira-se o trócar, introduz-se um pouco mais o dreno apontando para o apex pulmonar e, conecta-se a uma válvula de Heimlich, ou ao sistema de drenagem sub-aquática (*Pleur-evac*). A drenagem sub-aquática deve ficar a borbulhar ou a oscilar.
- Deve-se fixar o dreno torácico com um fio de sutura (seda 3.0 ou 4.0), através de pontos na pele peri-inserção e cruzando o fio ao longo do tubo de drenagem.
- Colocar um penso com compressas cobrindo o local de inserção do dreno torácico.
- Deve efetuar-se o controlo radiológico da ponta do dreno torácico.

2.3 Síndrome de Aspiração Meconial

Na presença de líquido amniótico meconial, a reanimação na Sala de Partos deve ser efetuada de acordo com as orientações definidas pelo Conselho Europeu de Ressuscitação e sistematizadas no Consenso de “Reanimação do recém-nascido de termo na sala de partos” de 2012: ⁶

- Em caso de RN com respiração não eficaz, FC <100 bpm, pálido e/ou hipotónico iniciar

Edição n.º 1 / ano ou Revisão n.º n /ano	Categoria: 1 – Aparelho / Sistema, Geral 2 – Clínico, Técnico, Terapêutico	Aprovado em / /
		Validade até: / /

 Sociedade Portuguesa de Neonatologia	Consenso Clínico “Transporte Neonatal”	Código ----- Pág. 11 / 35
--	--	--

manobras de reanimação (C IIa)

- Os RN com síndrome de aspiração meconial (SAM) não devem ser colocados em VNI/nCPAP, atendendo ao elevado risco de pneumotórax.
- Na presença de sinais de dificuldade respiratória importante e/ou hipoxemia persistente, deve manter-se o RN entubado e ventilado (ventilação convencional ou VAFO, consoante a gravidade da insuficiência respiratória e tipo de ventilador disponível). FiO₂ e PIP/MAP que permitam saturação de O₂ 90-95% (PIP idealmente <25 cmH₂O), FR/amplitude que permitam normocápnia (pCO₂ 40-50 mmHg, pH 7,2-7,4). ^{6, 7}
- Ponderar a administração de surfactante se FiO₂ >50% (parece reduzir a gravidade da dificuldade respiratória e a necessidade de ECMO; dose de 200 mg/kg). ^{6, 7} (B IIa)
- Na presença concomitante de fatores de risco peri-natais para infecção, deve ser instituída antibioterapia adequada, tendo em conta os agentes de transmissão materna mais frequentes (como ampicilina e gentamicina). ^{6, 7} (C IIb)
- Atendendo à potencial gravidade do quadro clínico, nestes doentes, deve ser colocado acesso venoso central (CVU idealmente de duplo lúmen) e acesso arterial (CAU).
- As situações de SAM podem evoluir com um quadro de hipertensão pulmonar grave, justificando sedação (fentanil / morfina ± midazolam), eventual curarização (vecurónio ou rocurónio) e/ou início de perfusão de inotrópicos (dopamina e/ou dobutamina, podendo ser necessário o recurso a adrenalina e/ou milrinona). ^{6, 7}
- Pode ainda justificar-se o início de iNO, se disponível. ^{6, 7} (B IIa)
- Ponderar transfusão de concentrado eritrocitário se Hb <13 g/dL. ^{6, 7}
- Em caso de IO >40 (IO = (MAP X FiO₂)/PaO₂), deverá ser contactado o centro de ECMO da região. (B IIa)

2.4 Cardiopatia Congénita suspeita ou confirmada

As cardiopatias são o tipo de malformação congénita mais comum, estimando-se que ocorram em 0,5 a 1% dos nados-vivos. ^{8,9,10,11}

Em caso de diagnóstico pré-natal de cardiopatia grave, o parto deve ser programado em Hospital de

Edição n.º 1 / ano ou Revisão n.º n /ano	Categoria: 1 – Aparelho / Sistema, Geral 2 – Clínico, Técnico, Terapêutico	Aprovado em / /
		Validade até: / /

 Sociedade Portuguesa de Neonatologia	Consenso Clínico “Transporte Neonatal”	Código ----- Pág. 12 / 35
--	--	---

Apoio Perinatal Diferenciado, com articulação com as respetivas equipas de Cardiologia Pediátrica e Cirurgia Cardiorádica. No entanto, continuam a ocorrer situações sem diagnóstico pré-natal.

As cardiopatias complexas e as cardiopatias congénitas ductos-dependentes têm indicação para transporte urgente/emergente para unidades diferenciadas na área. Deve ser contactado rapidamente o Centro de Cardiologia Pediátrica que apoia a unidade onde o RN se encontra internado, bem como a equipa de transporte inter-hospitalar. As decisões devem ser sempre articuladas e discutidas com todos os intervenientes.

Nas outras situações de cardiopatia congénita, a avaliação deve ser articulada com a cardiologia pediátrica, de acordo com a rotina de cada unidade.

No período neonatal as cardiopatias podem apresentar-se como um de quatro quadros clínicos:

8,9,10,11

- Cianose central com hipoxémia que não reverte com FiO₂ 100%;
- Insuficiência cardíaca/choque;
- Sopro com características patológicas (grau > IV-VI, diastólico e/ou rude);
- Anomalia mantida do ritmo cardíaco (bradicardia ou taquicardia, irregularidade de ritmo), com compromisso hemodinâmico.

A presença de mais do que dois dos anteriores aumenta significativamente a probabilidade e gravidade de cardiopatia congénita. Salienta-se que cardiopatias congénitas críticas frequentemente não têm qualquer sopro audível.

Em caso de suspeita de cardiopatia congénita deverá ser avaliada tensão arterial nos quatro membros, realizada radiografia de tórax e, se possível, ecocardiograma.

É fundamental identificar as cardiopatias congénitas ductos-dependentes, que implicam manter o ducto arterioso patente. Nestas, habitualmente há uma lesão principal que predomina e que condiciona a apresentação clínica, que pode ser cianose/hipoxémia refratária (obstáculos direitos críticos e ausência de mistura) ou choque cardiogénico (obstáculos esquerdos críticos).

Em caso de cardiopatia congénita suspeita ou confirmada, é fundamental uma abordagem estruturada e adequada à gravidade. 8,9,10,11

Edição n.º 1 / ano ou Revisão n.º n /ano	Categoria: 1 – Aparelho / Sistema, Geral 2 – Clínico, Técnico, Terapêutico	Aprovado em / /
		Validade até: / /

 Sociedade Portuguesa de Neonatologia	Consenso Clínico <i>“Transporte Neonatal”</i>	Código ----- Pág. 13 / 35
--	---	--

Abordagem Imediata

- Manobras de reanimação devem ser a prioridade, de acordo com os algoritmos de suporte avançado de vida.
- Há indicação para intubação e ventilação emergente em situações de apneia, choque e insuficiência respiratória grave.

Via aérea e respiração

- Ponderar intubação e ventilação, em situações em que haja benefício em reduzir o consumo de oxigénio;
- Monitorização contínua cardio-respiratória, incluindo monitorização da saturação periférica de O₂ pré (membro superior direito) e pós-ductal (membro inferior);
- Em caso de hipoxémia refractária, sem causa respiratória evidente, deverá ser realizado o “teste de hiperóxia” (PaO₂ <150 mmHg após ≥10 min com FiO₂ >85%);
- Manter FiO₂ ≤40% (para obter Sat O₂ 75-85% e/ou PaO₂ >50 mmHg). Exceto em situações de reanimação, evitar FiO₂ elevadas que contribuem para o encerramento do canal arterial e vasodilatam o leito vascular pulmonar, agravando o edema pulmonar.

Circulação

- Obter acesso vascular central (CVU duplo lúmen e CAU) ou dois acessos venosos periféricos. Se possível, deve ser evitada a punção de veias femorais;
- Iniciar fluidoterapia endovenosa (suprimento hídrico-electrolítico e de glucose adequados). Nas situações com insuficiência cardíaca, deverá manter-se restrição hídrica, para cerca de 80% das necessidades basais;
- Na presença de cardiopatia congénita dependente do canal arterial (suspeita ou confirmada), iniciar perfusão de prostaglandina E1 (PGE1):
 - A dose de manutenção é de 0,01 a 0,05 mcg/kg/min (diluir ampola de 1 mL ou 500 mcg, até 50 mL de Dx5% ou SF 0,9% - perfundir 0,06 a 0,3 mL/kg/h desta diluição).
 - Deve ser sempre utilizada a dose mais baixa possível, desde que eficaz.
 - Na maioria das situações inicia-se com 0,01 a 0,03 mcg/kg/min, mantendo-se essa dose até avaliação por Cardiologia Pediátrica.

Edição n.º 1 / ano ou Revisão n.º n /ano	Categoria: 1 – Aparelho / Sistema, Geral 2 – Clínico, Técnico, Terapêutico	Aprovado em / /
		Validade até: / /

 Sociedade Portuguesa de Neonatologia	Consenso Clínico “Transporte Neonatal”	Código ----- Pág. 14 / 35
--	--	---

- Por indicação de Cardiologia Pediátrica, em situações muito graves, pode ser necessário fazer dose inicial de carga com 0,1 mcg/kg/min, durante uma hora, para abrir o canal arterial. No entanto, há que ter em atenção o risco de apneia e eventual necessidade de intubação e ventilação invasiva.
- Ponderar suporte inotrópico, em caso de hipotensão (dopamina, dobutamina e/ou milrinona).
- Administrar furosemido (0,5 a 1 mg/kg/dose), nas situações de insuficiência cardíaca / edema pulmonar e de oligúria, se TA permitir.

Cuidados gerais

- Manter temperatura estável e adequada;
- Avaliar glicemia periodicamente e corrigir eventuais desequilíbrios iónicos;
- Sedar e analgesiar de acordo com a clínica;
- Ponderar correção de acidose metabólica.

Idealmente o RN deve ser estabilizado previamente ao transporte. No entanto, em algumas situações, o RN tem que ser transportado com carácter emergente, por necessitar de procedimento urgente em centro de tratamento (como por exemplo, realização de septostomia).

Em caso de anomalia de ritmo deve, sempre que possível, realizar-se um ECG de 12 derivações, em crise. Se for realizada alguma atitude para reverter o ritmo, deve ser registada na tira de ECG. Estes registos devem ser enviados com o RN.

As situações de anomalias de ritmo mais frequentes e sua abordagem são as seguintes:

- Bradicárdia (<80 bpm no recém-nascido de termo ou <100 bpm no prematuro).
 - Se sintomática, com sinais de insuficiência cardíaca congestiva, implica estabilização da via aérea e respiratória, restrição hídrica e transferência para um centro de Cardiologia Pediátrica, para eventual colocação de *pace-maker*. Estes casos estão habitualmente relacionados com bloqueio aurículo-ventricular completo (RN filhos de mães com lúpus,

Edição n.º 1 / ano ou Revisão n.º n /ano	Categoria: 1 – Aparelho / Sistema, Geral 2 – Clínico, Técnico, Terapêutico	Aprovado em / /
		Validade até: / /

 Sociedade Portuguesa de Neonatologia	Consenso Clínico “Transporte Neonatal”	Código ----- Pág. 15 / 35
--	--	---

com cardiopatia complexa, entre outras situações).

- Pode ser necessário iniciar perfusão de isoprenalina durante o transporte, em caso de instabilidade hemodinâmica.
- Taquicárdia supra-ventricular (FC 180-300 bpm, ondas P com eixo anómalo, QRS estreitos, sem variabilidade, início e fim súbitos).
 - A abordagem depende da estabilidade clínica do RN.
 - Podem ser tentadas manobras vagais (gelo à face). Se não eficaz, logo que esteja disponível acesso vascular, administrar adenosina (50 – 100 microg/kg, endovenosa rápida, em acesso central se possível, 3/3 minutos, até dose total máxima de 250 microg/kg/dose).
 - Em caso de choque deverá ser realizada cardioversão sincronizada (1-2 J/kg, sob sedação e analgesia).
- Taquiarritmia ventricular (150-250 bpm, ≥3 complexos ventriculares alargados sem onda P precedente):
 - Corrigir causas reversíveis (desequilíbrios iónicos, hipóxia, toxicidade de fármacos, CVC intra-cardíaco).
 - Taquicardia ventricular com pulso: Cardioversão sincronizada (1-2 J/kg); lidocaina, amiodarona, procainamida (sob orientação por Cardiologia Pediátrica).
 - Taquicardia ventricular sem pulso/ fibrilhação ventricular: Desfibrilhação (4 J/kg); adrenalina, amiodarona (de acordo com os algoritmos de suporte avançado de vida).

2.5 Encefalopatia Neonatal Hipoxico-isquémica

Atuação de acordo com o “Consenso Nacional de Hipotermia Induzida no Tratamento da Encefalopatia Hipoxico-isquémica Neonatal”, de 2012: ¹²

Critérios de Inclusão: 1 critério A + 1 critério B

A. Critérios sugestivos de asfixia:

Edição n.º 1 / ano ou Revisão n.º n /ano	Categoria: 1 – Aparelho / Sistema, Geral 2 – Clínico, Técnico, Terapêutico	Aprovado em / /
		Validade até: / /

 Sociedade Portuguesa de Neonatologia	Consenso Clínico <i>“Transporte Neonatal”</i>	Código ----- Pág. 16 / 35
--	--	---

- Índice de Apgar ≤ 5 aos 10 minutos de vida;
- Necessidade mantida de manobras de reanimação aos 10 minutos de vida;
- Acidose com pH $< 7,0$ nos primeiros 60 minutos de vida (incluindo gases do cordão);
- Défice de bases igual ou superior a 16 mmol/L nos primeiros 60 minutos de vida.

B. Convulsões ou encefalopatia moderada a grave, definida por alteração do estado de consciência, tónus, reflexos e/ou perda da autonomia respiratória.

C. Critérios de exclusão:

- Idade gestacional inferior a 36 semanas e peso $< 1800\text{g}$ (poderá ser discutido caso a caso a possibilidade de hipotermia induzida em RN com > 34 e < 36 semanas de gestação);
- RN com mais de 6-12 horas de vida quando é feito o contacto com a unidade de tratamento ou RN que não possa chegar à unidade de tratamento antes de completar 12 horas de vida;
- Malformações congénitas major (a ponderar caso a caso).

No entanto, mesmo nas situações em que se considere haver critérios para o tratamento, o caso deverá ser discutido com a unidade de tratamento, e obtido o respetivo consentimento informado junto dos pais.

Confirmando-se os critérios para hipotermia e a aceitação do RN por uma unidade de tratamento, deve ser ativado o transporte.

Cuidados no hospital de origem e durante o transporte

Instituição de medidas de suporte de vida recomendadas, com as seguintes particularidades: ^{12,13}

- Início precoce de hipotermia passiva, desligando todas as fontes de calor, mantendo o RN apenas com fralda em incubadora aberta ou incubadora fechada desligada.
- Monitorização da temperatura rectal, de forma contínua (ideal) ou intermitente (a cada 20

Edição n.º 1 / ano ou Revisão n.º n /ano	Categoria: 1 – Aparelho / Sistema, Geral 2 – Clínico, Técnico, Terapêutico	Aprovado em / / Validade até: / /
--	---	--

 Sociedade Portuguesa de Neonatologia	Consenso Clínico “Transporte Neonatal”	Código ----- Pág. 17 / 35
--	--	---

minutos), tentando manter a temperatura rectal no intervalo pretendido (34-35°C).

- No caso de haver oscilações devem ser tomadas medidas adicionais para atingir a temperatura requerida:
 - o Se hipotermia excessiva (temperatura rectal <34°C), devem ser tomadas as medidas seguintes: cobrir o RN com uma ou mais cobertas -> colocar luva com água quente ou bolsa de gel aquecido perto do RN (sem contacto direto com a pele) -> ligar a incubadora no mínimo.
 - o Se hipotermia insuficiente (temperatura rectal >35°C), devem ser tomadas uma ou mais das medidas seguintes: retirar qualquer medida de aquecimento (luvas, cobertas ou desligar a incubadora); abrir as portas da incubadora; colocar uma ou mais luvas com água fria ou bolsa de gel arrefecido a 10°C perto do RN (sem contacto direto com a pele do RN).
- É fundamental evitar a hipocapnia, devendo manter-se $pCO_2 > 45$ mmHg quando medido a 37°C.
- A bradicardia sinusal é fisiológica, sendo de esperar valores de frequência cardíaca entre 100 e 110 bpm, com temperatura entre 34°C e 35°C.
- O volume total de suprimento hídrico diário deve ser 40-60 mL/kg/dia.
- Em caso de hipotensão, deve ser administrado bólus de volume (cristalóide/concentrado eritrocitário, 10 mL/kg), e se necessário iniciar perfusão de inotrópico(s) (dopamina e/ou dobutamina). Deve manter-se TA média ≥ 40 mmHg.
- Manter hematócrito >40%, administrando concentrado de eritrócitos, se necessário.
- Se ocorrerem convulsões, administrar fenobarbital (dose inicial única de 20 mg/kg, ou administrar 10mg/kg, podendo ser dadas doses adicionais de 5-10 mg/kg se persistirem convulsões, até dose máxima total de 40 mg/kg). Se se mantiverem as convulsões, deve ser utilizado um fármaco alternativo (midazolam ou fenitoína).
- Se existirem sinais de desconforto do RN, ponderar iniciar perfusão de morfina (100 mcg/kg,

Edição n.º 1 / ano ou Revisão n.º n /ano	Categoria: 1 – Aparelho / Sistema, Geral 2 – Clínico, Técnico, Terapêutico	Aprovado em / / Validade até: / /
--	---	--

 Sociedade Portuguesa de Neonatologia	Consenso Clínico “Transporte Neonatal”	Código ----- Pág. 18 / 35
--	--	---

seguido de perfusão de 10-20 mcg/kg/h). No entanto, torna-se mais difícil a avaliação neurológica inicial na unidade de destino, sob o efeito da morfina.

- Devem ser colocados um cateter venoso umbilical (de preferência de duplo lúmen), um cateter arterial umbilical e um acesso venoso periférico.
- Início de antibioterapia (ampicilina + gentamicina), após colheita de hemocultura.
- O RN deverá ser algaliado.
- Sempre que possível deverá ser enviada a placenta para estudo anatomo-patológico.

Existe uma folha de registo de informação e de parâmetros cardio-respiratórios, específica para estas situações (disponíveis na página da Sociedade Portuguesa de Neonatologia), que deverá ser preenchida desde que é colocada a indicação para hipotermia e que deverá acompanhar o doente durante o transporte para a unidade de tratamento.

O transporte de um RN para hipotermia induzida, em Portugal, é realizado em hipotermia passiva, com os cuidados referidos acima. Não existe equipamento nas ambulâncias do TIP, que permita o início de hipotermia induzida durante o transporte, iniciando-se o tratamento formal apenas à chegada à unidade de tratamento.

A temperatura-alvo durante o transporte é 34 a 35°C rectal, devendo ser monitorizada de forma contínua e registada com frequência. Devem ser igualmente registados parâmetros vitais, terapêutica administrada, glicémia e valores gasimétricos.

Ao tomar conhecimento de que se vai fazer um transporte de um RN para hipotermia, devem ser dadas indicações ao TAE, para desligar a incubadora de transporte, abrir as portas da mesma, e ajustar a temperatura ambiente da ambulância para cerca de 21°C.

2.6 Convulsões

Edição n.º 1 / ano ou Revisão n.º n /ano	Categoria: 1 – Aparelho / Sistema, Geral 2 – Clínico, Técnico, Terapêutico	Aprovado em / / Validade até: / /
---	---	--

 Sociedade Portuguesa de Neonatologia	Consenso Clínico “Transporte Neonatal”	Código ----- Pág. 19 / 35
--	--	---

A principal etiologia no período neonatal é a encefalopatia hipoxico-isquémica (ver acima – 2.5). Outras etiologias a considerar são: hemorragia do SNC e acidente vascular cerebral, infeção do SNC (meningite, encefalite, abscesso cerebral), malformações congénitas, alterações metabólicas transitórias, síndrome de abstinência, erros inatos do metabolismo (incluindo os défices de piridoxina, piridoxal fosfato, ácido folínico e biotina), e mais raramente síndromes epilépticas neonatais.¹⁴

Apesar de ser uma situação clínica frequente no período neonatal, não existem atualmente níveis de evidência “A” para orientação diagnóstica e terapêutica das consultas no período neonatal.¹⁴

Em caso de suspeita de convulsões neonatais, deverá proceder-se da seguinte forma: ¹⁴

- Assegurar a estabilidade respiratória e hemodinâmica (ABC);
- Identificar e tratar causas passíveis de correção, como alterações iónicas ou metabólicas (hipoglicemia, hipocalcémia e hiponatremia) e infecção;
- Iniciar terapêutica anti-convulsivante:
 - O fenobarbital é o fármaco de 1ª linha: dose de impregnação de 20 mg/kg/dose, em perfusão de 20 minutos, podendo ser repetido até dose total máxima de 40 mg/kg.
 - Fenitoína: poderá ser administrada caso não haja resposta ao fenobarbital. Dose de 20 mg/kg/dose, em perfusão de 30 minutos (diluída em soro fisiológico; não deve ser administrada em catéter central, pelo risco de obstrução do catéter).
 - Midazolam, pode ser utilizado em caso de persistência das convulsões 10 minutos após o fim da perfusão da dose máxima de fenobarbital. Nestes casos será necessária a entubação e ventilação mecânica do recém-nascido. A dose recomendada é 0,05 mg/kg/dose, seguida de perfusão de 0,15 mg/kg/h, que pode ser progressivamente aumentada cerca de 0.05 mg/kg/h, até 0.5 mg/kg/h.

Estes doentes devem ser transferidos para unidades com apoio de Neuropediatria, para continuação da investigação e terapêutica.

Edição n.º 1 / ano ou Revisão n.º n /ano	Categoria: 1 – Aparelho / Sistema, Geral 2 – Clínico, Técnico, Terapêutico	Aprovado em / /
		Validade até: / /

 Sociedade Portuguesa de Neonatologia	Consenso Clínico “Transporte Neonatal”	Código ----- Pág. 20 / 35
--	--	--

2.7 O Transporte do Recém-nascido com Patologia Cirúrgica

2.7.1 Atrésia do Esófago

Manifesta-se por secreções abundantes na orofaringe, com engasgamento e vômito ao mamar, e impossibilidade na introdução de sonda naso-gástrica. Na radiografia de tórax, visualiza-se a sonda naso-gástrica a nível cervical. A visualização da câmara de ar gástrica, comprova a existência de fístula traqueo-esofágica. ^{15, 16, 17}

Perante um RN com atrésia do esófago deve-se: ^{15, 16, 17}

- Manter o RN com a cabeceira elevada a 30º e em pausa alimentar (CI);
- Colocar uma sonda de duplo lúmen (tipo replogle) ou duas sondas, em aspiração ativa de baixa pressão (10-30 cmH₂O), de modo a manter aspiração contínua da bolsa esofágica e da boca (BI) ¹⁸;
- Ponderar instituição de antibioterapia adequada, tendo em conta os agentes de transmissão materna mais frequentes (como, ampicilina e gentamicina) (CIIa);
- Administrar fluidos por via endovenosa, tendo em conta o suprimento hídrico adequado à 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).

2.7.2 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 dum defeito de encerramento da parede abdominal, localizado à direita do cordão umbilical, sem membrana envolvente.

No onfalocelo, as vísceras estão protegidas por uma membrana semitransparente, na qual se insere o cordão umbilical.

Edição n.º 1 / ano ou Revisão n.º n /ano	Categoria: 1 – Aparelho / Sistema, Geral 2 – Clínico, Técnico, Terapêutico	Aprovado em / /
		Validade até: / /

 Sociedade Portuguesa de Neonatologia	Consenso Clínico “Transporte Neonatal”	Código ----- Pág. 21 / 35
--	--	---

Perante um RN com um defeito da parede abdominal deve-se: ^{19, 20}

- Proteger as vísceras expostas, com um saco esterilizado ou película aderente, ou com compressas esterilizadas humedecidas com soro fisiológico morno e envolvidas por saco de plástico, sem comprimir, e colocando as vísceras em posição mediana (CI);
- Colocar o RN em decúbito lateral direito;
- Colocar sonda oro ou nasogástrica em aspiração ativa de baixa pressão (10-30 cmH₂O), 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 (como, 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 as necessidades basais de manutenção, nos RN com gastrosquise (CI);
- Providenciar transporte para um centro com Cirurgia Neonatal, com a maior celeridade possível (CI).

2.7.3 Oclusão intestinal

As principais causas de oclusão intestinal são: atresia duodenal, atresia jejuno-ileal, malformação ano-rectal, íleus meconial, doença de Hirschsprung, malrotação intestinal e volvo 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 vômitos / resíduo gástrico biliar a fecalóide.

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.²¹

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

Edição n.º 1 / ano ou Revisão n.º n /ano	Categoria: 1 – Aparelho / Sistema, Geral 2 – Clínico, Técnico, Terapêutico	Aprovado em / /
		Validade até: / /

 Sociedade Portuguesa de Neonatologia	Consenso Clínico “Transporte Neonatal”	Código ----- Pág. 22 / 35
--	--	---

outras malformações associadas, nomeadamente cardíacas (ex^o associação VACTERL).

Em caso de volvo 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 com a máxima urgência. ²²

Perante um RN com suspeita de oclusão intestinal, deve-se: ^{15, 22}

- Prescrever pausa alimentar e colocar sonda oro ou nasogástrica em aspiração ativa de baixa pressão, ou drenagem livre com aspiração frequente (CI);
- Administrar fluidos por via endovenosa, correspondendo ao suprimento hídrico 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 (como, ampicilina, gentamicina e eventualmente metronidazol, nas primeiras 72 horas; 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 experiência em Cirurgia Neonatal (CI).

2.7.4 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. ^{23, 24}

A apresentação clínica, caracteriza-se por: ^{23, 24, 25}

- 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 do

Edição n.º 1 / ano ou Revisão n.º n /ano	Categoria: 1 – Aparelho / Sistema, Geral 2 – Clínico, Técnico, Terapêutico	Aprovado em / /
		Validade até: / /

 Sociedade Portuguesa de Neonatologia	Consenso Clínico “Transporte Neonatal”	Código ----- Pág. 23 / 35
--	--	--

resíduo gástrico, 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.

Perante a suspeita de ECN em estágio II ou III, deve-se: ^{23, 24}

- Prescrever pausa alimentar e colocar sonda oro ou naso-gástrica em aspiração ativa 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 endovenosa considerando cobertura de Gram negativos e anaeróbios (como, 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);
- Cateteres umbilicais devem ser retirados, logo que se consiga um outro acesso vascular (CI);
- Providenciar transporte do RN para um centro com equipa com experiência em 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.

2.7.5 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 1, em Anexos). ^{26, 27, 28, 29} 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. ^{26, 28, 30}

Edição n.º 1 / ano ou Revisão n.º n /ano	Categoria: 1 – Aparelho / Sistema, Geral 2 – Clínico, Técnico, Terapêutico	Aprovado em / /
		Validade até: / /

 Sociedade Portuguesa de Neonatologia	Consenso Clínico “Transporte Neonatal”	Código ----- Pág. 24 / 35
--	--	--

Na presença de um caso de HDC deve-se: ^{26, 28, 30, 31}

- Entubar e ventilar o RN de imediato (CI);
- Monitorizar a saturação de oxigénio pré e pós-ductal, de forma a detetar a presença de hipertensão pulmonar, inferida através do gradiente de saturação periférica de oxigénio registados, respetivamente 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 cmH₂O ³² ou MAP superiores a 22 cmH₂O e ajustar frequência respiratória / amplitude para obter pH >7,2 e pCO₂ 45-60 mmHg), com FiO₂ inicial de 100%, reduzindo 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 ativa de baixa pressão ou em drenagem livre (CI);
- Colocar acesso venoso central (CVU idealmente de duplo lúmen) e acesso arterial (linha arterial radial direita ou CAU) (CI);
- Manter equilíbrio térmico, hidro-electrolítico e glicemia dentro dos limites normais, se possível com restrição hídrica (cerca de 40 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 três bólus nas primeiras 2 horas) e, caso não haja melhoria, iniciar terapêutica inotrópica de acordo com protocolo adequado (como, 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 relaxante muscular, embora esta terapêutica seja controversa na HDC (CIII);
- A utilização de iNO em caso de hipertensão pulmonar na HDC 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 crónica em doentes com HDC tratados com surfactante ³³ (CIII);

Edição n.º 1 / ano ou Revisão n.º n /ano	Categoria: 1 – Aparelho / Sistema, Geral 2 – Clínico, Técnico, Terapêutico	Aprovado em / /
		Validade até: / /

 Sociedade Portuguesa de Neonatologia	Consenso Clínico <i>“Transporte Neonatal”</i>	Código ----- Pág. 25 / 35
--	---	--

- 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 para manter saturação de O₂ pré-ductal >85%; hipotensão/hipoperfusão sistémica com diurese <0,5 mL/kg/h durante >12-24h, 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 (CI);
- Providenciar transporte urgente do RN para um centro de Cirurgia Neonatal e idealmente com possibilidade de instituição de ECMO (CI).

2.7.6 Patologia obstrutiva congénita 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. ^{34, 35, 36, 37}

A forma de apresentação depende do grau e local da obstrução, caracterizando-se de modo geral, por taquipneia, tiragem supra-esternal e subcostal, estridor, cianose e dificuldade alimentar. A atuação vai depender do grau de dificuldade respiratória, ^{34, 35, 38}

O diagnóstico de atresia das coanas é sugerido por impossibilidade de progressão de sonda 3F 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).³⁴ 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,

Edição n.º 1 / ano ou Revisão n.º n /ano	Categoria: 1 – Aparelho / Sistema, Geral 2 – Clínico, Técnico, Terapêutico	Aprovado em / / Validade até: / /
---	---	--

 Sociedade Portuguesa de Neonatologia	Consenso Clínico “Transporte Neonatal”	Código ----- Pág. 26 / 35
--	--	---

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. ^{34, 39} (CI)

- Se RN se encontrar estável pode manter alimentação entérica por sonda oro-gástrica (que deverá ser interrompida cerca de 1 h antes e durante o transporte). ^{34, 39} (CI)

A sequência de Pierre Robin é uma malformação congénita crânio-facial que se associa a micrognatismo ou retrognatismo com ou sem fenda palatina, macroglossia 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). ^{35, 40, 41, 42}

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: ^{35, 40, 41}

- 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 para conexão a CPAP, ou mesmo entubação 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 o RN se encontrar estável e o transporte não estiver previsto para as 3 h seguintes, poderá ser instituída alimentação entérica, através de sonda naso-gástrica. (CI)

2.7.7 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

Edição n.º 1 / ano ou Revisão n.º n /ano	Categoria: 1 – Aparelho / Sistema, Geral 2 – Clínico, Técnico, Terapêutico	Aprovado em / /
		Validade até: / /

 Sociedade Portuguesa de Neonatologia	Consenso Clínico “Transporte Neonatal”	Código ----- Pág. 27 / 35
--	--	--

mais frequente é o mielomeningocele. 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, 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.^{43, 44}

No encefalocelo há um defeito de encerramento anterior do tubo neural, com herniação de tecido cerebral, dura mater 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 nasofaríngea. Em 50% dos casos, associa-se a outras malformações do SNC e anomalias genéticas, com prognóstico reservado (défices neurológicos graves).^{43, 44}

Em qualquer destes casos, o diagnóstico pré-natal é comum podendo, por isso, programar-se atempadamente o transporte *in utero* para centro com equipa 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:^{43, 44, 45}

- 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 ou lateral, imobilizado pela zona axilar e coxas; (CI)
- Manter o equilíbrio hidro-electrolítico (suprimento hídrico adequado à idade e peso);
- Iniciar antibioterapia adequada, tendo em conta os agentes de transmissão materna mais frequentes (como, ampicilina em dose meníngea e gentamicina); (CI)
- Algaliação ou cateterização vesical intermitente, para garantir esvaziamento urinário, até melhor

Edição n.º 1 / ano ou Revisão n.º n /ano	Categoria: 1 – Aparelho / Sistema, Geral 2 – Clínico, Técnico, Terapêutico	Aprovado em / /
		Validade até: / /

 Sociedade Portuguesa de Neonatologia	Consenso Clínico <i>“Transporte Neonatal”</i>	Código ----- Pág. 28 / 35
--	---	--

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.

2.7.8 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 diastáse maior ou menor da sínfise púbica. Podem ocorrer também malformação ano-rectal, distrofia espinhal, entre outros. ⁴⁶

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.

Contatar o centro de referência, para transferência sem carácter urgente.

A abordagem inicial inclui: ⁴⁶

- Protecção do defeito com soro fisiológico morno e saco de plástico ou película aderente (CI);
- Exclusão de outras anomalias congénitas significativas, nomeadamente cardíacas, gastro-intestinais e renais;

Edição n.º 1 / ano ou Revisão n.º n /ano	Categoria: 1 – Aparelho / Sistema, Geral 2 – Clínico, Técnico, Terapêutico	Aprovado em / / Validade até: / /
---	---	--

 Sociedade Portuguesa de Neonatologia	Consenso Clínico “Transporte Neonatal”	Código ----- Pág. 29 / 35
--	--	---

- Se clinicamente estável, pode iniciar-se alimentação entérica (exceto se existir malformação gastrointestinal associada, que o contra-indique), de acordo com o suprimento hídrico adequado ao peso e idade gestacional. No entanto, a alimentação deverá ser interrompida cerca de 1 h antes e durante o transporte; (CI)
- Avaliação da função renal, ionograma e gasimetria;
- Instituição de antibioterapia apenas na altura da cirurgia. Ponderar a utilização de fluconazol profilático desde o dia de nascimento. (CI)

3. Palavras- chave

Recém-nascido, estabilização, transporte.

4. Intervenientes

Ana Pita (anamaiapita@yahoo.co.uk), Cristina Matos (cristinamatosamaro@hotmail.com), José Nona (nonamicha59@gmail.com), Leonor Carvalho (mleonorcarvalho@gmail.com), José Farela Neves (farela@hpc.chc.min-saude.pt), Maria João Baptista (baptista.mariajoao@gmail.com)

5. Organização :

Grupo de Consensos em Neonatologia – Sociedade Portuguesa de Neonatologia da SPP

6. Classificação de níveis de evidência:

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.

Edição n.º 1 / ano ou Revisão n.º n /ano	Categoria: 1 – Aparelho / Sistema, Geral 2 – Clínico, Técnico, Terapêutico	Aprovado em / / Validade até: / /
--	---	--

 Sociedade Portuguesa de Neonatologia	Consenso Clínico <i>“Transporte Neonatal”</i>	Código ----- Pág. 30 / 35
--	---	--

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.

7. Abreviaturas

CE – Crânio-encefálica

CAU – Cateter arterial umbilical

CVU – Cateter venoso umbilical

ECMO – Oxigenação por Membrana Extra-Corporal

HDC – Hérnia diafragmática congénita

iNO – Óxido nítrico

IO – Índice de oxigenação

RN – Recém-nascido

SAM – Síndrome de aspiração meconial

SDR – Síndrome de dificuldade respiratória

SNC – Sistema nervoso central

TAC – Tomografia axial computadorizada

TAE – Técnico de ambulância de emergência

TET – Tubo endotraqueal

RMN – Ressonância magnética nuclear

VAFO – Ventilação de Alta Frequência Oscilatória

VNI – Ventilação não invasiva

Edição n.º 1 / ano ou Revisão n.º n /ano	Categoria: 1 – Aparelho / Sistema, Geral 2 – Clínico, Técnico, Terapêutico	Aprovado em / /
		Validade até: / /

 Sociedade Portuguesa de Neonatologia	Consenso Clínico “Transporte Neonatal”	Código ----- Pág. 31 / 35
--	--	---

8. 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. Oliveira G, Albuquerque M, Cardoso B, Gaspar E, Costa R, Aguiar T, Mesquita J, Oliveira D, Pissara S. Consenso de “Particularidades da Reanimação do RN com Idade Gestacional < 32 semanas”, 2012
3. Freitas A, Paz Dias C, Abreu R, Trindade C, Ramos H, Carreira L. Consenso de “Atuação no micronato”, 2014
4. Sweet DG, Carnielli V, Greisen G, Hallman M *et al.* European Consensus Guidelines on the Management of Neonatal Respiratory Distress Syndrome in Preterm Infants – 2013 Update. Neonatology 2013; 103: 353-68
5. Venkatesh MP: Pulmonary air leak. In: Cloherty JP, Eichenwald EC e Stark AR, editors. Manual of Neonatal Care. Lippincott, Williams and Wilkins; 2008, 6th Ed: 352-58
6. Oliveira G, Albuquerque M., Cardoso B, Gaspar E, Costa R, Aguiar T, Mesquita J, Oliveira D, Pissara S. Consenso de “Reanimação do recém-nascido de termo na sala de parto”, 2012
7. Swarnam K, Soraisham AS, Sivanandan S. Advances in the Management of Meconium Aspiration Syndrome. Int J Pediatr 2012; 2012: 359571
8. Bernstein D: The Cardiovascular System. In: Behrman, Kliegman, Jenson (eds): Nelson Textbook of Pediatrics. Philadelphia: WB Saunders Company, 2000, 16th Ed: 1337-1424
9. Lee JY. Clinical presentations of critical cardiac defects in the newborn: Decision making and initial management. Korean J Pediatr 2010; 53(6): 669–679
10. Richmond S, Wren C. Early diagnosis of congenital heart disease. Semin Neonatal 2001; 6(1): 27-35
11. Wechsler SB, Wernovsky G: Cardiac Disorders. In: Cloherty JP, Eichenwald EC e Stark AR, editors. Manual of Neonatal Care. Lippincott, Williams and Wilkins; 2008, 6th Ed: 388-435
12. Graça A, Pinto F, Vilan A, Dinis A, Sampaio I, Matos C, Rodrigues M, Neves F. “Consenso Nacional de Hipotermia Induzida no Tratamento da Encefalopatia Hipoxico-iscêmica Neonatal”, de 2012

Edição n.º 1 / ano ou Revisão n.º n /ano	Categoria: 1 – Aparelho / Sistema, Geral 2 – Clínico, Técnico, Terapêutico	Aprovado em / / Validade até: / /
--	---	--

 Sociedade Portuguesa de Neonatologia	Consenso Clínico “Transporte Neonatal”	Código ----- Pág. 32 / 35
--	--	---

13. Schierholz E. Therapeutic Hypothermia on Transport: Providing Safe and Effective Cooling Therapy as the link Between Birth Hospital and the Neonatal Intensive Care Unit. *Advances in Neonatal Care*. 2014; 14(5S): S24-S31
14. Vilan A, Graça A, Quintas S, Temudo T, Costa J. Consenso de “Convulsões Neonatais”, de 2013.
15. Stringer MD, Sugarman I, Smyth AG. Congenital defects and surgical problems. In: Rennie JM, editor. *Roberton’s Textbook of Neonatology*. Elsevier Churchill Livingstone; 2005. pp 711-38
16. 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
17. Spitz I. Oesophageal atresia. *Orphanet J Rare Dis*. 2007; 11(2): 24
18. 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
19. 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.
20. 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
21. Godbole P, Stringer MD. Bilious vomiting in the newborn: How often is it pathologic? *J Pediatr Surg*. 2002; 37(6): 909-11
22. 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
23. 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
24. Newell SJ. Gastrointestinal disorders: Necrotising enterocolitis. In: Rennie JM, editor. *Roberton’s Textbook of Neonatology*. Elsevier Churchill Livingstone; 2005. pp 694-703.
25. Walsh MC, Kliegman RM. Necrotizing enterocolitis: treatment based on staging criteria. *Pediatr Clin North Am*. 1986; 33(1): 179-201
26. 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
27. 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

Edição n.º 1 / ano ou Revisão n.º n /ano	Categoria: 1 – Aparelho / Sistema, Geral 2 – Clínico, Técnico, Terapêutico	Aprovado em / /
		Validade até: / /

 Sociedade Portuguesa de Neonatologia	Consenso Clínico “Transporte Neonatal”	Código ----- Pág. 33 / 35
--	--	---

28. Davenport M. Diaphragmatic hernia. In: Rennie JM, editor. Roberton's Textbook of Neonatology. Elsevier Churchill Livingstone; 2005. pp 594-603
29. Fox GF. Malformations of the lower respiratory tract. In: Rennie JM, editor. Roberton's Textbook of Neonatology. Elsevier Churchill Livingstone; 2005. pp 582-93
30. 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
31. 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
32. Bohn D. Congenital diaphragmatic hernia. Am J Respir Crit Care Med 2002; 166(7): 911-15
33. 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
34. 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
35. 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
36. Cole A, Lynch P, Slatore R. A new grading of Pierre Robin sequence. Cleft Palate – Craniofacial J 2008; 45(6): 603-6
37. Morrison G. Airway problems. In: Rennie JM, editor. Roberton's Textbook of Neonatology. Elsevier Churchill Livingstone; 2005. pp 603-17
38. 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
39. 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
40. 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
41. 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
42. Mackay DR. Controversies in the diagnosis and management of the Robin sequence. J Craniofac Surg. 2011; 22(2): 415-20

Edição n.º 1 / ano ou Revisão n.º n /ano	Categoria: 1 – Aparelho / Sistema, Geral 2 – Clínico, Técnico, Terapêutico	Aprovado em / /
		Validade até: / /

- 43.** 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
- 44.** Weindling AM, Rennie JM. Central nervous system malformations. In: Rennie JM, editor. Robertson's Textbook of Neonatology. Elsevier Churchill Livingstone; 2005. pp 1186-203
- 45.** Thompson DN. Postnatal management and outcome for neural tube defects including spina bifida and encephalocoeles. Prenat Diagn. 2009; 29(4): 412-19
- 46.** 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

9. Anexos:

	Apresentação Clínica	Aspectos Imagiológicos	Abordagem Inicial
Hérnia Diafragmática Congénita	Dificuldade respiratória e cianose (na maioria evidentes na sala de partos); Abdómen 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 hidrópia Dificuldade respiratória variável (pode ser assintomática) Infecções respiratórias recorrentes após o período neonatal.	Ecografias obstétricas sugestivas (imagens quísticas ou sólidas pulmonares típicas; hidrópia ...) 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, entre outras intervenções)
Sequestro Pulmonar	Pode ser causa de hidrópia Dificuldade respiratória variável (assintomático em 80% dos casos)	Ecografias obstétricas sugestivas (massa ecogénica intratorácica ou abdominal; derrame pleural, hidrópia ...)	Adequada ao grau de dificuldade respiratória (pode não necessitar de qualquer intervenção, ou justificar entubação e ventilação mecânica invasiva, drenagem de

	Insuficiência cardíaca (por shunt arterio-venoso de alto débito) Infecções respiratórias recorrentes, hemoptises ou derrame pleural, após o período neonatal	Radiografia de tórax com área de hipo-transparência pulmonar Ecodoppler / Angio TAC / Angio RMN / Aortografia podem ser necessários para esclarecimento diagnóstico	derrame pleural, terapêutica de insuficiência cardíaca, entre outras intervenções)
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 O ₂ e cirurgia electiva, ou mesmo intubação, ventilação mecânica invasiva e ressecção cirúrgica urgente)

Quadro 1 – Apresentação clínica, imagiológica e abordagem inicial nas malformações pulmonares congénitas mais frequentes. ^{23, 24, 25, 26}

IG (semanas)	Distância TET – comissura labial (cm)
23-24	5.5
25-26	6.0
27-29	6.5
30-32	7.0
33-35	7.5
36-37	8.0
38-40	8.5

Tabela 1 – Nível de fixação de tubos endo-traqueais (TET), de acordo com a idade gestacional (IG).