

# RECONHECIMENTO CLÍNICO DAS CARDIOPATIAS CONGÊNITAS

CÉLIA MARIA C. SILVA, LOURDES DE FÁTIMA GONÇALVES GOMES

Escola Paulista de Medicina — UNIFESP

Endereço para correspondência: Alameda Jauaperi, 910 — ap. 164 — CEP 04523-014 —  
São Paulo — SP

As cardiopatias que se apresentam com comprometimento clínico no período neonatal são, usualmente, anomalias graves, que necessitam de reconhecimento precoce e tomada de decisão rápida quanto ao tratamento mais adequado. Aproximadamente 8 em cada 1.000 nascimentos vivos são de crianças portadoras de cardiopatia congênita, mas somente uma ou duas irão apresentar situação ameaçadora à vida no período neonatal.

As cardiopatias congênitas que se manifestam com comprometimento hemodinâmico no período neonatal são as causas mais freqüentes de emergência em Cardiologia Pediátrica e devem, prontamente, ser consideradas no diagnóstico diferencial de causa de desconforto respiratório e cianose. É essencial definir se a cardiopatia é cianótica ou acianótica e se o suprimento circulatório pulmonar ou sistêmico é ou não dependente do canal arterial. Essa diferenciação é importante porque requer conduta terapêutica de emergência. A apresentação dentro da primeira ou segunda semanas de vida está freqüentemente relacionada às mudanças que ocorrem da circulação fetal para a transicional.

As decisões tomadas inicialmente, como tratamento vs. não-tratamento, cirurgia corretiva vs. cirurgia paliativa, a escolha e a época da realização da cirurgia, irão repercutir não somente na evolução clínica inicial, mas também a longo prazo.

**Palavras-chave:** cardiopatia congênita, neonatal, criança, reconhecimento clínico, ecocardiografia.

(Rev Soc Cardiol Estado de São Paulo 2002;5:717-23)

RSCESP (72594)-1265

---

## INTRODUÇÃO

Aproximadamente 8 em cada 1.000 nascimentos vivos são de crianças portadoras de cardiopatia congênita, mas somente uma ou duas irão apresentar situação ameaçadora à vida no período neonatal<sup>(1, 2)</sup>.

As cardiopatias congênitas que se manifestam no período neonatal são usualmente as mais graves e as causas mais freqüentes de emergência em Cardiologia Pediátrica. Essas cardiopatias devem ser prontamente consideradas no diagnóstico diferencial de causa de desconforto respiratório e cianose<sup>(2-5)</sup>. Recentemente vem aumentando o número de recém-nascidos car-

diopatas que já nascem com o diagnóstico realizado pela ecocardiografia fetal. Esse fato tem causado grande impacto e tende a melhorar o prognóstico, por permitir prever se essa criança apresentará ou não situação de emergência, e, em alguns casos, prever a necessidade de cirurgia ou de tratamento de emergência no período neonatal<sup>(3, 4)</sup>.

É essencial definir se a cardiopatia é cianótica ou acianótica e se o suprimento circulatório pulmonar ou sistêmico é ou não dependente do canal arterial. Essa diferenciação é importante porque requer conduta terapêutica de emergência. Nesse período, o mais comum é a manifestação que pode ocorrer desde as primeiras ho-

ras de vida até por volta da segunda semana de vida. Usualmente são cardiopatias graves, que necessitam de reconhecimento precoce e tomada de decisão rápida, bem como da instituição do tratamento mais adequado<sup>(1, 2, 5, 6)</sup>.

Vale lembrar que as decisões tomadas inicialmente, como, por exemplo, tratamento vs. não-tratamento, cirurgia corretiva vs. cirurgia paliativa, a escolha e a época da realização da cirurgia, irão afetar não somente a evolução clínica inicial, mas também a longo prazo<sup>(2, 5, 7, 8)</sup>.

A apresentação dentro da primeira ou segunda semanas de vida está freqüentemente relacionada às mudanças que ocorrem da circulação fetal para a transitória<sup>(2, 6, 9, 10, 11)</sup>. Ao nascimento, a fonte de oxigênio transfere-se da placenta para os pulmões, o que ocorre da seguinte forma: com a primeira respiração, tem início a queda da resistência vascular pulmonar e o aumento do fluxo sanguíneo pulmonar. Quando o cordão umbilical é ligado, o fluxo através da veia cava inferior diminui e a resistência vascular sistêmica aumenta. O aumento do fluxo pulmonar aumenta o retorno venoso e eleva a pressão do átrio esquerdo, ocorrendo, assim, o fechamento da membrana do forame oval, o qual pode ser novamente aberto no período neonatal por qualquer aumento que venha a ocorrer na pressão do átrio direito.

O fechamento do canal arterial ocorre pelo aumento da  $\text{PaO}_2$  do sangue que passa através do mesmo, além da queda dos níveis de prostaglandina circulante. Um "shunt" da esquerda para a direita pode persistir por 24 horas ou mais, enquanto um "shunt" da direita para a esquerda ou bidirecional pode ser encontrado associado com hipoxemia, como na persistência da circulação fetal, nas síndromes de desconforto respiratório e nas cardiopatias congênitas. O fechamento anatômico do canal arterial começa ao nascimento, mas pode se completar até os seis meses de vida<sup>(2, 10)</sup>.

Existem algumas peculiaridades inerentes ao neonato: o miocárdio apresenta menor número de elementos contráteis, o sistema nervoso autônomo não é completamente desenvolvido e os receptores adrenérgicos são menos responsivos, em decorrência de sua imaturidade. Essas particularidades fazem da freqüência cardíaca o mais potente mecanismo para controlar e compensar o débito cardíaco e explicam parcialmente por que o recém-nascido, tanto prematuro como a termo, rapidamente desenvolve in-

suficiência cardíaca. O miocárdio do recém-nascido pode ser acentuadamente deprimido por anormalidades como hipoxemia, acidemia, anemia, septicemia, hipoglicemia, hipocalcemia e policitemia<sup>(2, 6)</sup>.

Nos neonatos prematuros com menos de 1.500 g de peso, a persistência do canal arterial é a causa mais comum de descompensação cardíaca; no neonato a termo, por sua vez, a causa mais comum de insuficiência cardíaca é um defeito congênito estrutural ou doença miocárdica. Nos lactentes com menos de um ano de idade, as cardiopatias congênitas são responsáveis por 80% a 90% dos quadros de insuficiência cardíaca congestiva<sup>(2, 6, 9)</sup>.

## FORMAS DE APRESENTAÇÃO

Na avaliação inicial do neonato com possível cardiopatia congênita, devem ser incluídos o modo de apresentação e a gravidade dos sintomas. As formas pelas quais o neonato exterioriza as cardiopatias são limitadas<sup>(2, 5, 10)</sup>: cianose, choque (síndrome de baixo débito), insuficiência cardíaca congestiva, sopro cardíaco e arritmia.

As crianças que apresentam cianose têm um dos seguintes mecanismos fisiológicos:

- circulação em paralelo com mistura inadequada, por exemplo, na transposição das grandes artérias;
- obstrução grave ao fluxo pulmonar, principalmente quando o fluxo pulmonar é dependente do canal arterial.

Quanto à insuficiência cardíaca congestiva com ou sem sinais de baixo débito cardíaco, esse quadro pode ocorrer quando a circulação sistêmica é dependente do canal arterial e nos casos de disfunção miocárdica decorrente de taquiarritmia, bradiarritmia, infecção ou distúrbio metabólico<sup>(1, 6, 12)</sup>. Portanto, o reconhecimento de uma circulação dependente do canal arterial é a chave do sucesso nos dois primeiros grupos, em que a introdução da prostaglandina para restaurar e manter o canal arterial aberto é de fundamental importância.

O reconhecimento de cianose central importante raramente constitui problema clínico, que, às vezes, necessita de diagnóstico diferencial com aquelas situações associadas com persistência de circulação fetal, como na grave asfixia perinatal, na doença pulmonar grave, na síndrome pós-aspiração de mecônio e com sepsis. Fa-

vorece o diagnóstico de cardiopatia congênita aquela criança com cianose importante, mas com pouco ou nenhum desconforto respiratório. Os graus mais discretos de cianose são mais desafiadores para o reconhecimento. Anormalidades adicionais obtidas no exame físico, na radiografia de tórax e no eletrocardiograma fornecerão maior peso e refinarão o diagnóstico<sup>(2, 13)</sup>.

A cianose diferencial pode ocorrer em crianças com síndrome do desconforto respiratório grave, que pode ser consideravelmente mais instaurada nos membros inferiores, por causa do “shunt” da direita para a esquerda através do canal arterial. O contrário pode ocorrer em crianças portadoras de transposição das grandes artérias<sup>(2)</sup>.

Nem toda cardiopatia congênita cianótica se torna aparente no período neonatal. Isso pode ocorrer pelo retardo no fechamento do canal arterial ou pela redução progressiva do fluxo pulmonar, como na tetralogia de Fallot de boa anatomia. O comprometimento do sistema cardiovascular no período neonatal é único, como é do conhecimento dos neonatologistas<sup>(1, 2, 6, 9)</sup>.

Em termos práticos, as cardiopatias congênitas no primeiro ano de vida podem ser subdivididas em quatro categorias, de acordo com a idade de apresentação, o que ocorre, principalmente, por causa de mudanças fisiológicas da circulação<sup>(1, 2, 10, 14, 15)</sup>. São elas: 0 a 3 dias, 4 a 14 dias, 2 a 18 semanas, e 4 a 12 meses.

#### **Categoria de 0 a 3 dias**

As crianças que se apresentam sintomáticas nos primeiros 3 dias de vida são as portadoras de cardiopatias, em que as modificações da circulação transicional são muito desfavoráveis, podendo levar a<sup>(1, 2, 6, 10, 14, 15)</sup>:

— uma situação de circulação em paralelo, como

na transposição das grandes artérias, prejudicando a liberação sistêmica de oxigênio e levando a cianose importante;

- uma situação de obstrução crítica de via de saída ventricular, limitando o fluxo pulmonar, como ocorre no grupo de crianças portadoras de estenose pulmonar crítica, atresia pulmonar;
- uma situação de obstrução crítica ao fluxo sistêmico, em decorrência do fechamento do canal arterial, como nos pacientes com estenose aórtica crítica, atresia aórtica.

Essas cardiopatias costumam chamar a atenção do médico muito precocemente (Tab. 1).

#### **Categoria de 4 a 14 dias**

Entre 4 e 14 dias de vida, outras cardiopatias podem ser reveladas pelo fechamento do canal arterial, como, por exemplo, a coarctação da aorta, considerada a mais clássica dessa categoria<sup>(2, 16)</sup>.

#### **Categoria de 2 a 18 semanas**

Esse grupo de cardiopatias torna-se evidente pela queda da resistência vascular pulmonar, como, por exemplo, a comunicação interventricular, a persistência do canal arterial, o defeito do septo atrioventricular, e a drenagem anômala parcial de veias pulmonares<sup>(1, 2, 14, 17)</sup>.

#### **Categoria de 4 a 12 meses**

As cardiopatias que se tornam evidentes nessa faixa etária são mais discretas. As crianças nesse grupo apresentam-se clinicamente por retardo de crescimento ou pelo simples achado de um sopro cardíaco, como, por exemplo, a estenose valvar pulmonar leve<sup>(1, 2, 9)</sup>.

#### **DIAGNÓSTICO**

Atualmente dispomos de muitos meios que

**Tabela 1.** Cardiopatias congênitas que se manifestam nos primeiros três dias de vida.

|                        |                                                                |
|------------------------|----------------------------------------------------------------|
| Circulação em paralelo | Transposição das grandes artérias                              |
| Obstrução crítica      | Síndrome hipoplásica do ventrículo esquerdo                    |
| (circulação em série)  | Síndrome hipoplásica do ventrículo direito                     |
|                        | Estenose aórtica crítica                                       |
|                        | Estenose pulmonar crítica                                      |
|                        | Interrupção do arco aórtico                                    |
|                        | Drenagem anômala total das veias pulmonares (forma obstrutiva) |

auxiliam no diagnóstico das cardiopatias em crianças, sendo algumas modalidades consideradas não-definitivas e outras, potencialmente definitivas<sup>(1, 2, 5, 18-21)</sup>.

#### Modalidades diagnósticas não-definitivas

Entre as modalidades diagnósticas não-definitivas, destacam-se: história clínica; exame físico; eletrocardiograma; radiografia de tórax; gasometria/oximetria; prova de oxigênio.

Com os avanços tecnológicos, especialmente com a ecocardiografia, surgiu uma tendência a negligenciar ou diminuir o valor da história clínica e do exame clínico na avaliação das emergências cardíacas. A avaliação clínica é pedra fundamental para a formação das hipóteses mais prováveis e assim direcionar a escolha do melhor exame complementar, usualmente o ecocardiograma, aumentando a sensibilidade do método, fazendo com que o operador fique mais atento para os pontos mais importantes daquele diagnóstico<sup>(1, 2, 5)</sup>.

A história familiar é importante, pois muitas cardiopatias podem ter caráter familiar e repetir-se mais de uma vez na mesma família, como, por exemplo, a comunicação interatrial, a persistência do canal arterial e outras cardiopatias oriundas de defeitos conotruncais (tetralogia de Fallot, "truncus arteriosus")<sup>(1,13)</sup>.

A história pré-natal deve ser investigada. Por exemplo, a mãe diabética tem mais probabilidade de ter filho portador de transposição das grandes artérias. Os filhos de mães que tiveram rubéola no primeiro trimestre poderão apresentar cardiopatia congênita (estenose pulmonar valvar, persistência do canal arterial, comunicação interventricular, coarctação da aorta)<sup>(2, 10, 12)</sup>.

Deve-se, também, atentar para a associação de cardiopatia congênita a outras má-formações extracardíacas, dentre as quais as mais comuns são as anomalias renais<sup>(1, 5, 13, 19, 20)</sup>.

A presença de cianose é um indicador da possibilidade de cardiopatia congênita. A cianose envolvida nas cardiopatias congênicas cianóticas é central, ou seja, evidenciada na língua, na boca, nas mucosas centrais e no leito capilar periférico, e não responde à prova de hiperoxia<sup>(2, 6, 13, 19, 20)</sup>.

O diagnóstico diferencial se faz principalmente com:

- doenças pulmonares, com destaque para taquipnéia transitória do neonato, aspiração de mecônio, doença de membrana hialina, hi-

- poxia ou anoxia perinatal;
- distúrbios metabólicos, como, por exemplo, hipoglicemia e hipocalcemia;
- doenças neurológicas, como síndromes convulsivas e hemorragia intracraniana;
- doenças infecciosas, ressaltando a septicemia neonatal e a meningite;
- choque de qualquer etiologia.

O valor da  $PO_2$  eleva-se significativamente após o uso de alta fração inspirada de oxigênio (80% a 100%). Na ausência de doença pulmonar parenquimatosa importante,  $PO_2$  arterial menor que 150 mmHg quando a criança estiver respirando sob fração inspirada de oxigênio entre 21% e 100% é um método bastante sensível para a detecção de cardiopatia congênita cianótica, embora possam ocorrer resultados tanto falsos positivos (neonato normal pode apresentar "shunt" da direita para a esquerda após choro forte) como falsos negativos, como em crianças portadoras de cardiopatias congênicas com grande hiperfluxo pulmonar, como na drenagem anômala total de veias pulmonares<sup>(2, 6, 9, 10, 20)</sup>.

Os sinais clínicos de insuficiência cardíaca no neonato e no lactente são inespecíficos e muitas vezes podem passar despercebidos, manifestando-se como recusa alimentar, baixo ganho de peso, desconforto respiratório, cor pálida ou acinzentada ou levemente cianótica, perspiração excessiva, redução do débito urinário, hepatomegalia, cardiomegalia ou edema pulmonar evidenciado pelo raio do tórax. A descompensação cardíaca pode progredir com extrema rapidez nas primeiras horas ou dias de vida, culminando com um quadro de choque cardiogênico crítico, que leva a grave e rápida deterioração sistêmica<sup>(9)</sup>.

A cardiomegalia pode ser confirmada na radiografia de tórax; é importante lembrar, porém, que, no neonato, o índice cardiorácico correspondente a até 60% do diâmetro torácico total interfere na correta avaliação do tamanho da área cardíaca<sup>(5, 6, 9)</sup>.

As causas mais frequentes de cardiopatias congênicas cianóticas e acianóticas dependentes do canal arterial, de manifestação no período neonatal, estão apresentadas na Tabela 2.

#### Modalidades diagnósticas potencialmente definitivas

As modalidades diagnósticas não-definitivas, embora não levem a um diagnóstico estrutural

**Tabela 2.** Causas mais freqüentes de cardiopatias congênitas cianóticas e acianóticas dependentes do canal arterial, manifestadas no período neonatal.

| Cardiopatias congênitas cianóticas                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                  | Cardiopatias congênitas acianóticas                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                              |
|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| <ul style="list-style-type: none"><li>— Transposição das grandes artérias simples</li><li>— Atresia pulmonar com comunicação interventricular</li><li>— Atresia pulmonar com septo interventricular íntegro</li><li>— Atresia tricúspide ou atresia pulmonar com estenose pulmonar grave</li><li>— Tetralogia de Fallot de má anatomia</li><li>— Drenagem anômala total de veias pulmonares com obstrução</li></ul> | <ul style="list-style-type: none"><li>— Estenose aórtica crítica</li><li>— Coarctação de aorta pré-ductal</li><li>— IT importante com hipoplasia do ventrículo direito</li><li>— Interrupção de arco aórtico</li><li>— Síndrome hipoplásica do ventrículo esquerdo</li><li>— Estenose pulmonar crítica</li><li>— Defeito do septo atrioventricular mais persistência do canal arterial</li></ul> |

ou fisiológico, são importantes na avaliação de neonatos com cardiopatia congênita. Auxiliam na formulação das hipóteses de cardiopatias mais prováveis, permitindo ao clínico selecionar o exame complementar definitivo mais adequado, geralmente o ecocardiograma e ocasionalmente o cateterismo cardíaco.

Mesmo os exames diagnósticos considerados definitivos devem ser avaliados de forma interativa, isto é, devem ser individualizados para o paciente, com base na interpretação do exame clínico. Quanto mais acurada estiver a hipótese clínica, menos ela será modificada pelo exame diagnóstico definitivo. Isso permite uma complementação, tornando o exame definitivo mais eficiente e mantendo foco maior nos pontos importantes para este ou aquele diagnóstico<sup>(1, 2, 16, 19)</sup>.

Entre as modalidades diagnósticas consideradas potencialmente definitivas, destacam-se: ecocardiograma, cateterismo cardíaco, ressonância magnética, tomografia computadorizada e outras, se indicadas, como o Holter.

A decisão de realizar ecocardiograma, cateterismo ou talvez os dois para o diagnóstico definitivo deve ser individualizada para cada paciente. A acurácia e a não-invasibilidade do ecocardiograma tornam esse exame preferencial para a estratégia inicial<sup>(1, 2, 5, 6)</sup>.

O ecocardiograma bidimensional com Doppler usualmente é suficiente para fazer o diagnóstico anatômico e fisiológico e o seguimento terapêutico no neonato com cardiopatia congênita, mesmo nos casos mais graves e comple-

xos. Algumas vezes persistem dúvidas importantes após o exame ecocardiográfico; nessas situações, está indicado o cateterismo<sup>2</sup>.

O cateterismo cardíaco está indicado quando persistirem dúvidas importantes após a realização do ecocardiograma ou com fins terapêuticos.

## CONDUTA TERAPÊUTICA

O neonato com cardiopatia com sinais de descompensação necessita de<sup>(1, 2, 5, 8)</sup>:

1. Acesso venoso seguro.
2. Definição anatomofisiológica correta da cardiopatia congênita (ecocardiograma).
3. Início imediato de infusão endovenosa contínua de prostaglandina E2 nos casos de cardiopatia dependente do canal arterial, para abrir ou manter o canal arterial aberto, na dose de 0,005 µg/kg/min a 0,2 µg/kg/min. Entre os efeitos colaterais mais freqüentemente observados destacam-se a hipertermia e a apnéia, devendo-se ter disponível material para intubação e ventilação (usualmente com doses superiores a 0,01 µg/kg/min).
4. Simultaneamente, deve-se proceder à estabilização clínica básica, com aquecimento corporal, adequação volêmica e eletrolítica, à correção de distúrbios ácido-básico e metabólicos, à monitorização dos níveis de hemoglobina e hematócrito (manter o hematócrito maior que 45 g/100 ml e a hemoglobina maior que 15 g/100 ml), e à associação de drogas inotrópicas (aminas vasoativas, inibidores da fosfodiesterase),

diuréticos e vasodilatadores, se indicado.  
5. Correção dos distúrbios do ritmo com drogas ou marcapasso, quando indicado.

#### Outros recursos farmacológicos

Destaca-se o uso da indometacina (0,2 mg/kg/dose a cada 12 ou 24 horas, no total de 3 doses), um inibidor da síntese de prostaglandina, indicado no fechamento de persistência do canal arterial no prematuro e no recém-nascido a termo com persistência do canal arterial de repercussão hemodinâmica e deterioração cardiopulmonar<sup>(1-3, 5, 7, 8, 10, 22)</sup>.

#### Intervenção por cateterismo cardíaco

O cateterismo intervencionista pode estar indicado no atendimento dessas emergências. Merecem destaque especial<sup>(1, 2, 21, 23)</sup> a atrioseptostomia por balão (na transposição das grandes artérias simples e na drenagem anômala total de veias pulmonares na forma obstrutiva e atresia de valvas atrioventriculares com comunicação interatrial restritiva) e a valvuloplastia por

balão (nas estenoses pulmonar e aórtica críticas), as quais revolucionaram o tratamento dessas emergências por constituírem terapêutica segura e de salvamento, além de permitir a rápida estabilização circulatória.

#### Tratamento cirúrgico

O tratamento cirúrgico pode estar indicado para a realização de "shunts" sistêmico-pulmonares, ligadura do canal arterial persistente em prematuros, correção de coarctação de aorta, cirurgia de Jatene para transposição das grandes artérias, cirurgia de Norwood e transplante de coração para a síndrome hipoplásica do ventrículo esquerdo, e cerclagem da artéria pulmonar nos casos de cardiopatia com coração univentricular com hiperfluxo importante<sup>(2, 6, 9, 23)</sup>.

Nos casos em que a criança não se encontrar em serviço médico especializado, sua transferência para o tratamento e o acompanhamento da cardiopatia congênita deve ser feita de forma segura e após estabilização clínica<sup>(1, 2)</sup>.

## CLINICAL RECOGNITION OF CONGENITAL HEART DISEASES

CÉLIA MARIA C. SILVA, LOURDES DE FÁTIMA GONÇALVES GOMES

Congenital heart diseases that present with clinical impairment in the neonatal period are usually the most severe ones and need early recognition. Decisions about the adequate treatment should be taken without any delay. Approximately eight of each 1,000 live birth are of children with congenital heart disease, however only one or two will present with life threatening situation in the neonatal period. They are the most frequent cause of pediatric cardiology emergency and should be promptly considered in the differential diagnosis causing any respiratory distress or cyanosis. It is essential to define if the congenital heart disease is cyanotic or acyanotic and if it has an arterial duct dependent circulation, either the pulmonary or systemic circulation. This differentiation is quite important because this implies that emergency managements should be taken as soon as possible. The clinical presentation on the first or second week of life is frequently related with changes that occur from the fetal to the transitional circulation.

Decisions taken initially as treatment versus no treatment, corrective surgery versus palliative surgery, the type and the age chosen for surgery will not only affect the immediate evaluation but also the late follow-up.

**Key words:** congenital heart diseases, neonate, children, clinical recognition, echocardiography.

(Rev Soc Cardiol Estado de São Paulo 2002;5:717-23)

RSCESP (72594)-1265

## REFERÊNCIAS

1. Heymann MA. Fetal and postnatal circulations: pulmonary circulation. In: Emmanouilides GC, Allen Hugh D, Riemenschneider TA, Gutgesell HD, eds. *Heart Disease in Infants, Children and Adolescents, Including the Fetus and Young Adult*. 5ed. Baltimore: Williams & Wilkins; 1995. pp.41-6.
2. Garson AJR, Bricker JT, McNamara DG. *The science and practice of pediatric cardiology*. Philadelphia: Lea & Febiger; 1998. pp.2543-7.
3. Mahle WT, Clancy RR, McGaum SP, Goin JE, Clark BJ. Impact of prenatal diagnosis on survival and early neurologic morbidity in neonates with the hypoplastic left heart syndrome. *Pediatrics* 2001;107(6):1277-82.
4. Jaeggi ET, Sholler GF, Jones OD, Cooper SG. Comparative analysis of pattern, management and outcome of pre- versus postnatally diagnosed major congenital heart disease: a population-based study. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2001;17(5):380-5.
5. Boeffferding L, Hascoet JM. Early management of neonates with suspected congenital heart disease. 2001;8(10): 1116 – 20.
6. Harris WA, Valmorida JN. Neonates with congenital heart disease: an overview. *Neonatal Netw* 2000;19(5):37-41.
7. Laussen PC. Neonates with congenital heart disease. *Curr Opin Pediatr* 2001;13(3):220-6. Review.
8. Reddy WM, Hanley FL. Cardiac surgery in infants with very low birth weight. *Semin Pediatr Surg* 2000;9(2):91-5.
9. Oeppen RS, Fairhurst JJ, Argent JD. Diagnostic value of the chest radiograph in asymptomatic neonates with a cardiac murmur. *Clin Radiol* 2002;57(8):736-40.
10. Rudolph AM. The fetal circulation and postnatal adaptation. In: Rudolph A. *Congenital Diseases of the Heart: Clinical-Physiological Considerations*. 2001. pp.3-43.
11. Richmond S, Wren C. Early diagnosis of congenital heart disease. *Semin Neonatol* 2001;(1):27-35. Review.
12. Tennstedt C, Hufnagl P, Korner H, Vogel M, Dietel M, Chaoui R. Fetal autopsy: the most important contribution of pathology in a center for perinatal medicine. *Fetal Diagn Ther* 2001;16(6):384-93.
13. Kothari SS. Mechanism of cyanotic spells in tetralogy of Fallot — the missing link. *Int J Cardiol* 1992;37(1):1-5.
14. Giamberti A, Marino B, DiCarlo D, Iorio FS, Formigari R, Zorzi A. Partial atrio-ventricular canal with congestive heart failure in the first year of life: surgical options. *Ann Thorac Surg* 1996;62(1):151-4.
15. Gothberg S, Edberg KE, Tang SF, Michelsen S, Winberg P, Holmgren D, et al. Residual pulmonary hypertension in children after treatment with inhaled nitric oxide: a follow-up study regarding cardiopulmonary and neurological symptoms. *Acta Paediatr* 2000;89(12):1414-9.
16. Fuse S, Tomita H, Hatakeyama K. Images in congenital heart diseases. Documentation of decreased adrenergic receptors in left heart failure complicating aortic coarctation in infancy. *Cardiol Young* 2002;12(1):63-4.
17. Kwiatkowska J, Tomaszewski M, Bielinska B, Potaz P, Erecinski J. Atrioventricular septal defect: clinical and diagnostic problems in children hospitalized in 1993-1998. 2000;6(6):1148-54.
18. Kim YM, Yoo SJ, Kim TH, Park IS, Lee JY, Han MY. Three-dimensional computed tomography in children with compression of the central airways complicating congenital heart disease. *Cardiol Young* 2002;12(1):44-50.
19. Hamarati LB, Glickstein JS, Issenberg HJ, Hamarati N, Crooke GA. MR imaging and CT of vascular anomalies and connections in patients with congenital heart diseases: significance in surgical planning. *Radiographic* 2002;22(2):337-47; discussion 348-9. Review.
20. Hoke TR, Donohue PK, Mitchell RD, Pathak A, Rowe PC, Byrne BJ. Oxygen saturation as a screening test for critical congenital heart disease: a preliminary study. *Pediatr Cardiol* 2002;23(4):403-9.
21. Geva T. Future directions of congenital heart disease imaging. *Pediatr Cardiol* 2002;23(2):117-21.
22. Clyman RI. Recommendations for the postnatal use of indomethacin: an analysis of four separate treatment strategies [editorial]. *J Pediatr* 1996;128:601-7.
23. Atik E, Barbero-Maciel M, Olwahashi ER. Critical aortic stenosis in the neonate. Clinical assessment and surgical outcome in 18 patients. *Arq Bras Cardiol* 1999;73:349-58.