

Avaliação Hemodinâmica e Evolução Clínica de Crianças Portadoras de Cardiomiopatia Dilatada Grave Candidatas a Transplante Cardíaco

Estela Azeka, Miguel Barbero Marcial, Paulo Roberto Camargo, Luiz Kajita, Ana Cristina Aliman, José Otávio C. Auler, Edmar Atik, Munir Ebaid

São Paulo, SP

Objetivo - Estudar o perfil dos parâmetros hemodinâmicos e a evolução clínica de crianças candidatas a transplante cardíaco, portadoras de cardiomiopatia grave.

Métodos - Foram 24 crianças, com idade entre 4 meses e 10 anos e 8 meses (média de $3,7 \pm 2,5$ anos), no período de fevereiro/92 a maio/96, submetidas a estudo hemodinâmico e medidos os seguintes parâmetros: débito cardíaco, pressão média de artéria pulmonar (PMAP) e pressão capilar pulmonar. Foram calculados o índice de resistência vascular pulmonar (IRVP) e gradiente de pressão transpulmonar (GPT).

Resultados - Do ponto de vista evolutivo, 10 (41,6%) crianças foram transplantadas (grupo A), 5 (20,8%) aguardam o transplante (grupo B) e 9 (37,6%) faleceram (grupo C). Observou-se que a média das idades dos pacientes do grupo B foi significativamente menor que do grupo C. Dos dados hemodinâmicos, a PMAP, GTP e IRVP apresentaram médias significativamente menores no grupo A em relação ao grupo C.

Conclusão - O perfil hemodinâmico de crianças candidatas ao transplante cardíaco mostrou-se compatível ao quadro clínico de insuficiência cardíaca grave. A idade foi o único fator que diferenciou o grupo B e C ($p=0,036$). O IRVP, PMAP e o GTP foram fatores que diferenciaram de modo significativo o grupo A e o grupo C ($p=0,010$; $p=0,044$ e $p=0,023$, respectivamente). Quanto maior a idade no momento da indicação do transplante na criança, pior foi seu prognóstico.

Palavras-chave: criança, cardiomiopatia dilatada, transplante cardíaco

Hemodynamic Evaluation and Clinical Outcome of Children Candidates for Heart Transplantation with Severe Dilated Cardiomyopathy

Purpose - To evaluate hemodynamic parameters and clinical outcome of children with severe cardiomyopathy who are candidates for heart transplantation.

Methods - Twentyfour children aged from 4 months to 10 years and 8 months (mean 3.7 ± 2.5 years) from February 1992 to May 1996, were submitted to hemodynamic study and the following parameters were measured: cardiac output, mean pulmonary artery pressure (MPAP) and capillary wedge pressure. The pulmonary vascular resistance index (PVRI) and transpulmonary pressure gradient (TPG) were calculated.

Results - Ten (41.6%) children were transplanted (group A), 5 (20.8%) are still waiting heart transplantation (group B) and 9 (37.6%) died (group C). The mean age of the B and C group were significantly different. The PVRI, MPAP and TPG were significant lower in group A than group C ($p=0.01$; $p=0.044$ and $p=0.023$ respectively).

Conclusion - The profile of the hemodynamic parameters of children with severe dilated cardiomyopathy was compatible with the clinical findings. The age was the only difference comparing groups B and C. PVRI, MPAP and TPG were significant factors between group A and C. The older the patient, the worse was the prognosis.

Key-words: child, dilated cardiomyopathy, heart transplantation

Arq Bras Cardiol, volume 71 (nº 5), 661-666, 1998

A experiência constatou que um grupo apresentou evolução clínica desfavorável com mortalidade elevada. Essas crianças caracterizam-se por acentuação progressiva da insuficiência cardíaca (IC), fração de ejeção de ventrículo esquerdo (FEVE) através da ventriculografia radioisotópica demonstrando disfunção grave, cintilografia com gálio 67 negativa e/ou biópsia endomiocárdica sem evidência de processo inflamatório²⁻⁶. O transplante cardíaco constitui a opção terapêutica a esse grupo de crianças que até então tinha perspectivas limitadas de sobrevivência⁷⁻⁹.

A indicação do procedimento deve incluir estudo rigoroso dos parâmetros hemodinâmicos e o cálculo do índice de resistência vascular pulmonar (IRVP) que deve ser menor que 6 unidades Wood¹⁰⁻¹⁴.

A avaliação dos parâmetros hemodinâmicos bem como a análise evolutiva são fatores decisivos na indicação do tratamento cirúrgico e no tipo de transplante, bem como o risco de desenvolvimento de disfunção ventricular direita peri-operatória e o prognóstico a longo prazo¹⁰.

O objetivo principal do estudo foi o de avaliar hemodinamicamente as crianças selecionadas clinicamente para o transplante e obter, assim, dados indispensáveis para a indicação.

Métodos

Foram estudadas 24 crianças portadoras de cardiomiopatia dilatada com idades de 4 meses a 10 anos e 8 meses (média de 3,7±2,5 anos) no Instituto do Coração HC-FMUSP em IC refratária (classe funcional (CF) IV, NYHA) e submetidas a exames de investigação da cardiopatia com radiografia de tórax, eletrocardiograma (ECG), ecoDopplercardiograma, cintilografia com gálio 67 e/ou biópsia endomiocárdica, ventriculografia radioisotópica e cateterismo cardíaco direito. O método de termodiluição (Swan-Ganz) foi utilizado no cateterismo cardíaco para medir o débito cardíaco, a pressão média de artéria pulmonar (PMAP), a pressão capilar pulmonar e calcular através das medidas obtidas o IRVP e gradiente de pressão transpulmonar (GPT).

As crianças foram acompanhadas do ponto de vista cardiológico, sendo divididas em três grupos segundo sua evolução: o grupo (A) que recebeu o transplante, o grupo (B) que aguarda o transplante e o grupo (C) que faleceram enquanto aguardavam o transplante. Apesar do grupo A ter tido sua evolução natural interrompida pela oportunidade cirúrgica, surgida quando os doadores foram encontrados, achamos de interesse incluí-lo no estudo comparativo com os outros dois grupos, uma vez que a análise hemodinâmica global dos 24 pacientes permitirá estabelecer um perfil hemodinâmico deste tipo de cardiopatia, podendo ser de utilidade no momento de seleção dos pacientes candidatos a transplante cardíaco.

Os três grupos foram analisados e comparados segundo a idade, fração de encurtamento pelo ecodopplercardiograma, FE pela ventriculografia radioisotópica, PMAP, pressão capilar pulmonar, IRVP e GPT.

A análise estatística consistiu de método paramétrico com análise de variância (teste de Student-Newman-Keuls) e não paramétrico: Kruskal-Wallis (teste de Dunn).

Resultados

As 24 crianças apresentaram ao ecodopplercardiograma fração de encurtamento de 5% a 25% (média de 14,1±3,9%). A ventriculografia radioisotópica foi de 8% a 26% de FEVE (média de 16,9±4,6%) e a cintilografia e/ou biópsia endomiocárdica com resultado negativo.

Do ponto de vista evolutivo, 10 (41,6%) crianças foram transplantadas, 5 (21,7%) aguardam o transplante e 9 (37,6%) faleceram. O tempo total de evolução variou de 0,5 a 12 meses (média de 3,1 meses). O tempo de evolução do grupo A variou de 0,5 a 4 meses (média de 2,7 meses), do grupo B de 2 a 12 meses (média de 6,4 meses) e do grupo C de 0,6 a 4 meses (média de 1,8 meses). Todos os pacientes do grupo C faleceram por choque cardiogênico, internados em Unidade de Terapia Intensiva do Incor.

O número de internações prévias do grupo A variou de duas a sete internações (média de 4,4 internações), no grupo B de zero a três internações (média de 1,6 internações) e no grupo C de uma a quatro internações (média de duas internações), houve diferença significativa do número de internações entre o grupo A em relação ao grupo B e grupo C, (p=0,005).

Observou-se que no grupo A apenas um paciente utilizava dobutamina, na dose de 8µg/kg/min no momento do transplante; no grupo B não observamos pacientes com drogas vasoativas na última avaliação realizada; no grupo C, os pacientes receberam dobutamina na dose de 10 a 25µg/kg/

Tabela I - Idade (meses)

Grupo A	Grupo B	Grupo C
59	27	36
4	29	36
46	7	66
20	38	129
31	37	101
61		24
70		68
24		84
12		33
30		
Média 35,70	27,60	64,11
DP 22,29	12,48	35,61

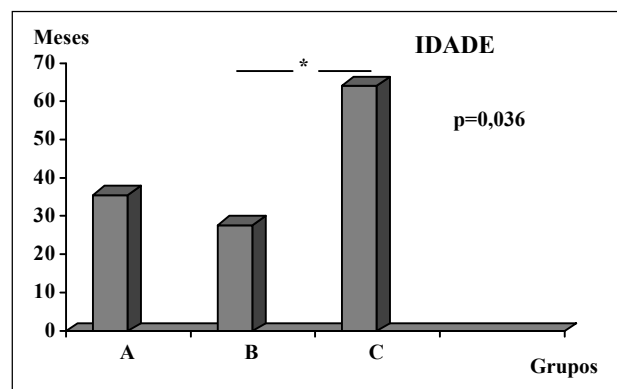


Fig. 1 - Idade

Tabela II - Fração de encurtamento (%)		
Grupo A	Grupo B	Grupo C
14	15	18
12	14	15
16	25	12
16	11	12
19	12	17
13		13
10		13
10		17
11		18
5		
Média 12,60	15,40	15,00
DP 3,95	5,59	2,55

Tabela III - Fração de ejeção (%)		
Grupo A	Grupo B	Grupo C
14	15	18
12	20	23
16	15	12
16	21	21
19	23	26
13		19
10		23
12		17
16		18
8		
Média 13,60	18,80	19,67
DP 3,27	3,63	4,12

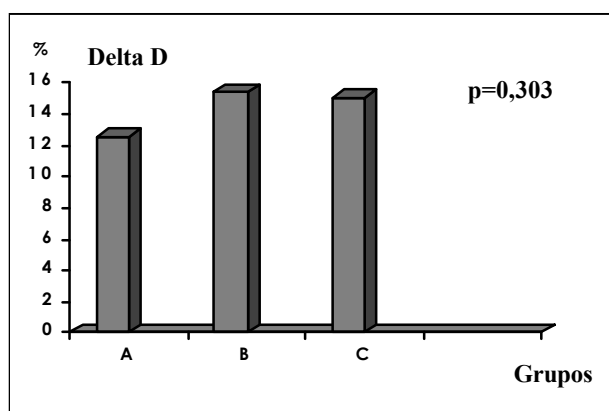


Fig. 2 - Fração de encurtamento (delta D)

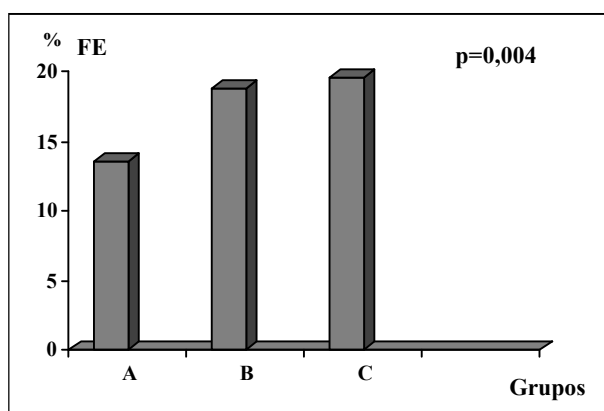


Fig. 3 - Fração de ejeção de ventrículo esquerdo (FE)

min (média de 18,4µg/kg/min) por um período que variou de sete a 45 dias (média de 22,6 dias). Em relação aos vasodilatadores, os pacientes do grupo A receberam captopril na dose entre 0,7 a 1,5mg/kg/dia (média de 1,2mg/kg/dia), no grupo B a dose variou entre 0,5 a 1,25mg/kg/dia (média de 0,9mg/kg/dia) e no grupo C de 0,5 a 1,5mg/kg/dia (média de 1,0mg/kg/dia).

Em relação à idade, observou-se que a idade média do grupo que recebeu o transplante foi de 35,7±22,29 meses, o grupo que aguarda o transplante foi de 27,60±12,48 meses e o grupo que faleceu foi de 64,11±35,61 meses. A análise comparativa entre os grupos revelou que houve diferença significativa entre o grupo que faleceu e o grupo que aguarda o transplante (p=0,036) (tab. 1 e fig. 1).

No estudo comparativo entre as frações de encurtamento pelo ecocardiograma pôde-se observar que o grupo A que recebeu o transplante foi de 5% a 19% média de 12,60±3,95%, o grupo B apresentou de 11% a 25% com média de 15,40±5,59%, o grupo C variou de 12% a 18% com média de 15,00±2,55%, não havendo diferença estatisticamente significativa entre os grupos (p=0,303) (tab. II e fig. 2).

Na análise da ventriculografia radioisotópica, o grupo A apresentou a FEVE entre 8% e 19% média de 13,60±3,27%, o grupo B entre 15% e 23% com média de 18,80±3,63% e o grupo C entre 12% e 26%, com média de 19,67±4,12%, houve diferença significativa entre o grupo A e o grupo C, (p=0,004) apesar de todos os grupos apresentarem a FE <26% (tab. III e fig. 3).

Tabela IV - Débito cardíaco (L/min)		
Grupo A	Grupo B	Grupo C
1,00	2,00	1,60
3,10	2,20	1,80
1,00	1,20	2,40
1,50	2,10	2,00
1,70	2,50	1,90
1,30		1,80
2,20		2,20
1,50		1,84
1,60		1,70
Média 1,65	2,00	1,92
DP 0,65	0,48	0,25

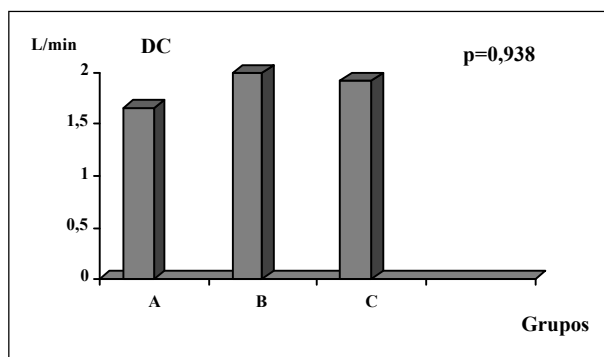


Fig. 4 - Débito cardíaco (DC)

Tabela V - Pressão média de artéria pulmonar (mmHg)			
Grupo A	Grupo B	Grupo C	
22	27	37	
20	40	28	
21	21	45	
37	50	49	
20	28	50	
26		45	
28		30	
20		58	
36		34	
56			
Média	28,6	33,2	41,78
DP	11,58	11,65	10,10

Tabela VI - Pressão capilar pulmonar (mmHg)			
Grupo A	Grupo B	Grupo C	
4	17	22	
15	25	16	
15	13	35	
27	15	13	
12	14	31	
11		17	
18		10	
12		35	
29		2	
25			
Média	17,8	16,80	20,11
DP	6,71	4,82	11,58

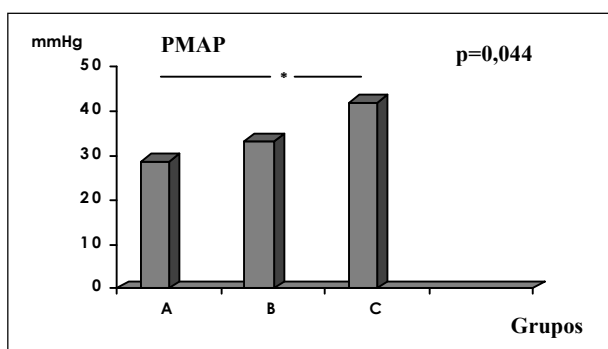


Fig. 5 - Pressão média de artéria pulmonar (PMAP)

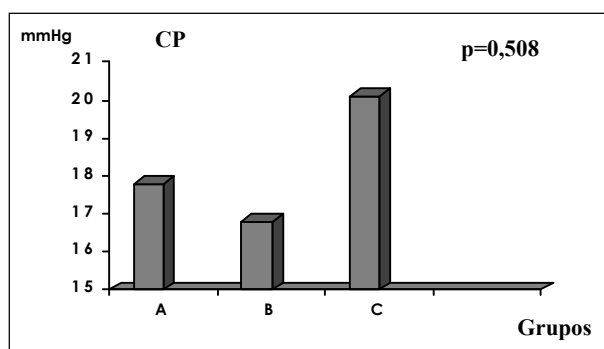


Fig. 6 - Pressão capilar pulmonar (CP)

No estudo hemodinâmico observou-se que o débito cardíaco variou de 1 a 3,1L/min com média de $1,65 \pm 0,65$ L/min, no grupo A, no grupo B de 1,2 a 2,5L/min com média de $2,0 \pm 0,48$ L/min e no grupo C entre 1,6 e 2,4L/min com média de $1,92 \pm 0,25$ L/min. Não houve diferença estatística entre os grupos (tab. IV e fig. 4).

APMAP no grupo A variou de 20 a 56mmHg com média de $28,60 \pm 11,58$ mmHg, no grupo B variou de 21 a 50mmHg com média de $33,20 \pm 11,65$ mmHg e no grupo C de 28 a 58mmHg com média de $41,78 \pm 10,10$ mmHg. Houve diferença estatística entre o grupo A e o grupo C ($p=0,044$) (tab. V e fig. 5).

Em relação à pressão capilar média, o grupo que recebeu o transplante apresentou pressão entre 11 e 29mmHg com média de $17,8 \pm 6,71$ mmHg, a pressão no grupo B foi de 13 a 25mmHg com média de $16,80 \pm 4,82$ mmHg, o grupo de pacientes que faleceram apresentou variação entre 2 e 35mmHg com média de $20,11 \pm 11,58$ mmHg. Não houve diferença significativa entre os grupos analisados ($p=0,508$) (tab. VI e fig. 6).

O IRVP no grupo que recebeu o transplante apresentou entre 1,00 e 7,10 Wood com média de $3,44 \pm 1,95$ Wood, no grupo que aguarda o transplante (B) o índice variou entre 2,20 e 8,80 Wood com média de $5,15 \pm 2,71$ Wood, o grupo C variou entre 4,00 e 12,50 Wood com média de $8,41 \pm 4,24$ Wood. Houve diferença significativa entre os grupos A e C ($p=0,010$) (tab. VII e fig. 7). Os pacientes com IRVP >6 Wood aguardavam transplante cardíaco heterotópico.

Tabela VII - Índice de resistência vascular pulmonar (unidades Woods)			
Grupo A	Grupo B	Grupo C	
3,8	4,95	4,10	
1,0	6,80	4,00	
2,8	2,20	4,40	
5,3	8,80	16,00	
1,8	3,00	10,00	
4,5		7,31	
3,1		6,27	
1,6		12,50	
7,1		11,10	
Média	3,44	5,15	8,41
DP	1,95	2,71	4,24

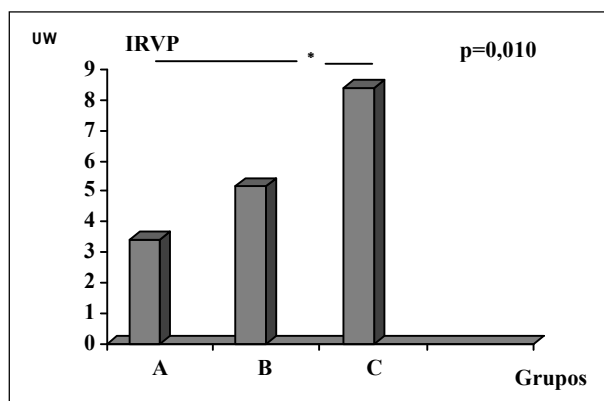


Fig. 7 - Índice de resistência vascular pulmonar (IRVP)

Tabela VIII - Gradiente de pressão transpulmonar (mmHg)		
Grupo A	Grupo B	Grupo C
8	10	15
5	15	12
6	8	10
10	35	36
8	14	19
15		28
10		20
8		23
7		32
31		
Média 10,8	16,40	21,67
DP 7,61	10,78	8,93

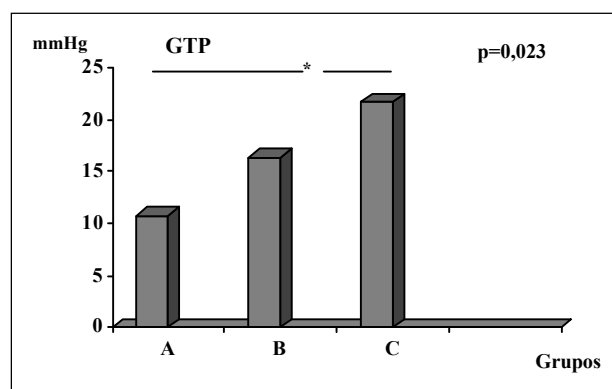


Fig. 8 - Gradiente de pressão transpulmonar (GTP)

Em relação ao GTP pôde-se observar que o grupo A apresentou o gradiente entre 5 e 31 mmHg média de 10,8±7,61 mmHg. No grupo B, o gradiente variou de 8 a 35 mmHg, com média de 16,4±10,78 mmHg e no grupo C entre 10 e 36 mmHg com média de 21,67±8,93 mmHg. Houve diferença significativa entre os grupos A e C (p=0,023) (tab. VIII e fig. 8).

Discussão

O quadro clínico e a fisiopatologia da cardiomiopatia dilatada são bem conhecidos. A característica clássica é a disfunção ventricular de ambos os ventrículos, embora um possa ser dominante, levando a sinais congestivos de IC. Benson em 1991¹⁵ relata que a incidência de cardiomiopatia na população pediátrica é cerca de 0,94% do total de pacientes pediátricos que foram avaliados no Hospital Infantil *Sick Children* de Toronto, nos últimos 30 anos, tendo como causa a fibroelastose endomiocárdica. A incidência anual de cardiomiopatia baseada na população adulta varia de 7 a 7,5 casos por 100.000, sendo que mais de 0,7% de óbitos cardiológicos têm sido atribuídos à cardiomiopatia. Acredita-se que cardiomiopatia dilatada constitui mais de 90% de todas as cardiomiopatias, principalmente na população pediátrica. Benson¹⁵ relata ainda que a história natural da cardiomiopatia dilatada é função da precocidade do diagnóstico da doença. A mortalidade de um ano é de 23% e de dois anos é de 48% em adultos com IC grave.

Há poucos trabalhos da evolução natural da cardiomiopatia dilatada em crianças. Greenwood e col³ relatam que de 161 pacientes pediátricos com vários graus de processos miocárdicos incluindo miocardites, apresentaram mortalidade de 35%, sendo que 56% morreram no 1º mês de diagnóstico e 77% no 1º ano de evolução. Observaram também que aproximadamente um terço dos casos acaba falecendo, um terço dos pacientes melhora e um terço das crianças passa para a cronicidade. Unverferth e col⁴, em estudo realizado na população adulta de fatores que influenciam a mortalidade em um ano, revelaram que os mais importantes foram arritmias ventriculares e pressão média de átrio direito.

Taliercio e col¹⁶, em estudo realizado na Clínica Mayo, relatam mortalidade de 66% em cinco anos de 24 pacientes pediátricos. Não foram observados fatores preditivos de evolução, embora tenha-se concluído que o prognóstico da cardiomiopatia dilatada em crianças é freqüentemente grave, e que a minoria mostra evolução clínica imprevisível. A idade no momento do diagnóstico influencia a história natural e pacientes com idade <2 anos (principalmente os portadores de endomiocardiopatia) parecem ter pior prognóstico, embora esta evolução não seja observada em todos os centros.

Griffin e col¹⁷, em estudo realizado em 20 pacientes <2 anos de idade e 12 crianças >2 anos, observaram que 5 (25%) do 1º grupo faleceram mostrando fibroelastose em quatro dos pacientes. Todos os pacientes com idade >2 anos faleceram. O grupo que faleceu revelou diferença significativa em relação à incidência de história familiar, distúrbios de ritmo cardíaco. Observaram também como fatores de risco, cardiomegalia persistente e desenvolvimento de arritmias significativas, concluindo que o transplante cardíaco está indicado em crianças >2 anos de idade que sobrevivem mais de um mês após o diagnóstico, crianças <2 anos cujo quadro não melhora após um ano e que tenham cardiomegalia persistente ou arritmias ventriculares complexas. No presente estudo a idade mostrou diferença significativa entre o grupo que faleceu e o grupo que aguarda o transplante.

Chen Su e col⁶ estudaram 23 crianças comparando o grupo que sobreviveu (12) e o grupo que faleceu (11) em relação à idade de início dos sintomas, sexo, índice cardiotorácico pela radiografia de tórax, ECG com padrão de infarto do miocárdico, alterações de ST-T ou arritmias e pressão de enchimento diastólica de ventrículo esquerdo (VE). Não observaram diferença significativa desses parâmetros entre os dois grupos, entretanto a fração de encurtamento entre o grupo que faleceu (média de 11,5%) em relação ao de 20,9% no grupo que sobreviveu foi significativa, p<0,01, além de história familiar e endomiocardiopatia que indicam mau prognóstico. Neste trabalho a média da fração de encurtamento foi de 15,14%±5,59 e 15,00%±2,55, mostrando a gravidade em ambos os grupos B e C; não observamos diferença entre os mesmos.

Friedman e col⁵, em estudo retrospectivo de 63 crianças portadoras de cardiomiopatia dilatada com média de idades de 4,96±5,3 anos, constataram uma mortalidade de 16%, observando que IC persistente e alterações no segmento ST-T correlacionaram-se com aumento de mortalidade (p<0,05).

Ciszewski e col¹⁸ estudaram a evolução de 19 portadores de cardiomiopatia dilatada com CF variável de I a IV e idades entre dois e 18 (média de 13,4±4) anos sendo que 12 pacientes sobreviveram e sete faleceram. Não observaram diferença significativa entre os dois grupos em relação aos seguintes parâmetros: incidência de IC e arritmias graves, fração de encurtamento e parâmetros hemodinâmicos como índice cardíaco, pressão diastólica de VE e índice de volume diastólico de VE. No nosso estudo, do ponto de vista hemodinâmico, não observamos diferença entre os grupos B e C. No entanto, o IRVP, PMAP e o GPT mostraram diferenças significativas entre os grupos A e C, embora todos os nossos pacientes estivessem em CF IV. Apesar dos elevados IRVP estarem mais frequentemente associados às crianças portadoras de cardiopatias congênitas, estes dados nos mostram que as portadoras de cardiomiopatia dilatada também podem apresentar esta complicação.

Os inotrópicos, vasodilatadores e diuréticos e atualmente os betabloqueadores são drogas que devem ser utilizadas o mais precoce possível antes da indicação do transplante e mantidas mesmo após sua indicação.

O transplante cardíaco pediátrico é considerado atualmente a opção terapêutica de escolha em crianças portadoras de cardiopatias congênitas complexas e de cardiomiopatias refratárias à terapêutica convencional. Embora este procedimento esteja consagrado, o melhor momento de sua indicação é aquele onde a criança receptora tenha condi-

ções hemodinâmicas mínimas de aguardar o transplante e que obtenha benefícios com o procedimento, uma vez que o número de potenciais doadores é escasso e a maioria falece enquanto aguarda o órgão compatível.

McGiffin e col¹⁹ relataram que do total de 264 pacientes entre três dias e 17,9 anos de idade, média de 4,7 anos, listados no Grupo de Estudos de Transplante Cardíaco Pediátrico nos Estados Unidos, incluindo cardiopatias congênitas e adquiridas, 158 (60%) foram transplantados, 60 (23%) faleceram e 36 (14%) aguardam. No nosso trabalho, 41,6% das crianças receberam o transplante, 20,8% aguardam na lista, enquanto 37,6% faleceram. O maior número de óbitos no nosso estudo pode ser conseqüência da pior condição hemodinâmica no momento de indicação do transplante e da escassez de doadores no nosso meio (número absoluto, compatibilidade entre receptor e doador quanto à tipagem sanguínea, peso, *cross-match*, etc).

Em conclusão, observamos que o perfil dos parâmetros hemodinâmicos das crianças portadoras de cardiomiopatia dilatada grave foi compatível com o quadro clínico de IC refratária. A idade foi o fator significativo que diferenciou o grupo B do C. O IRVP, PMAP e o GPT foram fatores que diferenciaram de modo significativo o grupo que faleceu (grupo C) e o de pacientes transplantados (grupo A). A média do IRVP nos pacientes que aguardam o transplante apresentou um valor intermediário entre os outros dois grupos A e C. Quanto maior a idade da criança no momento de indicação do transplante, pior o seu prognóstico.

Referências

1. Camargo PR, Snitcowsky R, Mazzieri R et al - Favorable effects of immunosuppressive therapy in children with dilated cardiomyopathy and active myocarditis. *Pediatric Cardiol* 1995; 16: 61-8.
2. Taliere CP, Driscoll DJ, Seward JB et al - Outcome of 33 children with dilated cardiomyopathy: Importance of clinical status at 1 year. *Supplement II Circulation*, 1989; 4: II-282.
3. Greenwood R, Nadas AS, Fyler DC - The clinical course of primary myocardial disease in infants and children. *Am Heart J* 1976; 5: 549-60.
4. Unverferth DV, Magorien RD, Moeschberger ML et al - Factors influencing the one-year mortality of dilated cardiomyopathy. *Am J Cardiol* 1984; 54: 147-52.
5. Friedman RA, Moak JP, Garson A - Clinical course of idiopathic dilated cardiomyopathy in children. *J Am Coll Cardiol* 1991; 18: 152-6.
6. Chen S, Nouri S, Balfour J et al - Clinical profile of congestive cardiomyopathy in children. *J Am Coll Cardiol* 1990; 15: 189-93.
7. Addonizio LJ, Hsu DT, Fuzesi L et al - Optimal timing of pediatric heart transplantation. *Circulation* 1989; 80(suppl III): III-84-9.
8. Addonizio LJ - Cardiac transplantation in the pediatric patient. *Dilated cardiomyopathy in infants and children. Progr Cardiovasc Dis* 1990; 1: 19-34.
9. Barbero Marcial M, Azeka E, Camargo PR et al - Transplante cardíaco neonatal e infantil. *Arq Bras Cardiol* 1996; 67: 165-70.
10. Kirklin JK, Naftel DC, McGiffin DC et al - Analysis of morbid events and risk factors for death after cardiac transplantation. *J Am Coll Cardiol* 1988; 11: 917-24.
11. Kawaguchi A, Gandjbakhch I, Pavies A et al - Cardiac transplant recipients with preoperative pulmonary hypertension. *Circulation* 1989; 80(suppl III): III-90-6.
12. Addonizio LJ, Gersony WM, Robbins RC et al - Elevated pulmonary vascular resistance and cardiac transplantation. *Circulation* 1987; 76: V-52.
13. Houde C, Desmond JB, Freedom RM et al - Profile of pediatric patients with pulmonary hypertension judged by responsiveness to vasodilators. *Br Heart J* 1993; 70: 461-8.
14. Jackle AC, Fowler MB - Influence of preoperative pulmonary artery pressure on mortality after heart transplantation: testing of potential reversibility of pulmonary hypertension with nitroprusside is useful in defining a high risk group. *J Am Coll Cardiol* 1992; 19: 48-54.
15. Benson L - The failing heart - myopathies. *J Heart Lung Transplant* 1991; 10: 793-5.
16. Taliere CP, Seward JB, Driscoll DJ et al - Idiopathic dilated cardiomyopathy in the young: Clinical profile and natural history. *J Am Coll Cardiol* 1985; 6: 1126-31.
17. Griffin ML, Hernandez A, Martin TC et al - Dilated cardiomyopathy in infants and children. *J Am Coll Cardiol*; 1988; 11: 139-44.
18. Ciszewski A, Bilinska T, Lubiszewska B et al - Dilated cardiomyopathy in children: Clinical course and prognosis. *Pediatric Cardiol* 1994; 15: 121-6.
19. McGiffin DC, Naftel DC, Kirklin JK et al - Predicting outcome after listing for heart transplantation in children: comparison of Kaplan-Meier and parametric competing risk analysis. *J Heart Lung Transplant* 1997; 16: 713-22.