

O Sopro num Coração Normal [58]

PAULA MARTINS, ALEXANDRA DINIS, JANI CANHA, GRAÇA RAMALHEIRO, EDUARDO CASTELA

Hospital Pediátrico de Coimbra, Coimbra, Portugal

Rev Port Cardiol 2008; 27 (6): 815-831

RESUMO

O sopro cardíaco inocente é um achado auscultatório frequente na criança. O diagnóstico é essencialmente clínico, não sendo necessária investigação posterior. No entanto, excluir uma cardiopatia é por vezes uma tarefa difícil. Este artigo de revisão aborda alguns aspectos da anamnese e exame objectivo úteis nesta diferenciação. É mencionado ainda o papel dos exames complementares neste contexto.

Palavras-Chave

Sopro cardíaco inocente; Cardiopatia; Auscultação cardíaca; Anamnese

ABSTRACT

Innocent Heart Murmurs

Innocent heart murmur is a frequent auscultatory finding in children. The diagnosis is essentially clinical, without need for further investigation. However, excluding heart disease can be a difficult task.

This review article describes some features of medical history and physical examination that help in this differentiation. The role of diagnostic tests is also examined.

Key words

Innocent heart murmur; Heart disease; Heart auscultation; Medical history

DEFINIÇÃO

Sopro cardíaco refere-se ao som produzido pelo sangue à medida que atravessa o coração ou vasos sanguíneos do corpo. Se esse som é produzido na ausência de anomalias anatomo-fisiológicas do coração, trata-se de um sopro cardíaco inocente. Sopro cardíaco funcional, inorgânico, normal, dinâmico ou inócuo são alguns sinónimos; todos eles traduzem o carácter benigno deste achado auscultatório.^(1,2,3)

DADOS EPIDEMIOLÓGICOS

O sopro cardíaco inocente é um diagnóstico muito comum na infância, sobretudo na idade pré-escolar e escolar (com pico máximo de incidência entre os 3-7 anos).^(4,5,6) A literatura menciona prevalências que oscilam entre os 50 e 90%.^(5,7,8,9,10) Não existe uma preferência clara por um dos sexos.⁽¹¹⁾

DEFINITION

A heart murmur is a sound produced by the blood as it traverses the heart or blood vessels. If it is heard in the absence of anatomical or physiological heart abnormalities, it is known as an innocent murmur, also referred to as functional, inorganic, normal, dynamic or innocuous murmur. All these terms reflect the benign nature of this auscultatory finding⁽¹⁻³⁾.

EPIDEMIOLOGICAL DATA

Innocent heart murmur is a very common diagnosis in childhood, particularly at preschool and school ages, with a maximum incidence between 3 and 7 years⁽⁴⁻⁶⁾. In the literature, prevalence varies between 50 and 90%⁽⁴⁻⁶⁾. There is no clear difference between the sexes⁽¹¹⁾.

Congenital heart disease is relatively rare, being found in 0.8% of children^(12,13). However, its

As cardiopatias congénitas são relativamente raras, ocorrendo em cerca de 0,8% das crianças.^(12,13) No entanto, pela sua gravidade, são um importante diagnóstico diferencial, principalmente nos recém-nascidos (RN) onde são responsáveis por 84% dos sopros. Nesta faixa etária, apenas 16% dos sopros são inocentes, correspondendo maioritariamente a estenose pulmonar fisiológica.⁽¹⁴⁾ O inverso se passa na idade escolar onde a incidência de cardiopatia é de 0,1 a 0,2%.⁽¹³⁾

TIPOS DE SOPRO INOCENTE

Sopros sistólicos

1 - *Sopro de Still ou sopro vibratório precordial*

Descrito por Still em 1909, este sopro resulta da alteração de fluxo gerada na transição do ventrículo esquerdo para a aorta. Várias teorias foram apontadas para a sua etiologia: estreitamento fisiológico da “zona de saída” do ventrículo esquerdo (VE); hiper mobilidade sisto-diafistólica das cordas da válvula mitral;⁽¹⁵⁾ menor diâmetro aórtico.^(16,17) Foi ainda proposta relação com a presença de falsos tendões ventriculares esquerdos^(18,19) e com o aumento de volume e velocidade do fluxo aórtico.^(5,17,19)

Localiza-se entre o ápice e o 4º espaço intercostal esquerdo, junto ao bordo esternal. Trata-se de um som musical, presente no início da sístole e de baixa frequência, ouvindo-se por isso melhor com a campânula do estetoscópio. A sua intensidade oscila entre o grau I e III da escala de Levine (geralmente II); as manobras de Valsalva e o ortostatismo tornam-no menos perceptível; pelo contrário, o exercício físico e o decúbito dorsal aumentam a sua intensidade.^(2,3,20,21) Encontra-se em 75 a 85% das crianças em idade escolar.⁽⁹⁾

Pode-se confundir com o sopro de um pequeno defeito do septo interventricular ou da cardiomiopatia hipertrófica (CMH). Uma diminuição progressiva da intensidade do sopro ou a evidência de sobrecarga do ventrículo esquerdo no electrocardiograma (ECG) são a favor da primeira patologia. Por outro lado, a presença de história familiar ou alterações no ECG e ecocardiografia compatíveis com hipertrofia são sugestivas de CMH.

potential seriousness means that it is an important differential diagnosis, particularly in newborns, in whom it is responsible for 84% of murmurs. Thus, in this age-group, only 16% of murmurs are innocent, most of which are caused by physiological pulmonary stenosis (14). The opposite is true at school ages, when the incidence of heart disease is 0.1-0.2% (13).

TYPES OF INNOCENT MURMUR

Systolic murmurs

1 - *Still's murmur or precordial vibratory murmur*

First described by Still in 1909, this murmur results from changes in flow produced by passage from the left ventricle to the aorta. Various theories have been put forward to account for this murmur, including physiological narrowing of the left ventricular outflow area, systolic/diastolic hypermobility of the mitral valve chordae⁽¹⁵⁾, or small aortic diameter^(16,17). Others have suggested a link with the presence of left ventricular false tendons^(18,19) or increased aortic flow volume and velocity.^(5,17,19)

Still's murmur is located between the apex and the fourth left intercostal space at the sternal border and is heard at the beginning of systole. It is a musical, low-frequency sound that is best heard with the bell of the stethoscope, with an intensity varying between grade I and III on the Levine scale (usually II). It is less perceptible with the Valsalva maneuver and standing position, while physical exercise and dorsal decubitus increase its intensity^(2,3,20,21). It is found in 75-85% of school-age children⁽⁹⁾.

It can be confused with the murmur caused by a small ventricular septal defect or by hypertrophic cardiomyopathy (HCM). The former is more likely if the murmur progressively decreases in intensity or if there is evidence of left ventricular overload on the electrocardiogram (ECG), while a positive family history or ECG and echocardiographic alterations compatible with hypertrophy are suggestive of HCM.

2 - *Pulmonary flow murmur*

This originates in the right ventricular outflow area to the pulmonary arteries. It can be heard (with the diaphragm of the stethoscope, since it is high-pitched) at the second or third intercostal space near the left sternal border, audible at

2 - *Sopro expulsivo pulmonar*

Tem origem na zona de saída do ventrículo direito (VD) para a artéria pulmonar. Pode ser ouvido com o diafragma do estetoscópio (som de maior frequência) ao nível do 2º a 3º espaço intercostal, próximo do bordo esternal esquerdo, podendo ser também auscultado nas axilas e na região dorsal. Predomina nas crianças e adolescentes entre os 8 e os 14 anos, especialmente naqueles que têm *pectus excavatum* ou cifoesciose. É um sopro audível no início/meio da sístole, de baixa intensidade (grau II a III) que é mais notório se auscultado em situações que aumentam o débito cardíaco: febre, ansiedade, doença aguda, pós-exercício físico, decúbito dorsal; atenua-se com as manobras de Valsalva e com o ortostatismo.

Faz diagnóstico diferencial com a comunicação interauricular (aumento da intensidade de S1, desdobramento fixo de S2, rodado da tricúspide no bordo esternal esquerdo, ECG com ligeira hipertrofia ventricular direita ou atraso de condução do impulso no VD; radiografia (Rx) do tórax com ligeira cardiomegalia, com artéria pulmonar principal proeminente e aumento da vascularização pulmonar) e com estenose da válvula pulmonar (presença de *click*, frémito sistólico, maior duração do sopro).^(2,3,9,20,21)

3 - *Sopro carotídeo ou supraclavicular*

Este sopro é gerado na zona em que o arco aórtico se ramifica nos vasos braquiocefálicos. É detectado na fossa supraclavicular, região superior do tórax e região cervical. Surge sobretudo no adolescente e adulto jovem, apresentando-se como um som de baixa frequência e intensidade, por vezes associado a ligeiro frémito cervical. Predomina na primeira metade da sístole. Evidencia-se na posição sentado, podendo desaparecer com a hiperextensão dos ombros.

É importante distingui-lo do sopro da válvula aórtica bicúspide ou estenosada (presença de um *click* no ápice; sopro diastólico em decrescendo de ligeira insuficiência valvular; sopro sistólico localizado no 3º espaço intercostal esquerdo ou no bordo esternal superior direito); estenose da válvula pulmonar e coarctação da aorta (CoA)- (diminuição dos pulsos femorais; pressão arterial nos membros inferiores inferior à

beginning/mid-systole, and can also be detected in the axillae and back. It is most common in children and adolescents aged between 8 and 14, particularly those with *pectus excavatum* or *kyphoscoliosis*. It is of low intensity (grade II or III) but is heard more clearly in situations of increased cardiac output such as fever, anxiety, acute disease, post-exercise, and dorsal decubitus; it decreases with the Valsalva maneuver and standing position.

Differential diagnosis is with atrial septal defect (increased S1 intensity, fixed splitting of S2, tricuspid rumbling at the left sternal border, ECG showing mild right ventricular hypertrophy or delayed impulse conduction in the right ventricle, chest X-ray showing mild cardiomegaly, with a prominent pulmonary artery trunk and increased pulmonary vascularization) and with pulmonary valve stenosis (*click*, systolic thrill, and longer-lasting murmur)^(2,3,9,20,21).

3 - *Supraclavicular or carotid bruit*

This murmur is produced where the aortic arch branches into the brachiocephalic arteries. It is detected at the supraclavicular fossa, the upper part of the thorax and the neck. Mostly found in adolescents and young adults, it is low-pitched and low intensity, sometimes associated with slight neck thrill, is best heard in the first half of systole, in the sitting position, and may disappear with hyperextension of the shoulders.

It is important to distinguish this murmur from that of a bicuspid or stenotic aortic valve (*click* at the apex, the diastolic decrescendo murmur of mild valve regurgitation, systolic murmur located at the third intercostal space or the upper right sternal border), pulmonary valve stenosis, and coarctation of the aorta (CoA) (diminished femoral pulses, lower arterial blood pressure in the legs than in the arms, more clearly audible in the left interscapular space)^(2,3,9,20,21).

4 - *Transient peripheral pulmonary stenosis murmur*

This is a beginning/mid-systolic murmur of low pitch and intensity (grade I-II). It is best heard at the base of the heart, axillae and back.

In the fetus, the main pulmonary artery, which is well developed, transports 90% of the blood to the ductus arteriosus and about 10% to the distal pulmonary arteries, which are less well developed. After birth, turbulence occurs when

dos membros superiores; mais audível na área interescapular esquerda).^(2,3,9,20,21)

4 - Sopro da estenose pulmonar periférica fisiológica transitória

Trata-se de um sopro proto/mesossistólico, com baixa frequência e intensidade (grau I a II). Ouve-se preferencialmente na base do coração, axilas e região dorsal.

Na vida fetal, a artéria pulmonar principal (bem desenvolvida) transporta 90% do sangue para o canal arterial e 10% para as artérias pulmonares distais (pouco desenvolvidas). Após o nascimento, gera-se turbulência na passagem da artéria principal para os seus ramos devida por um lado à diferença desproporcionada dos diâmetros respectivos e por outro à origem em ângulo acentuado das artérias pulmonares esquerda e direita.^(22,23) Este facto traduz-se ecograficamente num aumento da velocidade sanguínea de cerca de 50% entre o tronco principal e os seus ramos.⁽²⁴⁾

Embora não provada, é colocada a hipótese de que a persistência do *foramen ovale* desempenhe um papel neste tipo de sopro por criar um *shunt* esquerdo-direito responsável pelo aumento do fluxo de sangue e de velocidade na artéria pulmonar. De igual forma, contextos clínicos que cursem com aumento do débito cardíaco (ex. anemia) podem gerar maior turbulência e assim intensificar o sopro.^(22,23)

Este sopro é encontrado em RN (sobretudo prematuros / baixo peso) e lactentes (com infecções virais do tracto respiratório inferior). Geralmente desaparece antes das 6 semanas em dois terços dos casos, não estando presente aos 6 meses.^(22,24) A sua persistência para além deste período sugere cardiopatia.⁽⁹⁾ 50% dos RN com diagnóstico clínico de sopro inocente têm um sopro deste tipo.⁽²⁴⁾

Deve-se ter em conta que o som produzido por estenoses significativas dos ramos da artéria pulmonar e o próprio murmúrio vesicular normal podem assemelhar-se a este sopro.^(2,3,9,20,21)

Sopros contínuos

1 - Zumbido venoso

Potain, em 1867, refere pela primeira vez a presença de um sopro na zona antero-inferior do pescoço, lateralmente ao músculo esternocleidomastoideu e que se estende para a zona infraclavicular e bordo esternal superior

the blood flows from the larger main artery to the branches due to the difference in diameter and to the more acute angle of the left and right pulmonary arteries^(22, 23). This is seen echographically in the 50% increase in flow velocity between the main artery and its branches⁽²⁴⁾.

Although not proved, it has been suggested that a persistent foramen ovale can cause this type of murmur by creating a left-to-right shunt that leads to increased blood flow and pulmonary artery flow velocity. Similarly, clinical conditions which lead to increased cardiac output, such as anemia, can cause greater turbulence and thus intensify the murmur^(22, 23).

This murmur is found in newborns, particularly if premature or of low birth weight, and infants with lower respiratory tract viral infections. It disappears within 6 weeks in two-thirds of cases and generally by the age of 6 months^(22, 24). If it persists after that age this suggests heart disease⁽⁹⁾. Half of all newborns with a clinical diagnosis of innocent murmur have this type⁽²⁴⁾.

It should be borne in mind that the sound produced by significant stenosis of the pulmonary artery branches, as well as normal breath sounds, can resemble this murmur^(2, 3, 9, 20, 21).

Continuous murmurs

1 - Venous hum

In 1867, Potain first described a murmur in the antero-inferior area of the neck, lateral to the sternocleidomastoid muscle, and extending below the clavicle to the right upper sternal border. It originates where the jugular, subclavian and brachiocephalic veins join the superior vena cava. A continuous, low-pitched hum found mainly in children aged between 3 and 8, it is best heard with the bell of the stethoscope, and is of variable intensity (grade I to IV). It is diminished by compression of the jugular vein by turning the neck towards the side of the murmur, and by dorsal decubitus, and accentuated in diastole, inspiration, sitting or standing position, and by turning the head in the contralateral direction.

Differential diagnosis includes the murmurs produced by cervical arteriovenous fistulas and patent ductus arteriosus (PDA). The latter is indicated by family history, premature birth, persistence of the murmur with change in posture

direito. Este sopro surge na zona de conexão das veias jugulares, veias subclávias e veias braquiocéfálicas com a veia cava superior. É um sopro contínuo, de baixa frequência (convém usar a campânula do estetoscópio), intensidade variável (grau I a VI) que se ouve sobretudo em crianças dos 3 aos 8 anos. Diminui com a compressão da veia jugular, com a flexão do pescoço para o lado do sopro e com o decúbito dorsal; acentua-se na diástole, na inspiração, na posição sentada / ortostatismo e com a flexão da cabeça para o lado contra-lateral.

É preciso diferenciá-lo do sopro produzido pelas fístulas artério-venosas cervicais e pela persistência do canal arterial (PCA). Este pode ser identificado pela existência de história familiar desta patologia, prematuridade, ausência de alteração com a postura ou posição do pescoço, ausência de aumento da intensidade na diástole, localização paraesternal esquerda junto à base cardíaca esquerda, hipertrofia ventricular e auricular esquerdas no ECG e alargamento do VE e plétora pulmonar no Rx.^(2,3,9,20,21)

2 - Sopro mamário

Van den Bergh, em 1908, identifica a existência de um sopro contínuo nas adolescentes ou mulheres grávidas / em lactação. Audível na região torácica anterior acima da região mamária, o som do sopro mamário é suprimido pela pressão nos vasos que irrigam o tecido mamário; desaparece após o período de aleitamento. Faz diagnóstico diferencial com o sopro das anastomoses artério-venosas e PCA.⁽²⁵⁾

ABORDAGEM CLÍNICA

História da doença actual

Identificado o doente (nomeadamente a sua faixa etária⁽⁹⁾) e explicitado o motivo da consulta (sopro cardíaco), passa-se à história da doença actual.

Uma caracterização detalhada do contexto em que o sopro foi auscultado pela primeira vez reveste-se de particular interesse. Quem o ouviu e quando? Foi detectado numa consulta de rotina ou durante um processo infeccioso / febril num serviço de urgência? Trata-se de um sopro assintomático ou é acompanhado de alguma queixa? Foi feito seguimento posterior do sopro pelo médico assistente? Fez algum exame

or neck position, no increase in intensity in diastole, parasternal location by the left cardiac base, left ventricular or atrial hypertrophy on ECG, and enlarged left ventricle and pulmonary plethora on X-ray^(2, 3, 9, 20, 21).

2 - Mammary soufflé

In 1908, Van den Bergh described a continuous murmur in pregnant or lactating women. Audible in the anterior thorax above the mammary region, this murmur is abolished by pressure on the vessels irrigating the breast tissue, and disappears after lactation. Differential diagnosis is with the murmurs produced by arteriovenous anastomoses and PDA⁽²⁵⁾.

CLINICAL APPROACH

History of current disease

Once the patient's age and the presence of a heart murmur have been established, the next step is to investigate current disease.

It is important to specify the context in which the murmur was first noted. Who heard it and when? Was it detected in a routine examination or during infection or fever, possibly in the emergency department? Was the patient symptomatic or asymptomatic? Was there any follow-up by the family doctor, including complementary exams?

If the murmur is symptomatic, which only 10% of innocent murmurs are⁽⁴⁾, the nature of the symptoms and when they started, their frequency and evolution, and triggering or aggravating factors, should all be investigated. The symptoms of different forms of heart disease should be borne in mind: tachypnea, exercise intolerance, syncope (arrhythmias, HCM, aortic stenosis), chest pain (HCM, aortic stenosis, coronary anomalies, Kawasaki disease), palpitations (arrhythmias), and headache (CoA). In infants, congestive heart failure associated with certain heart diseases can present as fatigue or sweating during feeding, irritability, pallor or prolonged jaundice^(2, 9).

However, many of these symptoms are nonspecific and could be caused by many different pathologies; chest pain, for instance, can reflect muscle or skeletal abnormalities, or pulmonary, gastrointestinal or nervous system disease⁽²⁶⁾. Similarly, headache can have

complementar de diagnóstico?

No caso do sopro ser sintomático (apenas cerca de 10% dos sopros inocentes⁽⁴⁾), convém explicitar a natureza dos sintomas, o seu início, frequência, evolução e factores agravantes / desencadeantes. Deve ter-se em consideração que algumas cardiopatias se expressam por: polipneia, intolerância ao exercício, síncope (arritmias, CMH, estenose aórtica), toracalgia (CMH, estenose aórtica, anomalia das coronárias, doença de Kawasaki), palpitações (arritmias) ou cefaleias (CoA). No lactente, o quadro de insuficiência cardíaca congestiva associado a algumas cardiopatias pode apresentar-se como cansaço durante a sucção, sudorese durante as mamadas, irritabilidade, palidez ou icterícia prolongada.^(2,9)

No entanto, muitas destas queixas são inespecíficas e podem ser a manifestação de um grande leque de patologias. É o caso da dor torácica que pode representar uma alteração musculoesquelética, doença pulmonar, gastrointestinal ou do sistema nervoso.⁽²⁶⁾ De igual forma, as cefaleias podem dever-se a causas não cardíacas.⁽²⁷⁾ A própria síncope tem como causa principal uma exacerbação do reflexo de Bezold-Jarisch - síncope neurogénica ou vaso-vagal.⁽²⁸⁾

Antecedentes pessoais

Cinco vertentes devem ser especialmente abordadas nos antecedentes de uma criança com sopro:

1) História obstétrica - Foram realizadas as ecografias obstétricas de rotina? Eram normais ou foi detectada alguma alteração: malformações, arritmia cardíaca, hidrópsia fetal, suspeita de cromossomopatia? A mãe teve diabetes gestacional, e portanto maior risco de PCA, CMH, CoA, transposição dos grandes vasos e defeito do septo interventricular? Ocorreu alguma infecção potencialmente teratogénica para o feto no primeiro trimestre de gravidez? E no último trimestre, houve alguma infecção que possa causar miocardite / processos inflamatórios cardíacos no feto? Houve ingestão de medicação teratogénica (hidantoína, lítio, estrogénios, progesterona, valproato), álcool ou drogas ilícitas durante o período de gestação?^(9,25)

2) História perinatal - Houve prematuridade, atraso de crescimento intra-uterino ou baixo peso à nascença? A sua existência pode indiciar uma cardiopatia congénita subjacente. De facto, 50%

noncardiac causes⁽²⁷⁾. Even syncope is most often neurogenic (vasovagal), caused by activation of the Bezold-Jarisch reflex⁽²⁸⁾.

Personal history

There are five areas that require special attention when considering the history of a child with a heart murmur.

1) Obstetric history: Was routine ultrasound scanning performed? If so, were the results abnormal in any way, such as malformation, arrhythmia, fetal hydrops, or suspected chromosome abnormality? Did the mother have gestational diabetes, which confers greater risk for PDA, HCM, CoA, transposition of the great vessels and ventricular septal defect? Did the mother have a potentially teratogenic infection in the first trimester, or an infection that could cause myocarditis or other cardiac inflammation in the fetus in the final trimester? Did the mother take teratogenic medication (hydantoin, lithium, estrogens, progesterone, valproate), or consume alcohol or illegal drugs during pregnancy^(9, 25)?

2) Perinatal history: Was the birth premature? Was there intrauterine growth retardation or low birth weight? If so, this may indicate underlying congenital heart disease, since 50% of all newborns weighing less than 1500 g have a heart defect, most frequently PDA, which is also common in premature babies^(9, 20). Particular attention should be paid to macrosomic newborns, since there is a high probability that the mother had gestational diabetes, which in turn means a 30% likelihood of the child having one of the heart defects listed above^(9, 25).

3) Previous disease: Did the child have an infection that could have caused rheumatic fever or viral myocarditis? Is there a noncardiac syndrome or abnormality (*Table I*)? Is there a history of pneumonia or persistent or recurrent wheezing that could result from a left-to-right shunt or congestive heart failure⁽⁹⁾? In either case, congested pulmonary vessels compress the airways and lead to stasis of lung secretions, atelectasis and respiratory tract infections⁽²⁵⁾.

4) Growth and development: Children with innocent murmurs have good development and nutritional status⁽²⁹⁾. A heart defect can lead to poor weight gain^(9, 20); weight gain is particularly compromised by low cardiac output and left-to-right shunts with pulmonary hypertension⁽⁹⁾.

5) Habits: Does the child participate in

dos RN com menos de 1.500g têm doença cardíaca; a mais comum neste contexto é a PCA, também comum nos prematuros.^(9,20) Um RN macrossômico merece uma atenção particular, pois tem grande probabilidade de ser filho de uma mãe com diabetes gestacional; este facto implica uma probabilidade de 30% de ser portador das cardiopatias já mencionadas.^(9,25)

3) Doenças anteriores - A criança teve alguma infecção que possa estar na origem de febre reumática ou miocardite viral? Verifica-se a presença de síndrome ou anomalia congénita não cardíaca (*Quadro I*)? Há antecedentes de pneumonias ou pieira persistente / recorrente que possam traduzir a existência de um *shunt* esquerdo-direito ou insuficiência cardíaca congestiva?⁽⁹⁾ Em ambas as situações, os vasos pulmonares pletóricos exercem compressão sobre as vias aéreas, contribuindo para a estase de secreções, atelectasias e infecções do tracto respiratório.⁽²⁵⁾

4) Crescimento e desenvolvimento - As crianças com sopro inocente têm bom desenvolvimento e estado nutricional.⁽²⁹⁾ Uma cardiopatia pode, por sua vez, ser causa de má progressão ponderal;^(9,20) o aumento de peso está particularmente comprometido em situações de baixo débito cardíaco e nos *shunts* esquerdo-direito com hipertensão pulmonar.⁽⁹⁾

5) Hábitos - Trata-se de uma criança praticante de desporto? Em alguns atletas, os sopros sistólicos devem-se ao aumento do volume de ejeção.⁽²⁰⁾

Quadro I. Síndromes genéticas, malformações congénitas e frequência de cardiopatias congénitas

Diagnóstico	% cardiopatia congénita
Trissomia 13	90%
Trissomia 18	95%
Trissomia 21 (Down)	50%
Síndrome de Turner (X0)	35%
Síndrome de Klinefelter	15%
Síndrome de Pierre-Robin	30%
Associação VACTERL	50%
Associação CHARGE	65%
Hérnia diafragmática	25%
Fístula traqueoesofágica e / ou atresia esofágica	20%
Anomalias anorectais	20%
Onfalocelo	20%
Agenesia renal	20%
Rim em ferradura	40%
Atresia biliar extra-hepática	20%

(adaptado de *Assessment of heart murmurs in childhood*, Maria Elisabeth B.A. Kobinger⁽⁹⁾)

sports? In some athletes, a systolic murmur may be caused by increased ejection volume⁽²⁰⁾.

Table I. Genetic syndromes, congenital malformations and frequency of congenital heart disease

Diagnosis	% congenital heart disease
Trisomy 13	90%
Trisomy 18	95%
Trisomy 21 (Down syndrome)	50%
Turner syndrome (X0)	35%
Klinefelter syndrome	15%
Pierre Robin syndrome	30%
VACTERL association	50%
CHARGE association	65%
Diaphragmatic hernia	25%
Tracheoesophageal fistula and/or esophageal atresia	20%
Anorectal abnormalities	20%
Omphalocele	20%
Renal agenesis	20%
Horseshoe kidney	40%
Extrahepatic biliary atresia	20%

(adapted from⁽⁹⁾)

Family history

It is essential to determine whether the child has first-degree relatives with congenital heart defects, which would increase the risk of organic murmur 3-10 fold, particularly if the mother or more than one relative is affected. Pathologies with a high degree of penetrance include ventricular septal defect and mitral valve prolapse^(2, 9).

Another important factor is whether there is a family history of sudden death at a young age or of HCM, which is of autosomal dominant inheritance and is transmitted to children in 20-60% of cases. Other hereditary diseases that are associated with heart disease include neurofibromatosis, mucopolysaccharidosis, Duchenne muscular dystrophy, tuberous sclerosis and osteogenesis imperfecta^(2, 9).

If the mother has systemic lupus erythematosus or collagen disease, the child may have atrioventricular septal defect or congenital conduction defects.

Physical examination

The physical examination should be carried out in a quiet environment with the child as calm as possible and, depending on the child's age, it may be necessary to observe them on their parent's lap or to gain their confidence first through a short conversation.

Antecedentes familiares

É imperativo averiguar se a criança tem parentes de primeiro grau com anomalia cardíaca congénita. Este facto aumentaria o risco de sopro orgânico entre 3 a 10 vezes, sobretudo se a mãe ou mais do que um familiar estiver afectado. Entre as patologias com elevado grau de penetrância, destaca-se os defeitos do septo ventricular e o prolapso da válvula mitral.^(2,9)

Um segundo aspecto prende-se com a existência de antecedentes de morte súbita em idade jovem ou de CMH (patologia autossómica dominante, sendo transmitida aos filhos em 20 a 60% dos casos). Outras doenças hereditárias que podem cursar com cardiopatia são a neurofibromatose, as mucopolissacaridoses, a distrofia muscular de Duchenne, a esclerose tuberosa e a *osteogenesis imperfecta*.^(2,9)

O lúpus eritematoso sistémico e doenças de colagénio, se presentes na mãe, podem originar defeitos do septo aurículo-ventricular ou bloqueio congénito da condução no filho.

Exame objectivo

O exame físico deve ser efectuado num ambiente calmo, com a criança o mais tranquila possível. Para isso, pode ser necessário (consoante a sua idade) observá-la ao colo dos pais ou ter uma pequena conversa prévia para ganhar a sua confiança.

Inicia-se por uma avaliação do estado geral, identificando diferentes níveis de humor: boadisposição, ansiedade, irritabilidade.⁽²⁵⁾ A observação continua excluindo dismorfismos ou outras alterações compatíveis com doença hereditária / síndrome genética. Uma apreciação da coloração cutânea pode ser feita concomitantemente:

- A palidez pode sugerir uma anemia subjacente; ela é responsável por um maior esforço do aparelho cardiovascular que pode levar ao aparecimento de um sopro ou tornar mais nítido um previamente existente. O baixo valor de hemoglobina pode descompensar uma insuficiência cardíaca de base.⁽⁹⁾

- A cianose surge quando o valor de hemoglobina reduzida é superior a 5 mg/l. É de notar que em caso de anemia é necessário uma mais baixa saturação de oxigénio de hemoglobina para que a cianose seja aparente. Convém diferenciar a cianose periférica ou acrocianose

The physician should begin with an assessment of the child's general state, including mood (good humor, anxiety, irritability, etc.)⁽²⁵⁾. Dismorphisms and other abnormalities compatible with hereditary disease and genetic syndromes should then be excluded. At the same time, skin color should be evaluated:

- Pallor may indicate underlying anemia, which makes the cardiovascular system work harder, thereby producing a murmur or strengthening an existing one. Low hemoglobin levels can lead to decompensation of underlying heart failure⁽⁹⁾.

- Cyanosis arises when the deoxygenated hemoglobin level is over 5 g/dl. In the presence of anemia, cyanosis will only become apparent when hemoglobin oxygen levels are even lower. It is useful to distinguish peripheral cyanosis or acrocyanosis resulting from vasoconstriction, visible in the nail beds and around the mouth and nose, and which improves or disappears with physical activity, from central cyanosis, in which the tongue and oral mucosa are affected, and which is aggravated by exercise and increased cardiac output. The latter is associated with cardiac anomalies that restrict pulmonary blood flow (cyanotic heart disease)^(9, 25).

Jaundice can be a consequence of congestive heart failure, particularly in infants, while erythema of the extremities may indicate mild hypoxemia⁽²⁰⁾.

Other features to watch for on the first examination include excessive sweating, edema, digital clubbing (indicating hypoxemia), increased respiratory effort (look for signs of breathing difficulty - nasal flaring, intercostal retraction, tachypnea, cyanosis or grunting) or athletic habitus^(1, 20).

The child's body measurements are then checked: weight, height, and skull circumference, followed by careful examination of the various body segments. In the head region, it is most important to exclude facial dysmorphisms. In the neck region, the thyroid should be palpated: increased size accompanied by tachycardia, elevated blood pressure and pulse pressure suggests thyrotoxicosis which, like anemia, can lead to a hyperkinetic state. Visualization and palpation of heartbeats in the sternal notch, evaluation of jugular vein distension, and identification of murmurs and thrills should follow, as well as exclusion of

(resultante de vasoconstricção, notória no leito ungueal, região perioral e perinasal; melhora ou desaparece com a actividade física) da cianose central (apresenta envolvimento da língua e mucosa oral; acentua-se com o exercício e com o aumento do débito cardíaco). Esta associa-se a anomalias cardíacas com restrição do fluxo sanguíneo pulmonar (cardiopatias cianóticas).^(9,25)

- A icterícia pode ser consequência de insuficiência cardíaca congestiva, sendo este quadro mais frequente em lactentes.

- O eritema das extremidades pode significar hipoxémia ligeira.⁽²⁰⁾

Nesta primeira inspecção, procura-se também identificar eventual hipersudorese, edemas, dedos em baqueta de tambor (hipoxémia), esforço respiratório aumentado (pesquisar sinais de dificuldade respiratória: adejo nasal, tiragem, polipneia, cianose ou gemido) ou *habitus* atlético.^(1,20)

Avalia-se depois a somatometria da criança: peso, estatura, perímetro craniano.

Um exame cuidado dos vários segmentos do corpo é também importante.

Na região cefálica, convém sobretudo excluir dismorfismos faciais.

No pescoço, procede-se à palpação da tiróide (dimensões aumentadas da glândula, acompanhadas de taquicardia, aumento da tensão arterial e da pressão de pulso é sugestivo de tirotoxicose; à semelhança da anemia, esta patologia pode criar um estado hipercinético), à visualização / palpação de eventuais batimentos cardíacos na fúrcula esternal, à apreciação das veias jugulares para verificar o grau de distensão das mesmas, à identificação de sopros, acompanhados ou não de frémitos, à exclusão de fístulas artério-venosas responsáveis por um aumento do débito cardíaco.^(1,9,20)

A nível do tórax, um *pectus carinatum* ou *excavatum* pode associar-se a cardiopatia. À inspecção, pode também avaliar-se a profundidade e frequência dos movimentos respiratórios (a insuficiência cardíaca esquerda com consequente congestão pulmonar é uma das causas de polipneia). Com a palpação, detecta-se a localização e extensão do impulso apical (desvios podem significar hipertrofia), bem como frémitos de sopros orgânicos.⁽⁹⁾ A percussão cardíaca tem valor diagnóstico negligenciável;⁽²⁵⁾ uma maciszez ou timpanismo nos campos pulmonares é contudo informativa relativamente

arteriovenous fistulas causing increased cardiac output^(1,9,20).

Regarding the thorax, *pectus carinatum* or *excavatum* can be associated with heart disease. Examination will also reveal the depth and frequency of respiratory movements; tachypnea can result from left heart failure and associated pulmonary congestion. Palpation will show the location and extent of the apical impulse (displacement may mean hypertrophy) and thrills arising from organic murmurs⁽⁹⁾. Cardiac percussion is of little diagnostic value⁽²⁵⁾, although dullness or tympanites in the lungs can indicate pleural or parenchymal abnormalities. Pulmonary auscultation should evaluate breath sounds and possible adventitious sounds. Cardiac auscultation is of particular importance. It should be performed with the patient in dorsal decubitus, seated, standing, and after exercise. The different foci should be auscultated with both bell and diaphragm, listening for radiation to the axillae, neck or back, and assessing the rhythm and frequency of the heartbeat, as well as S1 (at the apex) and S2 (at the base). The effect of inspiration and expiration on S2 splitting should be checked; no splitting, or fixed splitting during inspiration, are signs of pathology. The murmur should be characterized in detail in terms of location, duration, where it comes in the cardiac cycle, intensity, configuration, frequency and quality; changes in posture and the Valsalva maneuver can provide further information. The presence of a third or fourth sound or a click suggest heart disease^(1,9,30).

Abdominal examination will reveal the size of the liver and spleen. An enlarged liver with a rounded and firm border is a more reliable indicator of heart failure than estimating central venous pressure in the jugular veins, which is difficult to assess in children. The differing size of the liver at different ages should be borne in mind: in a newborn, it can be felt 2.5 to 3 cm below the right costal margin on the midclavicular line, while at one year, only 1-2 cm is not protected by the ribcage. The spleen is rarely enlarged in heart failure, but both liver and spleen can be enlarged in cases of bacterial endocarditis or severe anemia. In some clinical contexts, abdominal auscultation can reveal an arteriovenous fistula.

Examination of the limbs should exclude edema and measure capillary refilling time

a alterações pleuro-parenquimatosas. Na auscultação pulmonar, aprecia-se o murmúrio vesicular e possíveis ruídos adventícios. Especial atenção é concedida à auscultação cardíaca que é efectuada com o doente em decúbito dorsal, sentado, em posição ortostática e após exercício físico. Os diferentes focos são ouvidos quer com a campânula, quer com o diafragma do estetoscópio; a presença de irradiação para axilas, região cervical ou dorsal é pesquisada. Aprecia-se o ritmo e frequência dos batimentos, bem como S1 (no ápice) e S2 (na base cardíaca). Verifica-se o efeito da inspiração / expiração no desdobramento de S2 (a ausência de desdobramento ou desdobramento fixo durante a inspiração é sinal de cardiopatia). Caracteriza-se detalhadamente o sopro, referindo a sua localização, duração, posição relativa no ciclo cardíaco, intensidade, configuração, frequência e qualidade; a execução de algumas manobras (alterações posturais, Valsalva) permite estudar melhor o sopro. A presença de um terceiro / quarto som ou de um *click* cardíaco sugere cardiopatia.^(1,9,30)

A partir do exame abdominal, é inferido o tamanho do fígado e do baço. Uma hepatomegália com bordo arredondado e firme é um indicador mais fidedigno de insuficiência cardíaca congestiva do que a estimativa da pressão venosa central a partir das veias jugulares (difícil de avaliar nas crianças). É preciso considerar, porém, a variabilidade das dimensões hepáticas com a idade: num recém-nascido, este órgão é palpado 2,5 a 3 cm abaixo da margem costal direita, na linha médio-clavicular; ao ano de idade, apenas 1 a 2 cm não está protegido pela grelha costal. O baço raramente está aumentado na insuficiência cardíaca; no entanto, uma hepatoesplenomegália pode estar presente na endocardite bacteriana e na anemia severa. Em determinados contextos clínicos, uma auscultação abdominal pode evidenciar fístulas artério-venosas.

Nos membros, interessa excluir edema, medir o tempo de repleção capilar (o normal é inferior a 2 ou 3 segundos) e a pressão arterial, comparando o valor obtido nos membros superiores e inferiores. Um gradiente de pressões superior ou igual a 20 mmHg com hipotensão nos membros inferiores é sugestivo de CoA. Os pulsos arteriais (radiais, braquiais e femorais) devem ser classificados quanto à sua frequência,

(normalmente less than 2-3 seconds) and arterial pressure, comparing values for upper and lower limbs. A pressure gradient of ≥ 20 mmHg with hypotension in the lower limbs suggests CoA. The frequency, rhythm and volume of arterial pulses (radial, brachial and femoral) should be evaluated: high pulse pressure is characteristic of hyperkinetic states such as anemia, hyperthyroidism and arteriovenous fistula, aortic regurgitation, and PDA. Low pulse amplitude is found in heart failure, left ventricular hypoplasia and tachyarrhythmias. Higher amplitude pulses in the upper limbs than in the lower, or a delay between them, suggests CoA^(9,25).

Innocent versus pathological heart murmurs

The characteristics of an innocent murmur are^(9, 20, 30, 31):

- beginning/midsystolic (exceptionally continuous)
- low intensity (grade I or II, occasionally III)
- without thrill
- short duration
- not associated with a click or other accessory sounds
- heart sounds with normal intensity and splitting
- located in a small, well-defined area, without radiation
- varies with physiological maneuvers that affect venous return such as Valsalva maneuver, decubitus/standing position, and exercise
- no relevant personal or family history
- normal growth
- no cardiovascular symptoms
- no other abnormalities on physical examination
- no structural cardiac abnormalities on complementary exams.

A pathological murmur should be suspected in the following circumstances^(9, 20, 30, 31):

- diastolic, pansystolic, late systolic or continuous murmur (except venous hum and mammary soufflé)
- high intensity (grade III or above)
- thrill
- long duration
- click, low intensity (quieter S2 is related to pulmonary, aortic, or tricuspid stenosis and tetralogy of Fallot), or high intensity (louder S2 is associated with arterial hypertension, aortic

ritmo e volume. Pulsos de grande amplitude são próprios de estados hiperdinâmicos (ex. anemia, hipertireoidismo e fístulas artério-venosas), da insuficiência aórtica e PCA. Uma baixa amplitude está presente na insuficiência cardíaca, na hipoplasia do ventrículo esquerdo e nas taquiarritmias. Uma amplitude de pulsos maior nos membros superiores do que nos inferiores ou um atraso temporal entre os dois pulsos sugere CoA.^(9,25)

Sopro inocente versus patológico

Um sopro cardíaco inocente caracteriza-se por:^(9,20,30,31)

- ser proto/mesossistólico (excepcionalmente contínuo)
- ter baixa intensidade (grau I e II; ocasionalmente grau III)
- ausência de frémito
- ter curta duração
- não estar associado a *click* ou outros sons acessórios;
- sons cardíacos normais quanto à fonese e desdobramento
- estar localizado numa área pequena e bem definida, com ausência de irradiação
- variar com a realização de manobras fisiológicas que alteram o retorno venoso: Valsalva, decúbito / ortostatismo, exercício físico
- ausência de antecedentes pessoais ou familiares relevantes
- crescimento normal
- ausência de sintomas cardiovasculares
- exame físico sem outras alterações
- ausência de alterações da estrutura cardíaca nos exames complementares.

Deve-se suspeitar de sopro patológico na presença de:^(9, 20,30,31)

- sopro cardíaco contínuo (se excluído zumbido venoso e sopro mamário), diastólico, pansistólico ou sistólico tardio
- elevada intensidade (superior ou igual ao grau III)
- frémito
- sopro de longa duração
- *click*, hipofonese (a diminuição da intensidade de S2 está relacionada com estenose pulmonar / aórtica / tricúspide e tetralogia de Fallot) ou hiperfonese dos sons cardíacos (o aumento da intensidade de S2 está associado a hipertensão arterial, dilatação da raiz aórtica ou hipertensão

root dilatation and pulmonary hypertension)

- audible throughout the chest region and radiating
- fixed splitting (possible atrial septal defect) or paradoxical S2 or no splitting
- relevant personal or family history
- poor weight gain
- symptoms suggesting heart disease (particularly cyanosis and arrhythmias)
- physical examination with abnormalities suggestive of heart disease.

A study by McCrindle et al.⁽¹¹⁾ of 222 children identified the following clinical signs as predictive of heart disease: pansystolic murmur, grade III or above, location at the upper left sternal border, harsh, abnormal second sound, and a click at beginning or mid-systole. Other features have been suggested by some authors based on personal experience, but these have not been subjected to statistical analysis.

Reliability of clinical diagnosis

General practitioners, pediatricians and pediatric cardiologists all frequently hear heart murmurs in children and have to decide whether they are benign. Various investigators^(11, 32-36) have set out to analyze the diagnostic effectiveness of these different health professionals.

Analysis of referrals for pediatric cardiology consultations in a Norwegian hospital revealed that only 17.8% of general practitioners and 50% of pediatricians diagnosed heart murmurs correctly⁽³³⁾.

The ability of pediatricians to distinguish between innocent and pathological murmurs was considered suboptimal in a study by Haney et al.⁽³²⁾, who found no link between diagnostic performance and the doctor's gender, age, training or experience.

However, according to Rajakumar et al.⁽³⁵⁾, pediatricians detect pathological murmurs with the same sensitivity as cardiologists, but cardiologists are better at identifying innocent murmurs and with higher specificity. Cardiologists have been shown to diagnose innocent murmurs with a sensitivity of 92-97.6% and specificity of 94-95%^(11, 36, 37). These figures are even better considering the degree of uncertainty in the specialist's diagnosis⁽¹¹⁾.

APPROACH

pulmonar)

- sopro abrangendo toda a região precordial, com irradiação
- desdobramento fixo (possibilidade de comunicação interauricular) ou paradoxal de S2 ou ausência de desdobramento
- antecedentes pessoais ou familiares relevantes
- má progressão ponderal
- sintomatologia sugestiva de doença cardíaca (sobretudo cianose e arritmia)
- exame objectivo com alterações sugestivas de cardiopatia

Um estudo objectivo efectuado por McCrindle *et al* em 222 crianças identificou aspectos clínicos preditivos da presença de doença cardíaca: sopro pansistólico, intensidade de grau III ou superior, localização na parte superior do bordo esternal esquerdo, qualidade rude, presença de um segundo som cardíaco anormal, existência de um *click* no início ou meio da sístole.⁽¹¹⁾ Para além destes parâmetros, alguns autores apontam outros baseados para isso na sua experiência pessoal, sem que eles tenham sido objecto de análise estatística.

Fiabilidade do diagnóstico clínico

Clínicos gerais, pediatras e cardiologistas pediátricos auscultam frequentemente sopros cardíacos em crianças e são responsáveis por estabelecer a sua benignidade. Vários investigadores^(11,32,33,34,35,36) tentaram analisar a eficácia diagnóstica destes diferentes profissionais de saúde.

A análise dos pedidos de consulta de Cardiologia Pediátrica num hospital norueguês revelou que apenas 17,8% dos médicos de clínica geral e 50% dos pediatras tinham chegado a um diagnóstico correcto sobre o sopro cardíaco.⁽³³⁾

A capacidade de diferenciação sopro inocente / patológico por pediatras foi considerada subótima no estudo de Haney *et al*,⁽³²⁾ não tendo sido encontrada relação entre o desempenho conseguido e características do médico como sexo, idade, grau de formação profissional ou prática clínica.

No entanto, segundo Rajakumar *et al*,⁽³⁵⁾ o pediatra consegue detectar os sopros patológicos com a mesma sensibilidade de um cardiologista. Este último é, contudo, capaz de identificar

The clinical diagnosis of an innocent murmur means that the child can be discharged, further investigation being unnecessary (38). Before discharge, the benign nature of the murmur should be made clear: studies show that few parents (16%) know what a heart murmur is and that 10% continue to believe that a child with an innocent murmur is sick⁽³⁹⁾. The parents should be reassured that their child can be treated normally, without unnecessary restrictions on his or her daily activities.

A pathological or doubtful murmur needs further study⁽³⁸⁾ and the child should be referred for pediatric cardiology consultation.

PEDIATRIC CARDIOLOGY CONSULTATIONS

Murmurs are one of the main reasons for pediatric cardiology consultations, accounting for 70% of referrals⁽⁴⁰⁾. In most cases referrals are made by general practitioners and/or pediatricians^(4,36), who assess the patient and only request a cardiologist's opinion in doubtful cases such as a child with a syndrome or symptoms or signs suggesting heart disease, a murmur in a newborn, or when auscultation findings are inconclusive as to whether the murmur is innocent or organic⁽⁴¹⁾. The specialist's opinion should be sought before performing complementary exams, which will be requested by the cardiologist if required. This approach has economic benefits, since only 10-37% of children referred to a cardiologist actually have heart disease^(6,8,11,33,35,36,40), and costs can be reduced by a careful choice of which exams to perform⁽⁶⁾.

Although clinical assessment by a pediatric cardiologist is the ideal way to identify an innocent murmur, several studies have shown that diagnostic errors do occur. False negatives (murmurs erroneously classified as innocent) account for 0.7-4% of cases^(11,36,37,42,43). Most undetected cardiac pathologies are small atrial or ventricular septal defects, mitral valve prolapse or mild pulmonary artery stenosis^(11,36,42). There is no patient characteristic or clinical sign that can predict an error of this kind; the only factor that correlates with the likelihood of incorrect classification is the cardiologist's degree of certainty at the initial assessment⁽¹¹⁾. Such

correctamente mais sopros inocentes e com maior especificidade. De facto, os cardiologistas avaliaram o sopro inocente com uma sensibilidade de 92 a 97,6% e uma especificidade de 94 a 95%^(11,36,37). Estes valores são superiores se se tiver em linha de conta o grau de incerteza do especialista no diagnóstico.⁽¹¹⁾

CONDUTA

O diagnóstico clínico de sopro cardíaco inocente permite dar alta à criança, sem necessidade de realizar investigação complementar.⁽³⁸⁾ Antes da alta, deve-se explicar a benignidade do sopro. Estudos revelam que poucos pais (16%) sabem o significado de “sopro cardíaco” e que 10% continuam a acreditar que o seu filho com sopro inocente é doente.⁽³⁹⁾ A tranquilização dos pais permitirá à criança ser tratada de forma normal sem que lhe sejam impostas restrições desnecessárias no seu quotidiano.

Um sopro patológico ou de características duvidosas carece de estudo⁽³⁸⁾ e deve ser enviado à consulta de Cardiologia pediátrica.

CONSULTA DE CARDIOLOGIA PEDIÁTRICA

O sopro é um dos principais motivos de consulta em Cardiologia pediátrica, chegando a perfazer 70% dos pedidos de observação.⁽⁴⁰⁾ O envio de crianças para avaliação é feito maioritariamente por clínicos gerais e pediatras.^(4,36) Eles fazem uma pré-selecção, requerendo a opinião do cardiologista apenas para os casos duvidosos (ex. criança com síndrome, sinais ou sintomas sugestivos de doença cardíaca, sopro em recém-nascido ou características auscultatórias que não permitem uma classificação clara em orgânico / inocente)⁽⁴¹⁾. Essa opinião deve ser solicitada antes da realização de exames complementares; o cardiologista procederá à investigação apropriada, se necessário. Esta estratégia demonstrou ser economicamente mais vantajosa, uma vez que só 10 a 37% das crianças enviadas têm cardiopatia.^(6,8,11,33,35,36,40) Uma escolha criteriosa pelo especialista dos

pathologies have few hemodynamic repercussions, low risk of complications, and good prognosis. Nevertheless, the fact that prophylaxis against bacterial endocarditis may be required in these situations means that correct diagnosis is essential^(20, 36, 42, 43).

COMPLEMENTARY DIAGNOSTIC EXAMS

Chest X-ray

This will provide information on cardiothoracic ratio, cardiac silhouette and the size of the four chambers⁽⁹⁾; however, its low sensitivity and specificity mean that it is not advantageous as a matter of routine^(44, 45).

Electrocardiogram

Although ECG is a routine requirement in many centers⁽⁴⁾, its findings do not affect clinical diagnosis^(36, 37, 44), but it may help identify the underlying lesion in the case of heart disease⁽³⁶⁾.

Echocardiography

According to current guidelines, echocardiography is not considered an essential exam in the diagnosis of murmurs classified as innocent by a pediatric cardiologist^(4, 14, 20, 36, 37, 46); in the absence of clinical evidence of heart disease it is in fact less sensitive than clinical assessment by a pediatric cardiologist and is unlikely to reveal clinically unsuspected heart disease^(36, 43, 46). This is true not only for M-mode echocardiography⁽⁴³⁾ but also for two-dimensional and color Doppler echocardiography⁽³⁶⁾. It is more useful in murmurs with pathological characteristics and those that are classified as innocent on auscultation but are accompanied by symptoms or abnormalities on physical examination⁽⁴⁷⁾. In these cases, echocardiography can be an important aid in determining the nature of the cardiac lesion⁽¹⁴⁾.

Some studies indicate that a high level of suspicion of heart disease should be maintained, particularly in newborns and infants, and hence it is argued that all murmurs in this age-group should be investigated by echocardiography⁽⁴⁸⁾. There is, however, disagreement on this point⁽¹⁴⁾.

To summarize, it is possible to arrive at a diagnosis of innocent murmur without recourse to complementary exams, with only a small margin of error⁽⁴⁴⁾. Careful thought should be given before

estudos necessários permite assim obter uma redução dos custos.⁽⁶⁾

Apesar da avaliação clínica pelo cardiologista pediátrico ser considerada o método ideal de identificação de um sopro inocente, as séries de vários estudos demonstram a ocorrência de erros de diagnóstico. A percentagem de falsos negativos (sopros erradamente classificados como inocentes, sendo patológicos) oscila entre 0,7 e 4.^(11,36,37,42,43) A maior parte das cardiopatias que passam despercebidas são pequenos defeitos do septo interventricular / auricular, prolapso da válvula mitral ou ligeira estenose da artéria pulmonar.^(11,36,42) Nenhuma característica do doente ou aspecto clínico é capaz de predizer um erro deste tipo. O único factor que se relaciona com a probabilidade de classificação incorrecta é o grau de confiança / incerteza do cardiologista na sua apreciação inicial.⁽¹¹⁾ Trata-se de patologias com pequena repercussão hemodinâmica, baixo risco de complicações e bom prognóstico. A necessidade de profilaxia para a endocardite bacteriana nestas situações torna, contudo, importante o seu diagnóstico.^(20,36,42,43)

EXAMES COMPLEMENTARES DE DIAGNÓSTICO

Telerradiografia do tórax

Ela dá informações sobre o índice cardio-torácico, permite observar a silhueta cardíaca e apreciar as dimensões das quatro câmaras;⁽⁹⁾ no entanto, a sua realização por rotina não se traduz numa mais valia, dada a baixa sensibilidade e especificidade deste meio imagiológico.^(44,45)

Electrocardiograma

Apesar de fazer parte dos exames requeridos por rotina em muitos centros,⁽⁴⁾ o seu resultado não se traduz em alteração do diagnóstico clínico.^(36,37,44) Ele pode, contudo, ajudar a identificar a lesão subjacente no caso de cardiopatia.⁽³⁶⁾

Ecocardiografia

As correntes *guidelines* consideram-na um meio de diagnóstico dispensável no diagnóstico dos sopros classificados como inocentes por um cardiologista pediátrico.^(4,14,20,36,37,46) De facto, na ausência de evidência clínica de doença

requesting exams, taking into consideration various factors including the experience of the physician performing the cardiovascular study, the degree of cooperativeness of the child, the difficulty in maintaining follow-up, and the parents' level of anxiety⁽⁹⁾. In practice, such exams are often performed not to arrive at a diagnosis but to calm the fears of the parents (over 80% of whom want their child to have an echocardiogram) or of the doctor who has requested the pediatric cardiology consultation⁽⁴⁾.

NEW APPROACHES

Telemedicine

Heart sounds can be digitized using an electronic stethoscope and e-mailed to a pediatric cardiology center, together with clinical information. The method has shown a sensitivity of 89.7% and specificity of 98.2%, with assessment of each sound taking an average of 2.1 minutes. The advantages are reductions in cost, time, and the inconvenience of travel for children and their families⁽⁴⁹⁾.

Neural networks

Neural networks are computer programs that can recognize patterns, in this case different types of heart sounds recorded using an electronic stethoscope. Joint studies by doctors, engineers and physicists indicate that neural networks have 100% sensitivity and specificity in this context, and have the additional advantage of being less costly than imaging techniques. It has therefore been suggested that in the future they could be used in large-scale programs to screen for heart disease in children⁽⁷⁾.

PROGNOSIS

Innocent heart murmurs have an excellent prognosis^(10, 50), and are considered a variant of normality. Longitudinal studies of children with such murmurs show that they tend to disappear with time^(50, 51) and are not associated with increased mortality⁽⁵²⁾. These findings merely underline what is to be expected given the absence of any structural or functional cardiac abnormalities.

cardíaca, a ecocardiografia não é mais sensível do que a avaliação clínica efectuada por cardiologistas pediátricos treinados;^(36,43,46) ou seja, é improvável que ela revele uma cardiopatia não suspeitada clinicamente.⁽³⁶⁾ Isto é válido não só para a ecocardiografia de modo M⁽⁴³⁾, mas também para a bidimensional e com Doppler de cor.⁽³⁶⁾ Ficaria reservada a sua utilização nos sopros de características patológicas ou nos sopros “inocentes” à auscultação, mas acompanhados de sintomatologia / alterações no exame físico.⁽⁴⁷⁾ Nestes casos, pode revelar-se um auxiliar importante na determinação específica da lesão cardíaca.⁽¹⁴⁾

Alguns estudos apontam no entanto para a necessidade de um elevado nível de suspeição de cardiopatia, sobretudo em RN e lactentes. Há por isso quem advogue que todos os sopros nesta faixa etária devem ser submetidos a ecocardiografia.⁽⁴⁸⁾ Esta opinião não é, contudo, unânime.⁽¹⁴⁾

Resumindo, o diagnóstico de sopro inocente consegue fazer-se (com pequena margem de erro) sem recurso a meios complementares.⁽⁴⁴⁾ O pedido de exames deve ser criterioso e ter em consideração uma série de factores: a experiência do médico no exame cardiovascular, o grau de cooperação da criança, a possibilidade ou não de efectuar um seguimento da criança e a ansiedade dos pais.⁽⁹⁾ Na realidade, muitas vezes estes estudos acabam por ser efectuados não para fins diagnósticos, mas sim terapêuticos: tranquilização dos pais (mais de 80% dos pais esperam que o seu filho faça uma ecocardiografia⁽³⁹⁾) ou dos médicos que pedem a consulta de Cardiologia pediátrica.⁽⁴⁾

NOVAS ABORDAGENS

A telemedicina

Estudos revelam a possibilidade de digitalizar os sons do sopro com um estetoscópio electrónico e enviá-los para um Centro de Cardiologia pediátrica por *e-mail* com algumas informações clínicas em anexo. O método apresentou uma sensibilidade de 89,7% e especificidade de 98,2%, demorando-se uma média de 2,1 minutos na avaliação de cada sopro. Revelou-se útil na redução de custos, tempo e incómodo em deslocações para a criança e seus familiares.⁽⁴⁹⁾

Redes neuronais artificiais

Consistem em programas computadorizados que reconhecem (através de estetoscópios electrónicos) diferentes tipos de sopros. Estudos conjuntos de médicos, engenheiros e físicos apontam para uma sensibilidade e especificidade de 100% com este tipo de redes. O seu baixo custo oferece uma vantagem relativamente aos métodos imagiológicos. É por isso colocada como hipótese a sua utilização futura em programas de detecção de cardiopatias em grandes populações de crianças.⁽⁷⁾

PROGNÓSTICO

O sopro cardíaco inocente tem excelente prognóstico,^(10,50) sendo mesmo considerado uma variante do normal. De facto, estudos longitudinais em séries de crianças com este tipo de sopro revelaram que eles podem desaparecer com o tempo,^(50,51) não se verificando nenhum desvio da taxa de mortalidade esperada.⁽⁵²⁾ Estes resultados vieram apenas sublinhar o que já seria previsível dada a ausência de anomalias estruturais e funcionais do coração.

Pedidos de separatas para:

Address for reprints:

PAULA MARTINS

Serviço de Cardiologia Pediátrica

Hospital Pediátrico de Coimbra

Avenida Bissaya Barreto

3000 Coimbra

paula_mrtns@yahoo.com

BIBLIOGRAFIA / REFERENCES

1. Thomas Biancianiello. Innocent Murmurs: a parent's guide. *Circulation* 2004; 109: e162-e163.
2. Thomas Biancianiello. Innocent Murmurs. *Circulation* 2005; 111: e20-e22.
3. Pelech AN. The physiology of cardiac auscultation. *Pediatr Clin N Am* 2004; 51: 1515-35.
4. Advani N, Menahem S, Wilkinson JL. The diagnosis of innocent murmurs in childhood. *Cardiol Young* 2000; 10: 340-2.
5. Avila JE, Nunez MLV, Herrero AA, Martinez GH. Phonomechanocardiographic study of innocent murmurs in children. *Arch Inst Cardiol Mex* 1982; 52: 103-11.
6. Danford DA, Nasir A, Gumbiner C. Cost assessment of the evaluation of heart murmurs in children. *Pediatrics* 1993; 91: 365-8.
7. DeGroff CG, Bhatikar S, Hertzberg J, Shandas R, Valdes-Cruz, Mahajan RL. Artificial Neural Network-Based Method of Screening Heart Murmurs in Children. *Circulation* 2001; 103: 2711.
8. Fogel DH. The innocent heart murmur in children: a clinical study of its incidence and characteristics. *Am Heart J* 1960; 59: 844-55.
9. Kobinger MEBA. Assessment of heart murmurs in childhood. *J Pediatr* 2003; 79: S87-S96.
10. Smith KM. The innocent heart murmur in children. *J Pediatr Health Care* 1997; 11: 207-14.
11. McCrindle BW, Shaffer KM, Kan JS, Zahka KG, Rowe SA, Kidd L. Cardinal clinical signs in the differentiation of heart murmurs in children. *Arch Pediatr Adolesc Med* 1996; 150: 169-74.
12. Ferencz C, Rubin JD, McCarter RJ, Brenner JI, Neill CA, Perry LW et al. Congenital heart disease prevalence at live birth. *Am J Epidemiol* 1985; 121: 31-6.
13. Henikoff LM, Stevens WA Jr, Perry LW. Detection of heart disease in children. *Circulation* 1968; 38: 375-85.
14. Du ZD, Roguin N, Barak M. Clinical and echocardiographic evaluation of neonates with heart murmurs. *Acta Paediatr* 1997; 86: 752-6.
15. Onishchenko EF, Krylov AA. The significance of the chordal apparatus of the heart in forming "innocent" murmurs (clinical echocardiographic research). *Ter Arkh* 1991; 63: 17-22.
16. van Oort A, Hopman J, de Boo T, van der Werf T, Rohmer J, Daniels O. The vibratory innocent heart murmur in schoolchildren: a case-control Doppler echocardiographic study. *Pediatr Cardiol* 1994; 15: 275-81.
17. Schwartz ML, Goldberg SJ, Wilson N, Allen HD, Marx GR. Relation of Still's murmur, small aortic diameter and high aortic velocity. *Am J Cardiol* 1986; 57: 1344-8.
18. Calabro MP, De Luca F, Consolo S, Falcone G, Oreto G. Left ventricular false tendon: the most frequent cause of "innocent" murmur in childhood? *G Ital Cardiol* 1992; 22: 19-24.
19. Gardiner HM, Joffe HS. Genesis of Still's murmurs: a controlled Doppler echocardiographic study. *Br Heart J* 1991; 66: 217-20.
20. Rosenthal A. How to distinguish between innocent and pathologic murmurs in childhood. *Pediatr Clin North Am* 1984; 31: 1229-40.
21. Sapin SO. Recognizing Normal Heart Murmurs: A Logic-based Mnemonic. *Pediatrics* 1997; 99: 616-8.
22. Chatelain P, Oberhaensli I, Friedli B. Physiological pulmonary branch stenosis in newborns: 2D- echocardiographic and Doppler characteristics and follow up. *Eur J Pediatr* 1993; 152: 559-63.
23. Rodriguez RJ, Riggs TW. Physiologic peripheral pulmonic stenosis in infancy. *Am J Cardiol* 1990; 66: 1478-81.
24. Arlettaz R, Archer N, Wilkinson AR. Natural history of innocent heart murmurs in newborn babies: controlled echocardiographic study. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 1998; 78:166-70.
25. Pelech NA. Evaluation of the pediatric patient with a cardiac murmur. *Pediatric Clinics of North America* 1999; 46: 205-19.
26. Cava JR, Sayger PL. Chest pain in children and adolescents. *Pediatric Clinics of North America* 2004; 51: 1553-68.
27. Ferreira JC. Cefaleias. In: Palminha JM, Carrilho EM, eds. *Orientação diagnóstica em Pediatria - dos sinais e sintomas ao diagnóstico diferencial*. 1ª ed. Lisboa: Lidel - edições técnicas Lda, 2003: 623-30.
28. Lewis DA, Dhala A. Syncope in the pediatric patient. The cardiologist's perspective. *Pediatric Clinics of North America* 1999; 46: 205-19.
29. Carvalho RG, Carvalho RC, Ruschel C, Sampaio WS, Nicolela JL. Avaliação clínica-ecográfica de crianças com queixa de sopro cardíaco. XVI Congresso Brasileiro de Ecocardiografia; 29/Abril - 1/Maio 2004, Belo Horizonte MG, Brasil.
30. Poddar B, Basu S. Approach to a child with a heart murmur. *The Indian Journal of Pediatrics* 2004, 71: 63-6.
31. Meira ZMA, Barros MVL, Capanema FD, Castilho SRT, Vitarelli AM, Mota CCC. Importância do exame clínico no diagnóstico de sopro inocente em adolescentes. *J Pediatr* 1996; 72: 324-8.
32. Haneya I, Ippa M, Feldmana W, McCrindle BW. Accuracy of clinical assessment of heart murmurs by office based (general practice) paediatricians. *Arch Dis Child* 1999; 81: 409-12.

33. Norgard G, Greve G, Rosland GA, Berg A. Referral practice and clinical assessment of heart murmurs in children. *Tidsskr Nor Laegeforen* 2005; 125: 996-8.
34. van Oort A, le Blanc-Botden M, de Boo T, van der Werf T, Rohmer J, Daniëls O. The vibratory innocent heart murmur in schoolchildren: Difference in auscultatory findings between school medical officers and a pediatric cardiologist. *Pediatric Cardiology* 1994, 15: 282-7.
35. Rajakumar K, Weisse M, Rosas A, Gumel E, Pyles L, Neal WA et al. Comparative study of clinical evaluation of heart murmurs by general pediatricians and pediatric cardiologists. *Clin Pediatr* 1999; 38: 511-8.
36. Smythe JF, Teixeira OH, Vlad P, Demers PP, Feldman W. Initial evaluation of heart murmurs: are laboratory tests necessary? *Pediatrics* 1990; 86: 497-500.
37. Alvares S, Ferreira M, Ferreira H, Mota CR. Initial assessment of heart murmurs in children: role of complementary diagnostic tests. *Rev Port Cardiol* 1997; 16: 621-4, 588.
38. Amaral FT, Granzotti JA. Abordagem da criança com sopro cardíaco. *Medicina, Ribeirão Preto*, 1998; 31: 450-5.
39. McCrindle BW, Shaffer KM, Kan JS, Zahka KG, Rowe SA, Kidd L. An evaluation of parental concerns and misperceptions about heart murmurs. *Clin Pediatr* 1995; 34: 25-31.
40. Amaral FT, Granzotti JA. Cardiologic evaluation of children with suspected heart disease: experience of a public outpatient clinic in Brazil. *Sao Paulo Med J* 1999; 117: 101-7.
41. Berg A, Greve G, Hirth A, Rosland GA, Norgard G. Evaluation of cardiac murmurs in children. *Tidsskr Nor Laegeforen*. 2005; 125: 1000-3.
42. Amaral FT, Granzotti JA. Initial diagnostic errors in children suspected of having heart disease. Prevalence and long-term consequences. *Arq Bras Cardiol* 2003; 81:152-5.
43. Newburger JW, Rosenthal A, Williams RG, Fellows K, Miettinen OS. Noninvasive tests in the initial evaluation of heart murmurs in children. *N Eng J Med* 1983; 308: 61-4.
44. Amaral FT, Granzotti JA, Nunes MA. Management of children with heart murmurs. Diagnostic importance of noninvasive complementary tests. *Arq Bras Cardiol* 1995; 64: 195-9.
45. Macleod C. Evaluating cardiac murmurs: are diagnostic tests helpful? *Ir Med J* 2001; 94: 154-5.
46. Geva T, Hegesh J, Frand M. Reappraisal of the approach to the child with heart murmurs: is echocardiography mandatory? *Int J Cardiol* 1988; 19: 107-13.
47. Shub C. Echocardiography or auscultation? How to evaluate systolic murmurs. *Can Fam Physician* 2003; 49: 163-7.
48. Danford DA, Martin AB, Fletcher SE, Gumbiner CH. Echocardiographic yield in children when innocent murmur seems likely but doubts linger. *Pediatr Cardiol* 2002; 23: 410-4.
49. Dahl LB, Hasvold P, Arild E, Hasvold T. Heart murmurs recorded by a sensor based electronic stethoscope and e-mailed for remote assessment. *Archives of Disease in Childhood* 2002; 87: 297-301.
50. CJ Marienfeld, N Telles, J Silvera, M Nordsieck. A 20-year follow-up study of "innocent" murmurs. *Pediatrics* 1962; 30: 42-8.
51. Appleyard WJ, Joseph M. Innocent heart murmurs in children. A survey of 119 patients. *Practitioner* 1976; 217: 783-6.
52. Engle MA. Insurability and employability: congenital heart disease and innocent murmurs. *Circulation* 1977; 56: 143-5.

7th International Symposium on Multiple Risk Factors in CVD: Prevention and Intervention - Health Policy

Venice, Italy, 22-25 October 2008

Email: mrf@lorenzinfoundation.org