

DESCRIPCIÓN GENERAL DE LAS CAUSAS COMUNES DE SOPLOS CARDÍACOS EN BEBÉS Y NIÑOS

INTRODUCCIÓN

Los soplos cardíacos son comunes en bebés y niños. Ser capaz de distinguir un soplo asociado con una enfermedad cardíaca de una etiología benigna es importante para el diagnóstico y el tratamiento (tabla1).

PREVALENCIA DE SOPLOS DEL CORAZÓN Y RELACIÓN CON LA PATOLOGÍA CARDÍACA

La evaluación de un soplo es la razón más común para la derivación a un cardiólogo pediátrico [1,2]. Si bien la prevalencia informada de cardiopatía congénita es aproximadamente el uno por ciento, la mayoría de los niños tienen murmullos inocentes en algún momento [3,4]. De un tercio a tres cuartos de los niños tienen un soplo inocente que se nota en algún momento entre la edad de 1 y 14 años, el más frecuente es el soplo de Still inocente [5-7]. En un estudio transversal de más de 80,000 escolares (de 5 a 13 años de edad) en China, se detectaron soplos cardíacos en 3 por ciento [8] La enfermedad cardíaca estructural se encontró en el 10 por ciento de los niños con soplos, siendo la lesión más frecuente el defecto del tabique ventricular (DIV). La prevalencia de enfermedad cardíaca estructural disminuyó con el aumento de la edad.

En un estudio de casi 8000 ecocardiogramas realizados por primera vez en un solo centro pediátrico, se observó patología cardíaca en el 20 por ciento de los estudios realizados para la evaluación del soplo (n = 4.800) [9]. El rendimiento diagnóstico de la ecocardiografía en este contexto difiere de acuerdo con la experiencia del clínico que realiza el pedido; la patología cardíaca se detectó en el 32 por ciento de los ecocardiogramas ordenados por los cardiólogos en comparación con solo el 15 por ciento de los ordenados por no cardiólogos.

En otro estudio de 222 pacientes remitidos a un cardiólogo pediátrico por un soplo, la prevalencia de patología cardíaca fue de 33 [10]. Las lesiones más comunes fueron defectos del tabique ventricular, estenosis de la válvula pulmonar y defectos del tabique auricular. La mayoría de los niños tenían soplos inocentes, incluido el soplo de Still (44 por ciento), soplos de flujo benigno (16 por ciento), zumbido venoso (11 por ciento) y estenosis pulmonar periférica fisiológica (6 por ciento). El cardiólogo no detectó ningún soplo en el dos por ciento de los pacientes referidos.

CAUSAS COMUNES DE SOPLOS

- **Neonatos y lactantes:** los soplos presentes en las primeras seis horas de vida generalmente se asocian con un problema valvular, ya sea regurgitación (válvula tricúspide o válvula mitral) o estenosis (válvula aórtica o válvula pulmonar). Los soplos detectados después de las seis horas de vida también pueden deberse a una patología valvular o pueden representar lesiones en derivación que aparecen a medida que disminuye la resistencia vascular pulmonar (defectos septales auriculares y ventriculares, conducto arterioso permeable, estenosis pulmonar periférica).
- **Conducto arterioso permeable:** el ductus arterioso se cierra en aproximadamente el 90 por ciento de los recién nacidos a término a las 48 horas de vida. La permeabilidad prolongada del ductus arterioso se produce en los bebés prematuros y los nacidos en altitud [11]. El murmullo del conducto arterioso permeable (PDA) (figura 1) se escucha mejor en el borde esternal superior izquierdo, es típicamente continuo a lo largo de ambas fases del ciclo cardíaco, en forma de crescendo-decrescendo, y tiene una calidad de maquinaria áspera. Con frecuencia, se escuchan múltiples clics audibles a lo largo del soplo, que probablemente surgen de la expansión ondulatoria de la arteria pulmonar. En los bebés con una derivación grande de izquierda a derecha, puede haber

un estruendo diastólico en el ápice que representa una "estenosis mitral relativa" causada por un aumento del volumen que atraviesa la válvula mitral. En los bebés prematuros, a menudo solo hay un soplo sistólico. En niños con PDA grandes persistentes y presión arterial pulmonar elevada, el segundo sonido cardíaco (S2) es alto y único y puede que no haya un murmullo audible.

- **Regurgitación tricuspídea:** la atresia tricuspídea en recién nacidos se observa con mayor frecuencia en neonatos con puntuaciones bajas de Apgar y se asocia con disfunción transitoria de los músculos papilares debido a la asfixia del nacimiento. La regurgitación tricuspídea también ocurre en los pulmones Atresia y la anomalía de Ebstein. El soplo se escucha mejor en el borde esternal inferior izquierdo, es típicamente holosistólico y tiene una calidad de soplo. En los recién nacidos con asfixia al nacer, el soplo generalmente se vuelve más suave en los primeros días de vida asociado con la vasodilatación pulmonar normal en el período de transición neonatal, la reducción de la presión sistólica del ventrículo derecho y el retorno de la función normal del músculo papilar.
- **Defectos septales ventriculares:** los soplos del defecto septal ventricular (VSD, por sus siglas en inglés) generalmente se escuchan mejor en el borde esternal inferior izquierdo. Los pacientes con CIV subpulmonares (de salida) (figura 2) pueden tener una intensidad máxima del soplo más alta en el borde esternal izquierdo.

El tamaño y el tipo de VSD determinan las características del soplo:

- ❖ **VSD musculares pequeñas:** un pequeño defecto en la porción muscular del tabique interventricular produce un soplo sistólico corto característico de alta frecuencia que no se extiende a S2 porque el defecto se cierra a medida que el ventrículo se contrae. Muchos de estos defectos se cierran espontáneamente por completo en el primer año de vida.
- ❖ **Otras VSD:** Membranosa, mala alineación y VSD musculares moderadas o grandes (figura 2) producen un murmullo holosistólico. Si la relación de flujo pulmonar a sistémico es >2 , hay un soplo diastólico apical que representa "estenosis mitral relativa" causada por el aumento del retorno venoso pulmonar que atraviesa la válvula mitral. Una derivación grande de izquierda a derecha también puede ir acompañada de un tercer sonido cardíaco apical (S3). La calidad de S2 ayuda a distinguir un soplo sistólico fuerte asociado con un defecto septal ventricular grande o pequeño (algoritmo 1).

Las VSD son las causas más frecuentes de soplos detectados en la sala de recién nacidos bien [12]. El soplo asociado a una CIV ocurre cuando la resistencia vascular pulmonar disminuye en el período de transición neonatal, y por lo tanto no está presente típicamente en las primeras horas de vida. En los defectos pequeños, la intensidad del soplo se hace más fuerte a medida que disminuye la resistencia vascular pulmonar durante el período neonatal y la infancia temprana dando como resultado un mayor gradiente de presión entre los ventrículos. En defectos grandes, la intensidad del soplo puede aumentar debido al aumento de la derivación de izquierda a derecha.

- **Estenosis pulmonar periférica:** el soplo de estenosis pulmonar periférica (SPP) es un soplo funcional común que se produce en la primera infancia a medida que disminuye la resistencia vascular pulmonar. El soplo de PPS es típicamente un soplo de eyección mesosistólico de tono medio a alto, de grado 1 a 2, que se escucha mejor en el borde esternal superior izquierdo o derecho con radiación a las axilas y la espalda. Es causada por un flujo turbulento en las arterias pulmonares proximales asociado con su tamaño relativo o ángulo de despegue desde la arteria pulmonar principal [13]. Este soplo generalmente se resuelve a la edad de 6 a 12 meses.
- **Estenosis pulmonar:** la obstrucción a nivel de la válvula pulmonar crea un soplo sistólico en el borde esternal superior izquierdo. El soplo es un soplo de eyección midsistólico que es duro en calidad. Si el gasto cardíaco es normal, el soplo se vuelve más fuerte cuanto mayor sea el grado de obstrucción; sin embargo, si hay disfunción del ventrículo derecho, el soplo puede ser suave a pesar de la presencia de obstrucción moderada o severa. Los mayores grados de obstrucción valvular también se asocian con un componente pulmonar menos intenso de S2. El soplo se acompaña de un clic variable de eyección sistólica temprana que es más prominente en la espiración. El clic de eyección no está presente con una obstrucción más severa debido a la excursión limitada de la válvula.
- **Estenosis aórtica:** la obstrucción de la válvula aórtica produce un fuerte soplo de eyección midsistólico más fuerte en el borde esternal superior derecho que se irradia hacia las arterias carótidas. El soplo se acompaña de un clic sistólico constante temprano que se escucha mejor en el ápice. El clic se vuelve más suave o está ausente a medida que aumenta la estenosis debido a la disminución de la movilidad de la válvula. Una sensación sistólica puede ser palpable en la escotadura supraesternal incluso en pacientes con obstrucción leve a moderada. La presencia de tal emoción ayuda a distinguir este soplo de la estenosis pulmonar. Se requiere una excitación

precordial en el borde esternal superior derecho para la asignación de un soplo de grado 4 (tabla 2). La intensidad del soplo depende del grado de obstrucción y el nivel de función del miocardio. La obstrucción de moderada a grave produce un soplo fuerte cuando el gasto cardíaco es normal y un soplo suave cuando se reduce el gasto cardíaco. El murmullo alcanza su punto máximo más tarde en la sístole y la obstrucción es más severa. La estenosis aórtica en pacientes pediátricos se asocia con mayor frecuencia a una válvula aórtica bicúspide, pero como lesión aislada rara vez se diagnostica en la infancia.

- **Coartación de la aorta:** el murmullo de la coartación de la aorta (COA) (figura 2) se escucha mejor en la parte posterior entre las capsulas, que está cerca de la región del istmo aórtico donde generalmente se produce la coartación. Este soplo puede ser ocasionalmente oído en la región infraclavicular izquierda, que está cerca de la porción distal del arco transversal. Los pacientes con COA significativo de larga data desarrollan arterias colaterales para eludir la obstrucción y crean un murmullo continuo en la porción lateral del tórax. Los hallazgos adicionales que sugieren COA incluyen pulsos femorales débiles, hipertensión sistémica o un gradiente de presión sistólica > 10 mmHg entre el brazo y la pierna derechos.
- **Otras lesiones congénitas del corazón:** se pueden escuchar soplos en muchas otras lesiones congénitas de la enfermedad cardíaca (tabla 3):
 - ❖ Los pacientes con tetralogía de Fallot (TOF) típicamente tienen un soplo sistólico causado por estenosis pulmonar.
 - ❖ El soplo sistólico suave de salida se escucha en la atresia pulmonar con septo ventricular intacto, síndrome de corazón izquierdo hipoplásico (HLHS) o tronco arterioso. En todas estas lesiones, el gasto cardíaco cruza una sola válvula semilunar, y el volumen de flujo sanguíneo causa el soplo asociado. Algunos

pacientes con truncus arterioso también tienen un soplo diastólico de regurgitación de la válvula troncal.

- ❖ La atresia pulmonar a menudo se asocia con un soplo sistólico causado por la regurgitación tricuspídea.
 - ❖ La atresia tricuspídea generalmente se asocia con un soplo cuando se acompaña de estenosis pulmonar y VSD.
 - ❖ La válvula tricúspide en la anomalía de Ebstein casi siempre es regurgitante y produce un soplo sistólico en el borde esternal inferior izquierdo.
- **Niños > 1 año:** los soplos que se detectan después de la infancia suelen ser soplos inocentes, pero también pueden producirse por estenosis de la válvula semilunar, regurgitación de la válvula auriculoventricular o defectos del tabique auricular. Es poco probable que otras lesiones congénitas del corazón se presenten a esta edad a menos que el acceso a la atención médica sea limitado durante la infancia.
 - **Soplo de Still inofensivo:** el soplo de Still inocente es un soplo sistólico con intensidad máxima en el borde esternal inferior izquierdo o entre el borde esternal inferior izquierdo y el ápice, y tiene una radiación mínima. El soplo tiene una cualidad vibratoria o musical característica, es más fuerte en posición supina que sentada, es más fuerte en estados hiperdinámicos (fiebre, ansiedad), y por lo general es de grado 1 o grado 2 en intensidad. Este soplo por lo general se resuelve antes de la adolescencia, si no antes.
 - **Zumbido venoso cervical:** un zumbido venoso cervical es también un soplo inocente muy común en niños. Es un soplo continuo audible en los bordes esternal superior izquierdo o derecho, regiones infraclavicular o supraclavicular. Es más ruidoso cuando el paciente está sentado con la cabeza extendida, y se vuelve más suave o ausente con rotación o flexión de la cabeza o aplicando una ligera presión sobre la vena yugular

cuando el paciente está sentado o cuando el paciente está en decúbito supino. La alteración de la intensidad del soplo con estas maniobras ayuda a distinguir el soplo de un PDA.

- **Defecto del tabique auricular:** los síntomas asociados con los defectos del tabique auricular (TEA) son poco frecuentes en la infancia y los hallazgos cardíacos pueden ser sutiles. Como consecuencia, los ASD a menudo no se detectan hasta la edad adulta [14]. El soplo asociado con ASD es generalmente un soplo sistólico suave (grados 1 a 2) en el esternón superior izquierdo, que representa una "estenosis relativa" creada por un aumento del flujo a través de la válvula pulmonar debido a una sobrecarga del volumen del ventrículo derecho de izquierda a derecha maniobras. Si el anillo pulmonar se dilata junto con el ventrículo derecho, el soplo es más suave o está ausente. Un shunt de izquierda a derecha > 2 generalmente se asocia con un soplo diastólico blando en el borde esternal inferior izquierdo creado por un aumento del flujo a través de la válvula tricúspide. En algunos pacientes, la única anomalía en el examen cardíaco es un segundo sonido cardíaco fijo y ampliamente dividido [10].
- **Regurgitación mitral:** la insuficiencia mitral (MR) puede presentarse como una complicación de fiebre reumática aguda, miocarditis, endocarditis, miocardiopatía, enfermedad de Kawasaki, anomalías de la arteria coronaria (origen anómalo de la arteria coronaria izquierda de la arteria pulmonar principal), prolapso de la válvula mitral, colágeno enfermedad vascular, o trauma (ruptura de cuerdas tendinosas) [15]. La RM produce un soplo sistólico en el ápice que irradia a la axila y suele ser holosistólico y de calidad. Los pacientes con prolapso de la válvula mitral pueden tener un soplo sistólico medio o tardío y también tener un clic midsistólico. Con regurgitación moderada o grave, puede haber un soplo diastólico apical de "estenosis mitral relativa" debido al aumento del volumen que cruza la válvula mitral, y en ocasiones un S3. La intensidad del soplo

depende de la contractilidad ventricular, de modo que, en los pacientes con disfunción miocárdica, el soplo es más suave.

- **Válvula aórtica bicúspide:** la válvula aórtica bicúspide es la lesión cardíaca congénita más común, con una prevalencia estimada de 0,5 a 2 por ciento. Esta condición se asocia con un clic de eyección sistólica temprana y constante que se escucha mejor en el vértice. Puede ser difícil distinguir el clic de eyección de un primer sonido de escisión (S1), y se necesita una ecocardiografía para la aclaración. Las válvulas aórticas bicúspides se pueden asociar con estenosis aórtica con su soplo característico. Las válvulas aórticas bicúspides también se pueden asociar con regurgitación aórtica. Este soplo diastólico se oye mejor en el borde esternal superior izquierdo, está decreciendo en forma y sopla en calidad. El murmullo generalmente es más fácil de escuchar con el paciente sentado en lugar de estar en decúbito supino. La extensión de la radiación del soplo usualmente se correlaciona con la severidad con leve limitado al borde esternal superior izquierdo, audible moderado también en el borde medio esternal izquierdo, y regurgitación severa audible en el borde esternal inferior izquierdo.
- **Pericarditis:** una fricción por fricción pericárdica ocurre cuando las superficies pericárdicas visceral y parietal inflamadas se frotan entre sí; el roce a menudo está ausente en presencia de grandes derrames pericárdicos. El sonido es similar a frotar dos pedazos de papel de lija juntos y tiene una calidad de rascado. El roce por fricción generalmente está presente tanto en la sístole como en la diástole. El roce de fricción se escucha mejor en el borde esternal izquierdo en la inspiración con el paciente sentado e inclinado hacia adelante. La infección viral y el síndrome pospericardiotomía son las etiologías más comunes de la pericarditis en los niños, aunque existen muchas otras etiologías.

RESUMEN

- Los soplos cardíacos son comunes en bebés y niños, pero solo una minoría de los pacientes con soplos tienen enfermedad cardíaca. La asociación de los soplos con la enfermedad cardíaca es más alta en los bebés y disminuye con la edad durante la infancia y la adolescencia. Ser capaz de distinguir un soplo asociado con una enfermedad cardíaca de una etiología benigna es importante para el diagnóstico y el tratamiento (tabla 1).
- Las causas comunes de los soplos varían según la edad. Los soplos presentes en las primeras seis horas de vida generalmente están asociados con la patología valvular. Los soplos detectados después de las seis horas de vida también pueden deberse a una patología valvular o pueden representar lesiones en derivación que aparecen a medida que disminuye la resistencia vascular pulmonar. Las causas específicas de los soplos en recién nacidos y bebés incluyen:
 - ❖ Ductus arterioso permeable
 - ❖ Regurgitación tricúspide
 - ❖ Defectos septales ventriculares
 - ❖ Estenosis pulmonar periférica
 - ❖ Estenosis aórtica
 - ❖ Coartación de la aorta
 - ❖ Otras lesiones congénitas del corazón
- Los soplos detectados después de la infancia suelen representar soplos inocentes, pero también pueden producirse por estenosis de la válvula semilunar, regurgitación

de la válvula auriculoventricular o defectos del tabique auricular. Las causas específicas incluyen:

- ❖ El murmullo de Innocent Still.
- ❖ Zumbido venoso cervical.
- ❖ Comunicación interauricular.
- ❖ Regurgitación mitral.
- ❖ Válvula aórtica bicúspide
- ❖ Pericarditis

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Abdurrahman L, Bockoven JR, Pickoff AS, et al. Pediatric cardiology update: Office-based practice of pediatric cardiology for the primary care provider. *Curr Probl Pediatr Adolesc Health Care* 2003; 33:318.
2. Pelech AN. Evaluation of the pediatric patient with a cardiac murmur. *Pediatr Clin North Am* 1999; 46:167.
3. McLaren MJ, Lachman AS, Pocock WA, Barlow JB. Innocent murmurs and third heart sounds in Black schoolchildren. *Br Heart J* 1980; 43:67.
4. Danford DA, McNamara DG. Innocent murmurs and heart sounds. In: *The Science and Practice of Pediatric Cardiology*, 2nd ed, Garson AJ, Bricker JT, Fisher DJ, Neish SR (Eds), Williams & Wilkins, Baltimore 1998. p.2204.
5. FOGEL DH. The innocent systolic murmur in children: a clinical study of its incidence and characteristics. *Am Heart J* 1960; 59:844.
6. Bergman AB, Stamm SJ. The morbidity of cardiac nondisease in schoolchildren. *N Engl J Med* 1967; 276:1008.
7. Rajakumar K, Weisse M, Rosas A, et al. Comparative study of clinical evaluation of heart murmurs by general pediatricians and pediatric cardiologists. *Clin Pediatr (Phila)* 1999; 38:511.
8. Kang G, Xiao J, Wang Y, et al. Prevalence and clinical significance of cardiac murmurs in schoolchildren. *Arch Dis Child* 2015; 100:1028.
9. Lang SM, Bolin E, Hardy S, et al. Diagnostic Yield of Outpatient Pediatric Echocardiograms: Impact of Indications and Specialty. *Pediatr Cardiol* 2017; 38:162.
10. McCrindle BW, Shaffer KM, Kan JS, et al. Cardinal clinical signs in the differentiation of heart murmurs in children. *Arch Pediatr Adolesc Med* 1996; 150:169.
11. Keane JF, Fyler DC. Patent ductus arteriosus. In: *Nadas' Pediatric Cardiology*, 2nd ed, Keane JF, Lock JE, Fyler DC (Eds), Saunders, Philadelphia 2006. p.617.

12. Geggel RL. Conditions leading to pediatric cardiology consultation in a tertiary academic hospital. *Pediatrics* 2004; 114: e409.
13. Øyen N, Poulsen G, Boyd HA, et al. Recurrence of congenital heart defects in families. *Circulation* 2009; 120:295.
14. Marelli AJ, Mackie AS, Ionescu-Ittu R, et al. Congenital heart disease in the general population: changing prevalence and age distribution. *Circulation* 2007; 115:163.
15. Geggel RL, Fyler DC. Mitral valve and left atrial lesions. In: *Nadas' Pediatric Cardiology*, 2nd ed, Keane JF, Lock JE, Fyler D C (Eds), Saunders, Philadelphia 2006. p. 697.

ANEXOS

TABLA 1

Cardiac evaluation in infants and children: Features that distinguish heart disease from innocent murmurs and criteria for referral

	Features associated with cardiac disease	Features associated innocent murmurs	Criteria for referral
Features in the history	<ul style="list-style-type: none"> ■ Parent or sibling with CHD* ■ Abnormal prenatal ultrasound, fetal echocardiogram, or prenatal maternal condition associated with increased risk of CHD* ■ Underlying genetic disorder associated with increased risk of CHD* ■ Age <1yr[¶] ■ Symptoms suggestive of heart disease (eg, respiratory difficulties, cyanosis, poor growth, poor feeding [in infants], diaphoresis, chest pain, syncopal episodes)^Δ 	<ul style="list-style-type: none"> ■ Negative family history ■ Normal prenatal ultrasound ■ Nonsyndromic ■ Age >2 ■ Asymptomatic 	<ul style="list-style-type: none"> ■ Abnormal fetal echocardiogram ■ Underlying genetic disorder associated with increased risk of CHD* ■ Symptoms suggestive of heart disease^Δ
Physical examination findings:			
Murmurs	<ul style="list-style-type: none"> ■ Grade ≥3 intensity ■ Holosystolic timing ■ Maximum intensity at the left upper sternal border[◊] ■ Harsh or blowing quality ■ Increased intensity with upright position[§] ■ Diastolic murmur 	<ul style="list-style-type: none"> ■ Grade ≤2 intensity ■ Short systolic duration (ie, not holosystolic and not diastolic) ■ Minimal radiation ■ Musical or vibratory quality ■ Softer intensity when the patient is sitting compared with when the patient is supine[§] 	<ul style="list-style-type: none"> ■ Grade ≥3 intensity ■ Holosystolic timing ■ Maximum intensity at the left upper sternal border[◊] ■ Harsh or blowing quality ■ Increased intensity with upright position[§] ■ Diastolic murmur
Other heart sounds	<ul style="list-style-type: none"> ■ Abnormal S2 (eg, fixed or wide splitting, single S2, loud P2) ■ Gallop rhythm (S3 or S4) ■ Systolic click ■ Friction rub 	<ul style="list-style-type: none"> ■ Quiet precordium ■ Normal S2 with normal physiologic splitting ■ No gallop, click, or rub 	<ul style="list-style-type: none"> ■ Abnormal S2 (eg, fixed or wide splitting, single S2, loud P2) ■ Gallop rhythm (S3 or S4) ■ Systolic click ■ Friction rub
Other findings	<ul style="list-style-type: none"> ■ Abnormal vital signs (eg, tachycardia, bradycardia, >10 mmHg SBP gradient between the right arm and leg) ■ Abnormal pulses (eg, weak or absent femoral pulses, generalized decreased pulses, bounding pulses) ■ Hepatomegaly ■ Extracardiac congenital anomalies (particularly skeletal abnormalities) 	<ul style="list-style-type: none"> ■ Normal vital signs ■ Normal pulses ■ No other findings 	<ul style="list-style-type: none"> ■ >10 mmHg SBP gradient between the right arm and leg) ■ Abnormal pulses (eg, weak or absent femoral pulses, generalized decreased pulses, bounding pulses)
Diagnostic test findings [§] :	<ul style="list-style-type: none"> ■ Abnormal pulse oximetry[‡] ■ Abnormal chest radiograph[‡] (eg, cardiomegaly, increased pulmonary vascular markings, pulmonary edema) ■ Abnormal ECG[‡] (eg, LVH, RVH, abnormal axis, ischemic changes, arrhythmia, delta wave, prolonged QTc) 	<ul style="list-style-type: none"> ■ Normal pulse oximetry[‡] ■ Normal chest radiograph[‡] ■ Normal ECG[‡] 	<ul style="list-style-type: none"> ■ Abnormal newborn pulse oximetry screen[‡] ■ Cardiomegaly or pulmonary edema (without a noncardiac explanation) on chest radiograph[‡] ■ Abnormal ECG[‡]

CHD: congenital heart disease; S2: second heart sound; P2: pulmonary valve closure sound; S3: third heart sound; S4: fourth heart sound; SBP: systolic blood pressure; ECG: electrocardiogram; LVH: left ventricular hypertrophy; RVH: right ventricular hypertrophy; QTc: corrected QT interval; PPS: peripheral pulmonary stenosis.

* For a summary of maternal, prenatal, familial, and genetic factors associated with increased risk of CHD, refer to the UpToDate tables "Factors associated with an increased risk of congenital heart disease" and "Selected genetic disorders associated with cardiovascular malformations".

¶ CHD is more likely to be diagnosed in infants <1 year; however, innocent murmurs also commonly occur at this age, particularly the peripheral pulmonary stenosis (PPS) murmur which is caused by turbulence across the underdeveloped branch pulmonary arteries. The PPS murmur is characterized by a grade 1 to 2, medium to high-pitched midsystolic ejection murmur heard best at the upper left sternal border, radiating to the axilla and back. It disappears typically by age 6 to 12 months.

Δ For further discussion of symptoms associated with pediatric cardiac disease, refer to the UpToDate topic on suspected heart disease in infants children.

◊ Innocent murmurs also commonly occur at this location. Other features of the examination (eg, the quality of S2 and systolic clicks) help distinguish the basis of the murmur. (Refer to UpToDate algorithm "Synthesizing cardiac exam findings in infants and children with murmurs: Systolic ejection murmur at the left upper sternal border").

§ Most innocent murmurs (with the exception of cervical venous hum) typically become softer in the upright position.

‡ For details of pulse oximetry screening in newborns to identify critical heart disease, refer to the UpToDate topic on newborn screening for critical heart disease and the UpToDate algorithm "Protocol for newborn pulse oximetry screening for critical congenital heart disease".

‡ Chest radiograph is generally warranted only if there are respiratory symptoms and/or cyanosis. Chest radiograph and/or ECG are not required in the evaluation of a child whose history and physical examination findings are consistent with an innocent murmur. For a summary of characteristic ECG and chest radiograph findings in specific CHD lesions, refer to UpToDate table "Typical physical examination, chest radiography, and electrocardiography findings in some forms of cyanotic heart disease".

References:

1. Frank JE, Jacobs KM. Evaluation and management of heart murmurs in children. *Am Fam Physician* 2011; 84:793.
2. Kang G, Xiao J, Wang Y, et al. Prevalence and clinical significance of cardiac murmurs in schoolchildren. *Arch Dis Child* 2015.
3. McCrindle BW, Shaffer KM, Kan JS, et al. Cardinal clinical signs in the differentiation of heart murmurs in children. *Arch Pediatr Adolesc Med* 1996; 150:169.

IMAGEN 1

Patent ductus arteriosus

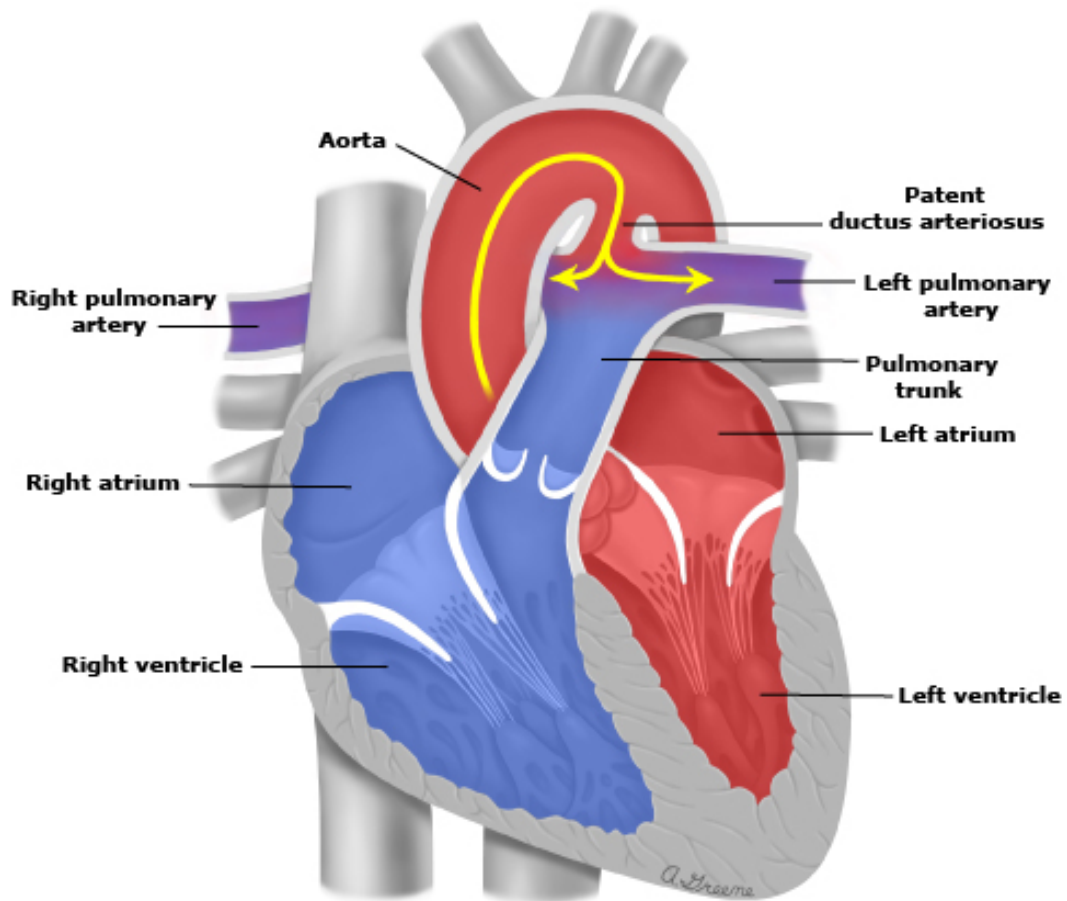
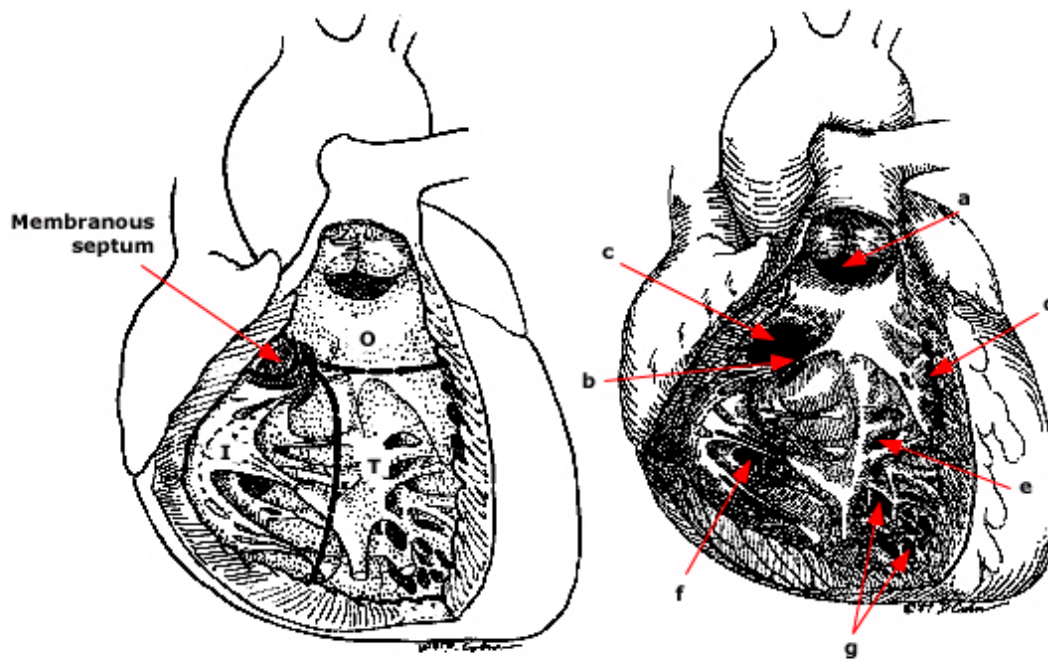


IMAGEN 2

Anatomic locations of ventricular septal defects



Left panel: The ventricular septum, viewed from the right ventricular side (left panel), is made up of four components: the inlet (I) extends from the tricuspid annulus to attachments of the tricuspid valve; the trabecular septum (T) extends from inlet out to apex and up to smooth-walled outlet; the outlet (O) or infundibular septum extends up to the pulmonary valve; and the membranous septum. Right panel: The anatomic location of ventricular septal defects.

a: outlet defect; b: papillary muscle of the conus; c: perimembranous defect; d: marginal muscular defects; e: central muscular defects; f: inlet defect; g: apical muscular defects.

Courtesy of Thomas Graham, MD.

TABLA 2

Grading of the intensity of heart murmurs

Grade 1:	Faintest sound that can be detected; often detected by cardiologists but not by general physicians
Grade 2:	Soft murmur that is readily detectable
Grade 3:	Louder than grade 2 but not associated with a palpable thrill
Grade 4:	Easily detected murmur associated with a palpable thrill*
Grade 5:	Very loud murmur audible with the stethoscope placed lightly on the chest
Grade 6:	Extremely loud murmur audible with the stethoscope off the chest

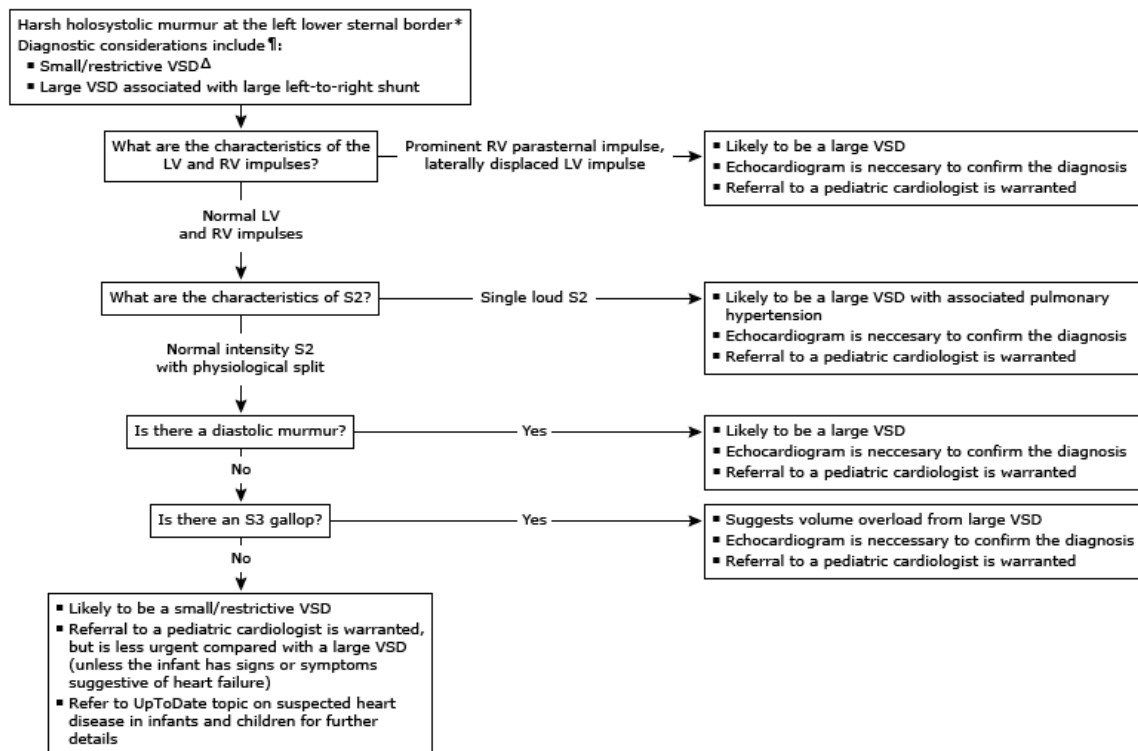
* A grade 4 murmur requires the presence of a precordial thrill. A thrill located only in the suprasternal notch or neck and not on the precordium does not fulfill this criterion.

References:

1. Marino BS, Goldblatt A. Heart sounds and murmurs. In: Lilly LS, ed. *Pathophysiology of heart disease*. Philadelphia: Lea & Febiger; 1992. p.18.
2. Freeman AR, Levine SA. The clinical significance of the systolic murmur. A study of 1,000 consecutive "non-cardiac" cases. *Ann Intern Med* 6:1371, 1933.

ALGORITMO 1

Synthesizing cardiac examination findings in infants and children with murmurs: Holosystolic murmur at the left lower sternal border



VSD: ventricular septal defect; LV: left ventricle; RV: right ventricle; S2: second heart sound; S3: third heart sound.

* Note that the intensity of the murmur is less helpful in characterizing VSDs than it is in characterizing many other lesions. Loud VSD murmurs (eg, grade 4) can be heard with large defects (due to large amount of left to right flow across the defect) and with small restrictive lesions (due to the large systolic pressure gradient between ventricles).

† Innocent Still's murmur and tricuspid regurgitation can also be heard in this location and can be distinguished from VSD murmurs by the quality and timing of the murmur (VSD murmurs are harsh and holosystolic [although small muscular defects may produce early systolic murmurs]; Still's murmur has a vibratory or musical quality and occurs in early systole; the murmur of tricuspid regurgitation has a blowing quality and increases in intensity during inspiration). Other murmurs that may be heard in this location include semilunar valve regurgitation or tricuspid stenosis; however, these produce diastolic murmurs.

Δ Small muscular defects may produce an early systolic murmur rather than a holosystolic murmur.

TABLA 3

Typical physical examination, chest radiography, and electrocardiography findings in some forms of cyanotic heart disease

Diagnosis	Physical exam		Chest radiography			Electrocardiogram		Incidence (per 100,000 live births)*
	S2	Murmur	Heart size	PBF	Percent RAA	QRS axis	Hypertrophy	
TGA	single	none	↑	↑	4	90 to 150	nml	21
TOF	single	sys	boot	↓	20	90 to 150	nml	20 to 26
HLHS	single	±sys	↑	vc		90 to 150	↓ LV forces	16
PA-IVS	single	sys	↑↑	↓		30 to 90	LVH, RAE	7
PS	single	sys	↑	↓		30 to 90	RVH, RAE	7
TAPVC	split	sys	↑, nl [¶]	↑, vc [¶]		90 to 150	RAE	6
Tricuspid atresia	single	±sys	↑	↓		-30 to -90	LVH, RAE	6
Truncus arteriosus	single	sys/±dias	↑	↑	30	90 to 150	nml	3
Ebstein's	split	sys	↑↑	↓		90 to 150	RAE	1

NOTE: This table represents the common presentation of each lesion. Variations do occur. For example, tricuspid atresia usually is associated with a small ventricular septal defect and pulmonary stenosis; some patients with this diagnosis can have a large ventricular septal defect, no pulmonary stenosis, and increased pulmonary blood flow.

dias: diastolic; HLHS: hypoplastic left heart syndrome; LV: left ventricular; LVH: left ventricular hypertrophy; nl: normal; nml: normal for neonate (right ventricular predominance); PA-IVS: pulmonary atresia intact ventricular septum; PBF: pulmonary blood flow; PS: pulmonary stenosis; RAA: right aortic arch; RAE: right atrial enlargement; sys: systolic; TAPVC: total anomalous pulmonary venous connection; TGA-IVS: d-transposition of the great arteries, intact ventricular septum; TOF: tetralogy of Fallot; vc: venous congestion.

* Incidence from report of New England Regional Infant Cardiac Program. Pediatrics 1980; 65:375.

¶ Patients with TAPVC associated with pulmonary venous obstruction have normal heart size and venous congestion on the chest radiography while those without obstruction usually have cardiomegaly and increased pulmonary blood flow.

