

- causal agent for impaired myocardial function. *Circulation* 1992;85:1720-1733.
22. Tsutsui H., Kinugawa S., and Matsushima S. Oxidative stress and heart failure. *Am J Physiol - Heart* 2011;301:2181-2190.
  23. Ross RD, Bollinger RO, Pinsky WW. Grading the severity of congestive heart failure in infants. *Pediatr Cardiol* 1992;13:72-75.
  24. Abrams DJ Invasive electrophysiology in paediatric and congenital heart disease. *Heart* 2007;93:383-391.
  25. Pennell DJ Differentiation of Heart Failure Related to Dilated Cardiomyopathy and Coronary Artery Disease Using Gadolinium- Enhanced Cardiovascular Magnetic Resonance. *Circulation* 2003;108:54-59.
  26. Feltes TF, Bacha E, Beekman III RH *et al.* Indications for Cardiac Catheterization and Intervention in Pediatric Cardiac Disease: A Scientific Statement From the American Heart Association. *Circulation* 2011;123:2607-2652.
  27. Cooper LT, Baughman KL, Feldman AL *et al.* The role of endomyocardial biopsy in the management of cardiovascular disease. A Scientific Statement from the American Heart Association, the American College of Cardiology, and the European Society of Cardiology Endorsed by the Heart Failure Society of America and the Heart Failure Association of the European Society of Cardiology. *European Heart Journal* 2007;28:3076-3093.
  28. Faris R, Flather M, Purcell H *et al.* Current evidence supporting the role of diuretics in heart failure: a meta analysis of randomised controlled trials. *Int J Cardiol* 2002;82:149-158.
  29. Zannad F, Alla F, Dousset B, Perez A, *et al.* Limitation of excessive extracellular matrix turnover may contribute to survival benefit of spironolactone therapy in patients with congestive heart failure: insights from the Randomized Aldactone Evaluation Study (RALES). *Circulation* 2000;102:2700-2706.
  30. Hood Jr. WB, Dans AL, Guyatt GH, *et al.* Digitalis for treatment of congestive heart failure in patients in sinus rhythm. *Cochrane Database Syst Rev* 2004;2: CD0 02901.
  31. Hougen TJ. Digitalis use in children: an uncertain future. *Prog Pediatr Cardiol* 2000;12:37-43.
  32. Thackray S, Easthaugh J, Freemantle N, *et al.* The effectiveness and relative effectiveness of intravenous inotropic drugs acting through the adrenergic pathway in patients with heart failure a meta-regression analysis. *Eur J Heart Fail* 2002;4:515-529.
  33. Ludmer P.L., Baim D.S., Antman E.M. Effects of milrinone on complex ventricular arrhythmias in congestive heart failure secondary to ischemic or idiopathic dilated cardiomyopathy. *Am J Cardiol* 1987; 59:1351-1355.
  34. Rognoni P, Lupi A, Lazzeri M. Levosimendan: from basic science to clinical trials. *Recent Patents on Cardiovascular Drug Discovery* 2011;6:9-15.
  35. Balaguru D, Auslender M. Vasodilators in the treatment of pediatric heart failure. *Progress in Pediatric Cardiology* 2000;12:81-90.
  36. Momma K. ACE inhibitors in pediatric patients with heart failure. *Paediatr Drugs* 2006;8:55-69.
  37. Frobel AK, Schmidt KG, Ostman-Smith I, *et al.* Beta blockers for congestive heart failure in children (protocol). *Cochrane Database of Systematic Reviews*. 2008.
  38. Termosesov S, Garipov R, Illich I. ICD therapy in paediatric practice. *Europace* 2011;13:28-35.
  39. Hollander SA, Rosenthal DN. Cardiac resynchronization therapy in pediatric heart failure. *Progress in Pediatric Cardiology* 2011;23:101-111.
  40. McMurray JV, Adamopoulos S, Anker SD *et al.* ESC Guidelines for the diagnosis and treatment of acute and chronic heart failure 2012. The Task Force for the Diagnosis and Treatment of Acute and Chronic Heart Failure 2012 of the European Society of Cardiology. Developed in collaboration with the Heart Failure Association (HFA) of the ESC. *European Heart Journal* 2012. (In press).
  41. Suominen PK. Single-center experience with levosimendan in children undergoing cardiac surgery and in children with decompensated heart failure. *BMC Anesthesiology* 2011;18:125-135.
  42. Lodge AJ, Antunez AG, Jaquiss RB. Pediatric ventricular assist devices. *Progress in Pediatric Cardiology* 2012. (In press).
  43. Arabia FA, Tsau PH, Smith RG, *et al.* Pediatric bridge to heart transplantation: application of the Berlin Heart, Medos and Thoratec ventricular assist devices. *J Heart Lung Transplant* 2006;25:16-22.
  44. Conway J, Dipchand AI, Heart Transplantation in Children. *Pediatr Clin N Am* 2010;57:353-373.
  45. Bui AL, Fonarow GC. Home monitoring for heart failure management. *J Am Coll Cardiol* 2012;59:97-104.
  46. Abraham WT. Superior Performance of Intrathoracic Impedance-Derived Fluid Index versus Daily Weight Monitoring in Heart Failure patients. Results of the Fluid Accumulation Status Trial. Late Breaking Clinical Trials. HFSA Conference 2009.
  47. Nawarskas JJ, Anderson JR. Omapatrilat: a unique new agent for the treatment of cardiovascular disease. *Heart Dis* 2010;2:266-274.
  48. Bachetti T, Comina L, Pasinia E. Anti-cytokine therapy in chronic heart failure: new approaches and unmet promises. *Eur Heart J* 2004;6 (suppl F): F16-F21.
  49. Gheorghide M, Blair JE, Filippatos GS, *et al.* Hemodynamic, echocardiographic, and neurohormonal effects of istaroxime, a novel intravenous inotropic and lusitropic agent: a randomized controlled trial in patients hospitalized with heart failure. *J Am Coll Cardiol* 2008;51:2276-85.
  50. Evaluation of the effects of 4 oral dosages of S 44121 versus placebo on cardiac function and NT-proBNP in patients with chronic heart failure and left ventricular dysfunction not treated with a beta-blocker. A 12-week, randomized, double-blind, parallel-group, placebo controlled, multicentre study. [www.AIFA.com](http://www.AIFA.com).
  51. A Double-blind, Randomized, Placebo-controlled, Multicenter Study to Evaluate the Safety and Efficacy of IV Infusion Treatment with Omecamtiv Mecarbil in Subjects with Left Ventricular Systolic Dysfunction Hospitalized for Acute Heart Failure (ATOMIC HF-Trial). [www.Clinicaltrials.gov](http://www.Clinicaltrials.gov).

## GESTIONE DEL SOFFIO CARDIACO

M. Lombardi, S. Manieri, U. Vairo

# 18

La principale richiesta di consulenza cardiologica pediatrica è motivata dal riscontro di soffio cardiaco<sup>1</sup>.

La prevalenza di soffio cardiaco è differente a seconda delle età: nel periodo neonatale varia da 0,6 a 1,9% nati<sup>2,3</sup>, mentre il soffio innocente è presente nel 32-75% dei soggetti con età compresa tra 1 e 14 anni<sup>4,5</sup>. I soffi innocenti non sono comuni in soggetti adulti con età superiore a 35 anni, in assenza di condizioni ipercinetiche o deformità toraciche. È importante riconoscere i soffi innocenti al fine di non formulare giudizi diagnostici azzardati riguardanti cardiopatie inesistenti.

### SOFFIO CARDIACO ORGANICO O INNOCENTE?

Il soffio cardiaco non è una malattia. È un reperto acustico generato dalla vibrazione delle strutture cardiache allorché sono attraversate da un flusso ematico turbolento<sup>6</sup>. I soffi si distinguono dai toni cardiaci per la maggiore frequenza (soffi: 80-600Hz; toni: 30-150Hz) e la maggiore durata (>150 ms).

L'origine dei soffi è riconducibile a tre principali fattori, presenti singolarmente o in combinazione: elevata velocità di flusso attraverso orifici normali o anomali, flusso anterogrado attraverso un orificio irregolare o stenotico che si apre in un vaso o in una cavità dilatata, flusso retrogrado o rigurgitante attraverso una valvola insufficiente<sup>7-9</sup>.

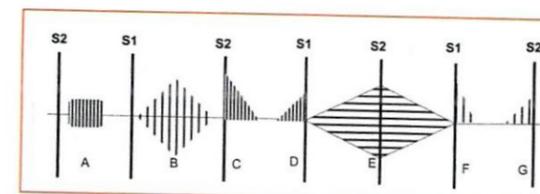
La maggior parte dei soffi cardiaci non è indicativa di cardiopatia, ma può essere correlata a un incremento funzionale della velocità di flusso<sup>10</sup>. In altri casi il soffio cardiaco è riconducibile a una cardiopatia<sup>11</sup>.

Per una corretta interpretazione è opportuno eseguire l'auscultazione cardiaca in ambiente

tranquillo e correlare il reperto ascoltorio con gli eventi del ciclo cardiaco. Per la caratterizzazione diagnostica dei soffi, il tradizionale metodo di auscultazione si basa sulla distribuzione cronologica (rapporto del soffio con il ciclo cardiaco), configurazione, sede, irradiazione, timbro, intensità e durata del soffio<sup>7-11</sup>.

**Distribuzione cronologica.** – La localizzazione all'interno del ciclo cardiaco esprime il momento in cui il soffio si verifica<sup>7-11</sup>. Facendo riferimento alle fasi del ciclo cardiaco (Fig. 18.1), i soffi possono essere suddivisi in<sup>6, 12</sup>:

- soffi *sistolici*, da eiezione ventricolare e da rigurgito, udibili tra il I tono (S1) e il II tono (S2), a loro volta suddivisibili in:
  - olosistolici;
  - protosistolici;
  - mesosistolici;
  - meso-telesistolici;
- soffi *diastolici*, da eiezione atriale, da rigurgito e da riempimento ventricolare. Si ascoltano tra S2 e S1 e possono essere:
  - protodiastolici;
  - mesodiastolici;
  - telediastolici o presistolici;
- soffi *sisto-diastolici* o *continui*.



**Figura 18.1** Cronologia dei soffi: A) mesodiastolico; B) mesosistolico; C) protodiastolico; D) telediastolico; E) continuo o sisto-diastolico; F) protosistolico; G) telesistolico.

**Soffi sistolici**

- I soffi olosistolici occupano l'intera sistole, iniziano con S1 e terminano con S2, senza pause tra il soffio e i toni cardiaci (es. soffio da grave insufficienza delle valvole atrio-ventricolari).
- I soffi protosistolici iniziano con S1 e terminano a metà della sistole (es. soffio da insufficienza delle valvole atrio-ventricolari di grado lieve-moderato).
- I soffi mesosistolici (sistolici da eiezione) iniziano subito dopo S1 (quando la pressione intraventricolare è sufficientemente alta da far aprire le valvole semilunari), raggiungono il picco d'intensità a metà sistole (man mano che aumenta l'eiezione) e terminano prima di S2. Si rilevano brevi pause tra il soffio e i toni cardiaci (es. flusso ematico attraverso le valvole semilunari). In presenza di valvole semilunari normali questi soffi possono essere generati da un incremento di flusso (es. nei casi di elevata gittata cardiaca o di dilatazione vascolare a valle della valvola), oppure dalla maggiore trasmissione del suono attraverso una parete toracica sottile. La maggior parte dei soffi innocenti dei bambini e dei giovani adulti è mesosistolica e origina sia dal tratto di efflusso aortico che polmonare.
- I soffi meso-tesistolici sono soffi lievi o moderatamente forti, iniziano nella mesosistole o telesistole, hanno massima intensità nell'ultima parte della sistole e terminano prima o in concomitanza di S2 (es. prolasso valvolare mitralico).

**Soffi diastolici**

- I soffi protodiastolici iniziano in concomitanza o subito dopo S2 (quando la pressione intraventricolare scende al di sotto della pressione in aorta/arteria polmonare) senza alcuna pausa evidente e terminano prima di S1 (es. insufficienza delle valvole semilunari).
- I soffi mesodiastolici iniziano poco dopo S2, possono scomparire gradualmente oppure confluire in un soffio telediastolico. Un esempio è rappresentato dal soffio da flusso turbolento attraverso le valvole atrio-ventricolari per la sproporzione relativa tra la grandezza dell'orifizio valvolare e il volume di flusso diastolico. Ciò si realizza nella stenosi mitralica/tricuspidale. Altro esempio è dato dall'incremento di flusso diastolico transvalvolare che si realizza nella grave insufficienza delle valvole atrio-ventricolari. Soffio diastolico da iperafflusso si può avere anche attraverso una valvola mitrale normale (es. difetto interventricolare o dotto arterioso per-

vio), oppure attraverso una valvola tricuspide normale (es. difetto interatriale). Un soffio mesodiastolico o presistolico si ascolta spesso in sede apicale nell'insufficienza aortica cronica grave.

- I soffi presistolici o telediastolici iniziano nella fase finale della diastole e continuano tipicamente fino a S1.

I soffi diastolici quasi sempre rappresentano condizioni patologiche e richiedono un'ulteriore valutazione cardiaca, così come la maggior parte dei soffi continui.

**Soffi continui**

I soffi sisto-diastolici iniziano durante la sistole, continuano senza pausa fino a S2 e, anche se non necessariamente, per tutta la diastole (sono per definizione soffi vascolari, come il soffio da fistola artero-venosa).

Un soffio continuo è, nella maggior parte dei casi, causato dalla persistenza del dotto arterioso.

I "doppi soffi" sono distinguibili dai soffi continui in quanto, ben separati, si riscontrano nei casi in cui gli orifizi presentano una doppia alterazione (stenosi e insufficienza). Possono, inoltre, essere presenti nei casi di shunt sinistro-destro con insufficienza polmonare da dilatazione.

**Configurazione (o forma).** - È determinata dall'intensità del soffio nel tempo. Si distinguono:

- soffio d'intensità crescente, se diventa progressivamente più forte;
- soffio d'intensità decrescente, se diventa progressivamente più debole;
- soffio d'intensità crescente-decrescente (configurazione a diamante), se dapprima aumenta poi diminuisce d'intensità;
- soffio piatto (a plateau), se presenta la stessa intensità per tutta la sua durata.

**Sede.** - È il focolaio di massima intensità del soffio cardiaco (Tab. 18-I).

**Irradiazione.** - È la possibilità di percepire un soffio a una certa distanza dal punto di massima intensità.

**Timbro.** - È la qualità di un soffio che può essere aspro, rude, pigolante, musicale, dolce, sibilante.

**Intensità.** - Si misura in scala crescente da 1 a 6 sesti secondo la classificazione di Levine<sup>13</sup> del 1933 (Tab. 18-II) e non è necessariamente correlata

**Tabella 18-I** Corrispondenza tra focolai di ascoltazione e tipologia dei soffi cardiaci.

Sede	Sistolico	Diastolico
Area mitralica (apice)	Soffio funzionale Insufficienza valvolare mitralica	Stenosi valvolare mitralica
Area polmonare (II SIS)	Soffio funzionale Stenosi valvolare polmonare Difetto interatriale	Iperensione polmonare Insufficienza valvolare polmonare
Area aortica (II spazio intercostale dx)	Stenosi valvolare aortica	Insufficienza valvolare aortica
Area tricuspide (IV-V SIS sulla linea margino-sternale)	Insufficienza valvolare tricuspide Soffio funzionale	Stenosi valvolare tricuspide
Margine sternale inferiore sinistro (III-IV SIS)	Difetto interventricolare Soffio funzionale	
Linea emiclavare (II SIS)	Pervietà del dotto arterioso	Pervietà del dotto arterioso
Collo	Soffio venoso Stenosi valvolare aortica Stenosi valvolare polmonare	
Dorso (interscapolo-vertebrale)	Coartazione aortica Stenosi valvolari Stenosi polmonari periferiche	

**Tabella 18-II** Graduazione dei soffi cardiaci secondo Levine.

Soffio	Caratteristiche
I grado	Molto debole, auscultabile dopo attenta ricerca, non udito in tutte le posizioni, non fremito
II grado	Lieve, auscultabile appena si appoggia lo stetoscopio sul torace, non fremito
III grado	Moderatamente forte intensità, non fremito
IV grado	Forte intensità, fremito presente
V grado	Molto forte, rilevabile con lo stetoscopio leggermente sollevato dal torace, con fremito
VI grado	Estremamente intenso, udito anche con lo stetoscopio distaccato dal torace, con fremito

alla gravità della malattia. La percezione di un soffio di intensità 1/6 richiede silenzio assoluto e orecchio molto allenato, un soffio di 6/6 è udibile anche senza stetoscopio. Tipicamente i soffi cardiaci di intensità uguale o superiore a 4/6 sono accompagnati da fremito precordiale e sono sinonimo di cardiopatia, a differenza dei soffi di intensità <3/6.

**Auscultazione cardiaca dinamica.** - L'attenta auscultazione durante cambiamenti dinamici dell'emodinamica cardiaca spesso consente di dedurre la corretta origine e il significato di un soffio cardiaco<sup>14,17</sup>. L'interpretazione dell'origine dei soffi può essere facilitata attuando alcune semplici manovre fisiologiche o farmacologiche, atte a modificare le caratteristiche morfologiche dei soffi:

- **inspirazione:** l'intensità dei soffi che originano dalle sezioni di destra generalmente aumenta

con l'inspirazione, quelli di sinistra solitamente sono più forti durante l'espiazione. Nella pratica clinica si ricerca l'eventuale variazione di intensità del soffio intanto che il paziente trattiene il respiro per alcuni secondi. Si prosegue l'ascoltazione per 10 cicli cardiaci dopo la ripresa della normale attività respiratoria e si valuta la modalità di ripristino delle caratteristiche iniziali del soffio: i soffi che originano nelle sezioni destre del cuore ritornano all'intensità basale rapidamente a differenza dei soffi che originano nelle sezioni cardiache di sinistra. Anche i soffi funzionali variano d'intensità con il ciclo respiratorio;

- **manovra di Valsalva:** la maggior parte dei soffi di solito diminuisce di lunghezza e di intensità a eccezione del soffio sistolico da cardiomiopatia ipertrofica, che di solito diviene più intenso, e di quello da prolasso valvolare mitralico, che diviene più lungo e spesso più intenso. Dopo la fase di rilasciamento della manovra di Valsalva i soffi delle sezioni cardiache di destra tendono a tornare all'intensità basale più precocemente rispetto ai soffi di sinistra;
- **esercizio:** i soffi generati dal flusso ematico attraverso valvole normali od ostruite diventano più forti sia con l'esercizio isotonic che con quello isometrico (handgrip); i soffi da insufficienza mitralica, difetto interventricolare e insufficienza aortica si intensificano con l'esercizio isometrico;
- **cambiamenti posturali:** in ortostatismo la maggior parte dei soffi si attenua, a eccezione del soffio da cardiomiopatia ipertrofica, che diventa più forte, e quello da prolasso valvolare mitralico, che

si allunga e spesso si intensifica. Con il rapido accovacciamento la maggior parte dei soffi diventa più intensa, quelli da cardiomiopatia ipertrofica e da prolasso valvolare mitralico sono di solito più lievi e possono scomparire. Il sollevamento passivo delle gambe solitamente genera gli stessi risultati del rapido accovacciamento. Il cambiamento posturale è utile per differenziare il soffio innocente da quello patologico. La maggior parte dei soffi patologici varia poco d'intensità, o non varia affatto, cambiando la postura;

- *occlusione arteriosa transitoria*: la transitoria compressione esterna di entrambi gli arti superiori mediante insufflazione bilaterale del manicotto di 20 mmHg oltre il picco di pressione sistolica incrementa il soffio da insufficienza mitralica, difetto interventricolare e insufficienza aortica ma non i soffi da altre cause;
- *test farmacologici*: attualmente sono poco o nulla usati. Dopo inalazione di nitrito di amile, durante l'ipotensione relativa iniziale, i soffi da insufficienza mitralica, difetto interventricolare e insufficienza aortica si attenuano, mentre i soffi da stenosi aortica si intensificano a causa dell'incrementata gittata cardiaca; nella fase più tardiva della tachicardia i soffi da stenosi mitralica e delle lesioni del cuore destro si accentuano. La risposta nel prolasso valvolare mitralico è spesso bifasica (prima lieve poi più forte rispetto al controllo).

### Soffi innocenti, fisiologici, relativi e organici

I soffi innocenti o normali sono soffi innocui, non associati ad alterazioni strutturali o fisiologiche.

I soffi fisiologici sono generati da disturbi della fisiologia circolatoria (es. condizioni ipercinetiche quali anemia, febbre, tireotossicosi ecc.).

I soffi organici sono dovuti ad anomalie cardiache strutturali.

I soffi relativi non sono prodotti da anomalie strutturali delle valvole o da comunicazioni anomale, ma ad esempio da dilatazione delle cavità cardiache in assenza di valvulopatia. È il caso del soffio olosistolico puntale da insufficienza mitralica, secondaria a dilatazione del ventricolo sinistro o del soffio olosistolico parasternale sinistro o xifoideo da insufficienza tricuspide, secondaria a dilatazione del ventricolo destro. I soffi relativi, a differenza dei soffi organici, tendono a scomparire in seguito a un'appropriata terapia o comunque al ripristino della normale volumetria cardiaca.

La classificazione dei soffi cardiaci basata sulla suddivisione in soffi da eiezione e da rigurgito ne facilita l'interpretazione.

### Soffi da eiezione

- *Sistolici* (stenosi aortica, stenosi polmonare, difetto interatriale, tetralogia di Fallot).
- *Diastolici* (stenosi mitralica, stenosi tricuspide, riempimento ventricolare rapido).

### Soffi da rigurgito

- *Sistolici* (insufficienza mitralica, insufficienza tricuspide, difetto interventricolare).
- *Diastolici* (insufficienza aortica, insufficienza polmonare).
- *Continui* (dotto arterioso pervio, fistola artero-venosa, finestra aorto-polmonare, rottura seno di Valsalva).

### Caratteristiche del soffio innocente

Il soffio innocente è dovuto a vibrazioni del muscolo cardiaco, è privo di alcun significato patologico, non si associa ad alterazioni cardiache o extra-cardiache sia anatomiche che funzionali.

In pazienti asintomatici le caratteristiche dei soffi innocenti, senza significato funzionale, rispettano i seguenti criteri: soffio di grado 1-2/6 di intensità, rilevabile sul bordo sternale sinistro, con un pattern da eiezione sistolico (proto- o proto-mesosistolico) che non aumenta di intensità con la manovra di Valsalva o con il passaggio dall'accovacciamento alla postura eretta. Il II tono presenta normali variazioni respiratorie, non sono presenti toni aggiunti o soffi anomali, non c'è evidenza di ipertrofia o dilatazione ventricolare<sup>18</sup>. I soffi innocenti sono dolci e di timbro musicale, non sono mai accompagnati da fremito, non si irradiano<sup>12</sup>, risentono dei cambiamenti di posizione, sono meglio udibili in posizione supina, si percepiscono soprattutto dopo sforzo o in corso di febbre. Essi variano molto da un esame all'altro e non si associano mai ai classici segni di cardiopatia. Il soffio innocente può essere apprezzato su tutti i classici focolai di auscultazione in sede anteriore toracica (Fig. 18.2) ma, nel piccolo paziente, può essere rilevato e ben apprezzato anche nelle regioni laterali del torace e posteriormente<sup>19</sup>. Le cause possono essere cardiache, ma anche e soprattutto vascolari. La diagnosi di soffio innocente si pone con la semplice auscultazione. L'ecocardiografia non è indicata.

Il 90% dei soffi innocenti scompare verso i 10-14 anni, il restante 10% persisterà anche in età adulta conservando il suo carattere di benignità; non sarà necessario seguire nel tempo tali soffi:

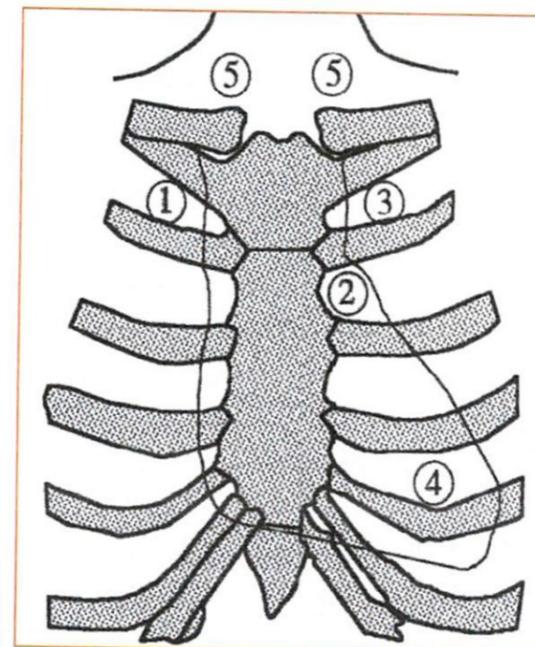


Figura 18.2 Sedi di ascoltazione dei soffi innocenti. 1) Soffio venoso (confluenza delle vv. giugulare, succlavia e innominata nella vena cava superiore); 2) soffio basale di eiezione (alla giunzione tra ventricolo destro e arteria polmonare); 3) stenosi funzionale dei rami polmonari; 4) soffio di Still (alla giunzione tra ventricolo sinistro e aorta); 5) rumore da flusso sistemico (alla giunzione tra l'arco aortico e i vasi brachiocefalici).

- soffio venoso (confluenza delle vv. giugulare, succlavia e innominata nella vena cava superiore);
- soffio basale di eiezione (alla giunzione tra ventricolo destro e arteria polmonare);
- stenosi funzionale dei rami polmonari;
- soffio di Still (alla giunzione tra ventricolo sinistro e aorta);
- rumore da flusso sistemico (alla giunzione tra l'arco aortico e i vasi brachiocefalici).

### TIPI DI SOFFI INNOCENTI

#### Soffio innocente nel neonato

*Soffio da "stenosi relativa" dei rami polmonari.* Ha sede nella regione parasternale sinistra alta, al dorso e talvolta all'ascella. Si ascolta in quanto, subito dopo la nascita, le arterie polmonari destra e sinistra, per qualche settimana, sono proporzionalmente più piccole del tronco comune ed emergono ad angolo acuto. È un soffio più frequente nel prematuro, compare alla chiusura del dotto arterioso<sup>20</sup>, scompare all'età "corretta" di 3 mesi<sup>21</sup>, ma può persistere anche fino all'anno di età<sup>22</sup>.

#### Soffio innocente nel bambino

- Soffio di Still o vibratorio.
- Soffio da flusso polmonare.
- Soffio arterioso sopraclavicolare.
- Ronzio venoso o venous hum.

*Soffio di Still o vibratorio.* Si ascolta nella porzione inferiore della linea margino-sternale sinistra e all'apice, in corrispondenza della connessione tra ventricolo sinistro e aorta. È dovuto a vibrazione delle semilunari o delle pareti ventricolari o di corde tendinee aberranti. È più intenso in posizione supina, diminuisce in ortostatismo e in inspirazione. Si ascolta più frequentemente fra i 2 e i 6 anni.

*Soffio eiettivo polmonare.* - È il soffio innocente più frequente. Si ascolta meglio sul margine superiore sinistro dello sterno. Origina alla connessione tra ventricolo destro e arteria polmonare. È dovuto alla turbolenza del sangue nel tratto di efflusso e tronco dell'arteria polmonare. Si ascolta meglio dopo sforzo, in posizione supina, si modifica fino a scomparire in posizione seduta, è molto comune in corso di anemia o rialzo termico e nei soggetti con pectus excavatum, schiena diritta e cifoscoliosi. Può essere presente nell'infanzia, nell'adolescenza e nei giovani adulti.

*Soffio arterioso sopraclavicolare.* - È dovuto ad accelerazione del flusso ematico all'origine dei vasi epiaortici durante la protosistole. Si ascolta sia in posizione supina che seduta, al di sopra delle clavicole, si irradia al collo, diminuisce o scompare con l'iperestensione delle spalle o comprimendo l'arteria succlavia omolaterale. Può insorgere nell'infanzia o nei giovani adulti.

*Ronzio venoso o venous hum.* - È un soffio continuo. Si ascolta alla base del cuore, sulla parasternale destra in alto e al collo (soprattutto a destra). È dovuto al flusso ematico turbolento diretto dalle vene giugulari, relativamente collassate, alle vene intratoraciche, più distese. Si apprezza meglio in posizione seduta. È accentuato dalla rotazione controlaterale del capo e negli stati di alta gittata. Si riduce o scompare nel decubito supino o con lo spostamento posteriore della testa o quando si esercita una delicata pressione sulle vene giugulari alla base del collo o con la manovra di Valsalva.

*Soffio carotideo.* - È dovuto alla turbolenza di flusso nella biforcazione carotidea.

**Soffio cardiopolmonare.** – È prodotto dalla compressione della lingua polmonare sulla parete toracica anteriore. Si ascolta meglio lungo il bordo destro dello sterno in posizione seduta, durante lieve inspirazione. Scompare in espirazione o inspirazione forzata.

**Soffio mammario.** – È un soffio sistolico o continuo ascoltabile tra il secondo e il sesto spazio intercostale sinistro in circa il 20% delle donne nel secondo o terzo trimestre di gravidanza. Può persistere anche dopo il parto per un periodo di 2-3 mesi.

**Soffio cardiaco funzionale**

Soffio cardiaco innocente non è sinonimo di soffio cardiaco funzionale. Il termine funzionale indica un soffio non associato ad anomalie strutturali del cuore. È un soffio da mettere in relazione alla funzione e al lavoro cardiaco, compare negli stati di aumentata gittata cardiaca (ansia, anemia, febbre, tireotossicosi, gravidanza, esercizio) o in particolari anomalie della costituzione fisica come pectus excavatum e sindrome della schiena diritta per perdita della normale cifosi dorsale.

**Soffio cardiaco organico**

I soffi organici sono causati da anomalie cardiache strutturali.

**Difetto interatriale.** – Il soffio diastolico da iperafflusso transtricuspidale si accompagna a un soffio di eiezione sistolico polmonare, secondario all'iperafflusso polmonare e rilevabile sulla linea parasternale al II spazio intercostale sinistro (Fig. 18.3). Il II tono presenta uno sdoppiamento ampio e "fisso" (non muta con le fasi del respiro). Le piccole comunicazioni interatriali usualmente non generano soffi o alterazioni dei toni cardiaci.

**Difetto interventricolare.** – Il soffio compare pochi giorni dopo la nascita, quando diminuiscono le resistenze polmonari. È tipicamente olosistolico,

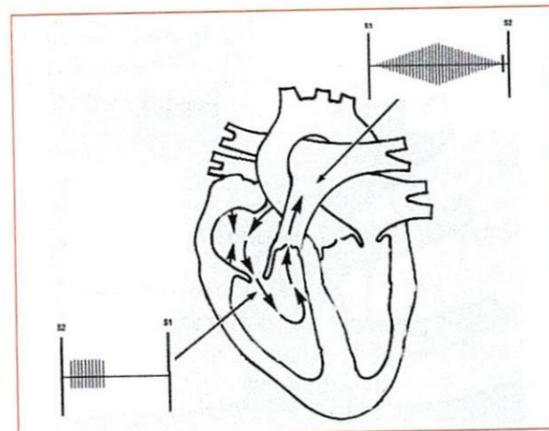


Figura 18.3 Difetto interatriale.

di intensità 2-4/6, a volte rude, a volte musicale. Si ascolta sulla linea parasternale al III-IV SIS. Il soffio può essere proto-mesosistolico negli ampi difetti interventricolari in relazione con il grado di iperafflusso polmonare. È accompagnato da un soffio da iperafflusso transmitralico (Fig. 18.4). Il II tono è variabilmente sdoppiato, con la componente polmonare accentuata in caso di aumentata pressione in arteria polmonare. È palpabile un fremito sistolico al mesocardio.

**Pervietà del dotto arterioso.** – È caratterizzato da un soffio continuo in regione sottoclaveare sinistra, con massima intensità sul II SIS (Fig. 18.5). Il soffio è prevalentemente sistolico quando il dotto è ampio e le pressioni-resistenze polmonari sono elevate. Si accompagna a iperafflusso transmitralico se lo shunt sinistro-destro è importante. La componente polmonare del II tono è accentuata e si ascolta un click polmonare a causa della rapida distensione del vaso.

**Stenosi aortica valvolare.** – È caratterizzata da un soffio di eiezione mesosistolico sul focolaio aortico, irradiato al collo, talora alla punta, preceduto da un

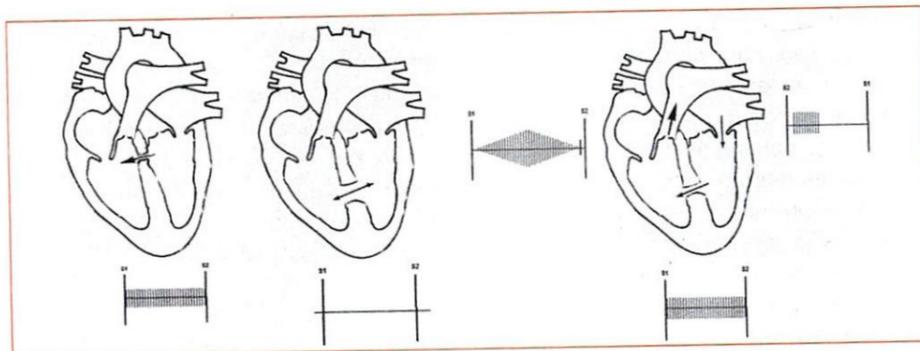


Figura 18.4 Difetto interventricolare.

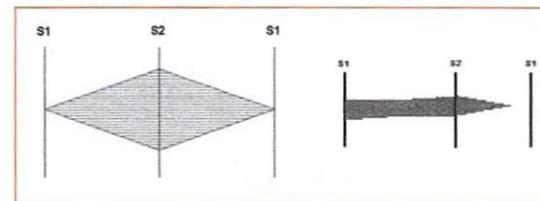


Figura 18.5 Dotto arterioso pervio.

click sistolico. Il II tono è normale o ridotto, talora presenta uno sdoppiamento paradossale.

**Coartazione aortica.** – La coartazione aortica isolata può presentare soffi sistolici, soffi diastolici e continui, ma può anche non essere associata a nessun tipo di soffio. Il I tono è normale, il II tono può mostrare uno sdoppiamento paradossale in caso di notevole ipertensione. Il soffio sistolico è mesotesistolico, d'intensità moderata, prevalente in sede interscapolo-vertebrale sinistra. Talvolta si ascolta un click protosistolico per la concomitante presenza di valvola aortica bicuspidale o di stenosi aortica. Nel 10% circa dei casi è presente un soffio sistolico apicale da insufficienza mitralica. Nelle forme serrate il soffio presenta anche una componente diastolica ascoltabile come rumore quasi continuo sul dorso.

**Stenosi polmonare valvolare.** – È caratteristico un soffio sistolico in crescendo-decrescendo, di intensità 2-4/6, sull'area polmonare. Nelle forme lievi-moderate è presente un click sistolico. Il II tono è sdoppiato e la componente polmonare del II tono ridotta in relazione alla gravità della stenosi.

**Tetralogia di Fallot.** – A differenza della stenosi valvolare polmonare, il soffio sistolico eiettivo sull'area polmonare nella tetralogia di Fallot si associa a un II tono unico e non si accompagna al click.

**Chi gestisce il soffio cardiaco?**

**INQUADRAMENTO CLINICO DEL PAZIENTE CON SOFFIO CARDIACO**

Il primo obiettivo nell'inquadramento diagnostico di un "soffio" è che il pediatra distingua tra patologia e normalità. La corretta discriminazione tra soffio innocente e soffio patologico di solito si può stabilire integrando i caratteristici riscontri di ciascun soffio con le informazioni ottenute dalla storia clinica e dai concomitanti riscontri fisici, sia cardiaci che non cardiaci<sup>23</sup> senza far ricorso a ulteriori e costosi esami addizionali<sup>24</sup>. Nel dubbio di soffio cardiaco patologico si impone una valutazione specialistica da parte del cardiologo pediatrico.

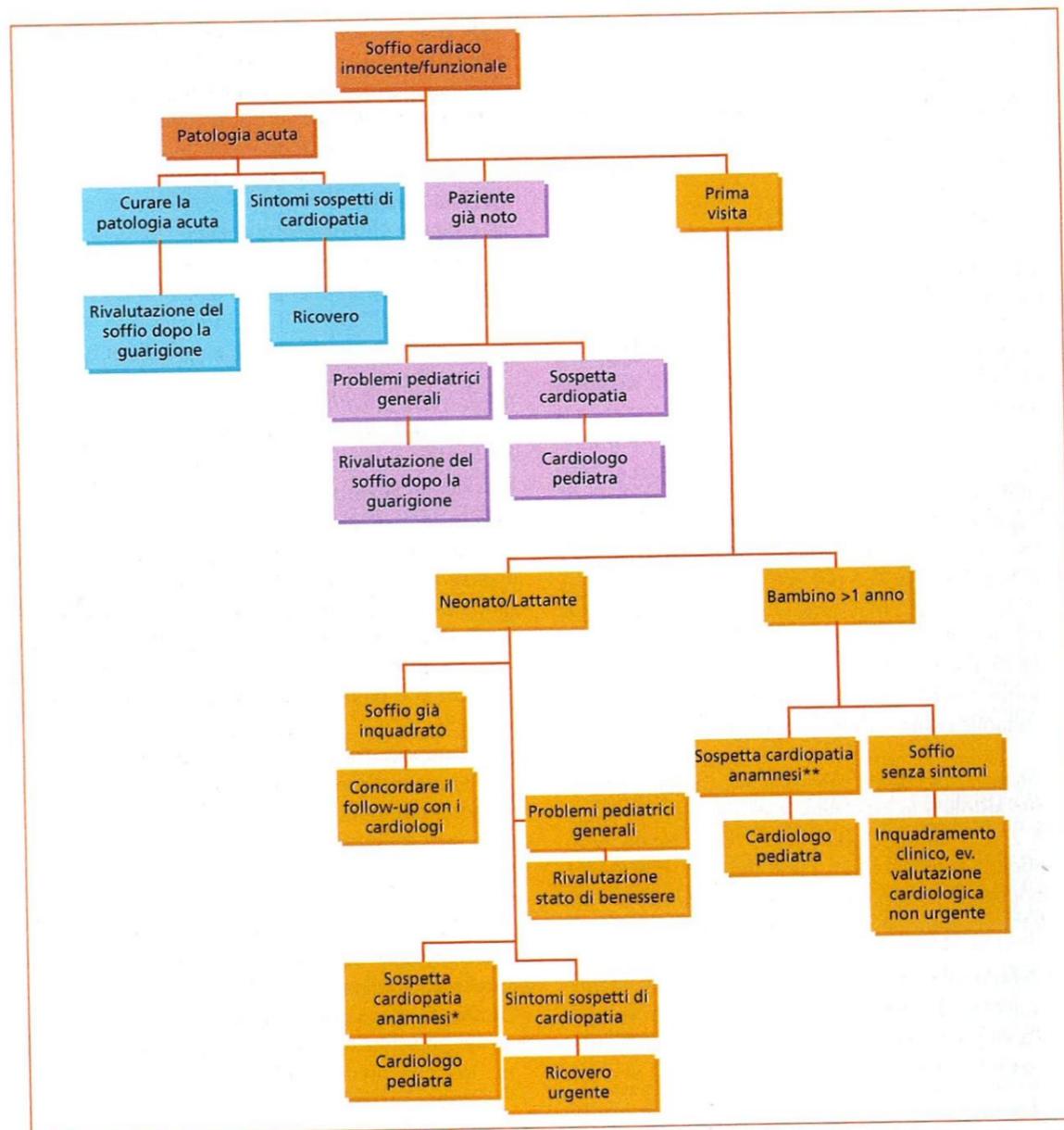
Se si ipotizza che il soffio sia innocente o funzionale, l'iter diagnostico varia in relazione al quadro clinico (patologia acuta in atto o bilancio di salute), alla fascia di età (<1 anno, >1 anno), se trattasi di prima visita o visita di un paziente già noto. Tenendo conto di tali variabili si configurano quattro situazioni cliniche:

1. paziente con patologia acuta;
2. bilancio di salute di un paziente già noto;
3. prima visita di bilancio di salute di un neonato/lattante;
4. prima visita di bilancio di salute di un bambino oltre l'anno di vita.

In presenza di *soffio probabilmente patologico* (per caratteristiche del soffio o per la presenza di segni fisici/sintomi di ndd o sospetti) il paziente deve essere riferito al cardiologo pediatrico.

In presenza di *soffio probabilmente innocente o funzionale* è sempre consigliabile esaminare le diverse situazioni cliniche, procedendo, nella gestione del soffio cardiaco, secondo il protocollo di seguito riportato e schematizzato nella figura 18.6:

- paziente con soffio cardiaco verosimilmente innocente e patologia acuta che accentua l'intensità del soffio:
  - è opportuno curare la patologia in atto e rivalutare il paziente successivamente;
  - è richiesto il ricovero ospedaliero nel sospetto di malattia a interessamento cardiaco (scompenso cardiaco congestizio, reumatismo articolare acuto, malattia di Kawasaki, endocardite, miocardite, pericardite, trauma toracico);
- paziente con soffio cardiaco verosimilmente innocente e bilancio di salute di un portatore di soffio cardiaco già noto:
  - in presenza di sintomi sospetti per cardiopatia bisogna riferire il paziente al cardiologo pediatrico;
  - in assenza di sintomi sospetti per cardiopatia o presenza di sintomi riferibili a problemi pediatrici generali è opportuno rivalutare il paziente successivamente per meglio definire la diagnosi differenziale tra soffio innocente/funzionale e difetto interatriale. La consulenza cardiologica pediatrica non ha carattere di urgenza;
- paziente con soffio cardiaco verosimilmente innocente e prima visita di bilancio di salute di un neonato/lattante:
  - in caso di soffio già inquadrato presso la struttura sanitaria di nascita, è corretto concordare con i sanitari dell'ospedale il follow-up;
  - in assenza di sintomi sospetti per cardiopatia



**Figura 18.6** Algoritmo per la gestione del soffio cardiaco. \* Episodio di ALTE o familiarità per SIDS e/o cardiopatia congenita o quadro malformativo generale. \*\* Anamnesi positiva per ALTE, malattia di Kawasaki e/o reumatismo articolare acuto o familiarità per SIDS, sindrome di Marfan, cardiopatie congenite, artropatie o connettiviti.

e presenza di problematiche pediatriche di ordine generale, è indicata la rivalutazione successiva per la diagnosi differenziale tra soffio innocente/funzionale e difetto interatriale. Anche in questo caso la consulenza cardiologica pediatrica non è urgente;

- in caso di soffio cardiaco non valutato e un pregresso episodio di Apparent Life Threatening Event (ALTE) o familiarità per Sudden

Infant Death Syndrome (SIDS) e/o cardiopatia congenita o presenza di un quadro malformativo generale, la consulenza cardiologica pediatrica è richiesta con urgenza e commisurata alla restante obiettività cardiovascolare;

- in caso di soffio cardiaco non inquadrato e sintomi sospetti per grave patologia cardiovascolare è richiesto il ricovero urgente;
- paziente con soffio cardiaco verosimilmente in-

nocente e prima visita di bilancio di salute di un bambino oltre l'anno di vita con soffio cardiaco:

- se l'anamnesi è positiva per pregresse ALTE, malattia di Kawasaki e/o reumatismo articolare acuto o familiarità per SIDS, sindrome di Marfan, cardiopatie congenite, artropatie o connettiviti, è richiesto l'accertamento cardiologico;
- in assenza di eventi e/o sintomi associati è giustificato l'inquadramento clinico del paziente con eventuale valutazione cardiologica pediatrica finalizzata a escludere una cardiopatia acquisita, un difetto interatriale, una cardiopatia congenita misconosciuta.

Se con la visita cardiologica e l'elettrocardiogramma il cardiologo pediatrico classifica come "innocente" un soffio cardiaco, non vi è indicazione ad approfondimenti diagnostici<sup>25-28</sup>.

Un recente articolo dimostra che la storia clinica associata con l'esame obiettivo è accurata nella maggioranza dei casi nel discriminare i bambini con cuore sano da quelli con cardiopatia. Possono però esserci rari casi di falsi negativi<sup>29</sup>.

Nell'impostare l'iter diagnostico-terapeutico è necessario che la cardiopatia sia diagnosticata senza "medicalizzare" il paziente. In un sistema sanitario nazionale improntato su una logica costo/beneficio, nell'ottica di una limitazione delle risorse disponibili è fondamentale applicare il principio dell'appropriatezza di prescrizioni, identificando le procedure inappropriate e quindi recuperando le risorse senza limitare l'efficacia dell'assistenza sanitaria. Ogni esame pertanto deve essere prescritto solo se riesce ad aggiungere informazioni utili al processo di decision making.

Vari test cardiaci sono invasivi e non possono essere necessari ai fini di una sicura diagnosi in caso di "soffio dubbio". L'ecocardiografia è particolarmente utile a questo proposito<sup>30</sup>. Si tratta di un esame non invasivo, rapido, privo di rischi, dai costi relativamente contenuti e oggi relativamente disponibile. Fornisce una diagnosi accurata in pazienti con altri riscontri fisici anomali così come in pazienti con riscontri clinici ambigui. È opportuno sottolineare che minimi o lievi rigurgiti valvolari fisiologici si riscontrano con tecniche di color-flow in una larga percentuale di soggetti giovani sani, a livello di normali valvole tricuspide o polmonare e in una percentuale variabile ma più bassa di soggetti, a livello di valvole normali delle sezioni di sinistra (soprattutto la valvola mitrale)<sup>31-37</sup>.

In considerazione della minore incidenza di errori è necessario eseguire la diagnosi di cardiopatia congenita in un laboratorio di ecocardiografia pediatrica piuttosto che in un laboratorio di ecocardiografia dell'adulto<sup>38</sup>.

Ottenuta la diagnosi il pediatra potrà aver parte attiva nel follow-up del paziente anche cardiopatico, seguendone la stabilità clinica sulla base dei medesimi parametri clinico-anamnestici finora descritti. In tal modo sarà anche possibile dilazionare le visite specialistiche di controllo.

**Strategia per valutare i soffi cardiaci: l'ecocardiogramma è indispensabile?**

L'ecocardiografia color-Doppler non è necessaria per tutti i pazienti con soffio cardiaco e di solito aggiunge poche ma costose informazioni nella valutazione dei pazienti asintomatici più giovani con soffi mesosistolici di grado 1-2/6 ma con riscontri fisici altrimenti normali. All'altro estremo dello spettro vi sono rari pazienti con soffi cardiaci per i quali l'ecocardiografia transtoracica potrebbe non essere sufficiente alla completezza diagnostica. In questi casi sono a volte necessarie ulteriori procedure diagnostiche (es. TEE, cateterismo cardiaco, TC, RMN).

Nonostante la sua validità, l'ecocardiografia non dovrebbe mai sostituire l'esame fisico cardiovascolare basale.

**Quando eseguire l'ecocardiogramma nel neonato**

Spesso l'esecuzione dell'ecocardiogramma nasce dall'esigenza di un supporto diagnostico per il pediatra o per il cardiologo pediatrico, per implicazioni medico-legali, talora per sedare l'ansia del genitore<sup>9</sup>. È da notare che un soffio cardiaco è presente in circa lo 0,6-1,9% dei neonati (vedi capitolo 2), ma solo nel 50% dei casi è associato a una cardiopatia. Vi sono d'altra parte cardiopatie neonatali anche gravi che non sono associate a soffio. In assenza di altri segni clinici, nel neonato l'ecocardiogramma è consigliabile quando, nello screening per cardiopatia congenita mediante pulsossimetria, la saturazione di ossigeno transcutanea è <90% e per saturazioni di O<sub>2</sub> comprese tra 90-95% in due misurazioni (specificità 99,95%, sensibilità 60%)<sup>40-42</sup>.

**Cosa consigliano le linee guida**

Nello schema sottostante sono riportate le indicazioni all'esecuzione dell'ecocardiogramma sulla base delle caratteristiche del "soffio cardiaco"<sup>31</sup>:

1. soffio sistolico:
  - mesosistolico di grado <2
    - asintomatico o senza riscontri associati → stop diagnostica
    - sintomatico o con altri segni di cardiopatia → eco
  - protosistolico, mesosistolico di grado >3, telesistolico, olosistolico → eco
2. diastolico → eco
3. continuo → eco
4. continuo da ronzio venoso, soffio mammario della gravidanza → stop diagnostica.

Nelle nuove linee guida sulla gestione delle cardiopatie valvolari pubblicate dall'*American Heart Association* e l'*American College of Cardiology* in collaborazione con altre due importanti società (*Society of Thoracic Surgeons of Cardiovascular Anesthesiologists* e *Society for Cardiovascular Angiography*) sono enunciate alcune indicazioni sui principi generali da seguire nella valutazione di un paziente con soffio cardiaco. Le indicazioni dell'ACC/AHA 2008 all'ecocardiografia sono raggruppate in tre classi<sup>31</sup>:

- Classe I:
  - l'ecocardiogramma è raccomandato nei pazienti asintomatici con soffi diastolici, continui, olosistolici, telesistolici, soffi associati a click d'iezione, oppure soffi che si irradiano al collo o alla spalla;
  - l'ecocardiogramma è raccomandato nei pazienti con soffi cardiaci e sintomi o segni di scompenso cardiaco, ischemia/infarto miocardico, sincope, tromboembolie, endocardite infettiva, o altri indici di cardiopatia strutturale;
  - l'ecocardiogramma è raccomandato nei pazienti asintomatici con soffi di III grado o soffi sistolici più intensi.
- Classe 2:
  - l'ecocardiogramma può essere utile nella valutazione di pazienti asintomatici con soffi associati ad altri riscontri cardiaci fisici anomali o soffi associati a un ECG o un Rx torace anomali;
  - l'ecocardiogramma può essere utile in pazienti i cui segni e/o sintomi sono probabilmente non cardiaci in origine, ma in cui la componente cardiaca non può essere esclusa con la valutazione standard.
- Classe 3:
  - l'ecocardiogramma non è raccomandato nei pazienti con soffio mesosistolico di II grado o più lieve, identificato come innocente o funzionale da un osservatore esperto.

L'ecocardiografia non è un esame di screening da effettuare nella popolazione asintomatica non selezionata. In assenza di particolari sospetti diagnostici poche sono le situazioni in cui può essere raccomandabile l'esecuzione dell'esame, al fine di identificare i soggetti con malformazioni o patologie che, pur essendo completamente asintomatiche e non limitando la tolleranza allo sforzo, possono essere accompagnate da un rischio di complicanze anche gravi durante la pratica sportiva. La Commissione congiunta ANMCO, SIC, ANCE, GIRC e SIEC<sup>43</sup>, usando come riferimento bibliografico principale la classificazione dell'apposita task force dell'ACC/AHA del 1997<sup>44</sup>, stabilisce che l'esecuzione dell'ecocardiogramma è appropriata nelle seguenti categorie di soggetti senza cardiopatia nota<sup>45</sup>:

- Classe I:
  - soggetti con storia familiare di malattia cardiovascolare trasmessa geneticamente (cardiomiopatia ipertrofica, Marfan ecc.);
  - pazienti candidati a chemioterapia o comunque esposti ad agenti cardiotossici;
  - soggetti potenziali donatori per il trapianto.
- Classe II:
  - soggetti giovani che svolgono attività sportiva a livello agonistico, al fine di identificare malformazioni o patologie che, pur essendo completamente asintomatiche e non limitando la tolleranza allo sforzo, si possono associare a complicanze anche gravi durante la pratica sportiva;
  - pazienti con malattia sistemica che può interessare il cuore;
  - soggetti asintomatici con BBD, BBS o con BAV di II e III grado.
- Classe III:
  - popolazione generale.

## CONCLUSIONI

Nel 1967 Bergman e Stamm hanno coniato la definizione di "non malattia cardiaca" per richiamare l'attenzione sul fatto che ad alcuni bambini perfettamente sani venivano ingiustamente vietate le normali attività a casa e a scuola in quanto ritenuti cardiopatici<sup>46-48</sup>. La popolazione a rischio di "non malattia cardiaca" è più numerosa di quella affetta da cardiopatia organica.

Il soffio innocente comporta il rischio peculiare di "non malattia cardiaca" per la erronea convinzione che il soffio sia assimilabile alle cardiopatie dell'adulto<sup>46, 47, 49, 50</sup>, per il timore che sarà necessa-

ria la terapia (50% dei casi) o un intervento (30%), che si dovrà limitare l'attività sportiva (40%), che vi sia rischio di morte (13%) o che la malattia sia ereditaria (20%). Nel 7% dei casi persiste ansia anche dopo la diagnosi di soffio innocente<sup>51</sup>. Il livello di ansia residua è inversamente proporzionale agli anni di esperienza e alla forza di rassicurazione dei medici. Ne deriva che "nel caso di soffi innocenti la vera malattia è spesso la mente dei genitori, del bambino o del medico di riferimento"<sup>39</sup>.

Concludiamo, pertanto, riaffermando che:

- la diagnosi di soffio innocente si pone con la semplice auscultazione;
- in caso di soffio innocente bisogna tranquillizzare i genitori evitando inutili e dispendiosi controlli<sup>52, 53</sup> affermando, con autorevolezza, che non esiste alcuna alterazione anatomica a carico del cuore e non sarà necessario pertanto seguire nel tempo un soffio assolutamente innocuo;
- in caso di soffio dubbio è giustificato inviare il bambino dal cardiologo pediatrico<sup>54</sup>, ma non è corretto richiedere l'ecocardiografia<sup>55, 56</sup>;
- la decisione di inviare il bambino dal cardiologo pediatrico dipende da:
  - impressione clinica ("innocente" o patologico);
  - componente ansiosa dei genitori;
  - sicurezza del pediatrico;
  - possibilità di avviare il bambino al follow-up;
- se il cardiologo pediatrico ha dubbi eseguirà l'ecocardiografia;
- l'ecocardiografia di routine non è indicata.

## BIBLIOGRAFIA

1. Gessner IH. What makes a heart murmur innocent? *Pediatr Ann* 1997;26:82-91.
2. Ainsworth SB, Wyllie JP, Wren C. Prevalence and clinical significance of cardiac murmurs in neonates. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 1999;80:F43-F45.
3. Richmond S and Wren C. Early diagnosis of congenital heart disease. *Semin Neonatol* 2001;6:27-35.
4. Geggel RL, Horowitz LM, Brown EA, Parsons M, Wang PS, Fulton DR. Parenteral anxiety associated with referral of a child to a pediatric cardiologist for evaluation of a Still's murmur. *J Pediatrics* 2002;140:747-752.
5. Behrman RE, Kliegman RM, Jenson HB. *Nelson Textbook of Pediatrics*, 17th Edition: Philadelphia: Saunders, 2003:1484-88.
6. Bini RB, Rosti L. I soffi cardiaci. *Area Pediatrica* 2000;6:5-19.
7. Leatham A. Systolic murmurs. *Circulation* 1958;17: 601-11.
8. Braunwald E, Perloff JK. Physical examination of the heart and circulation. In: Zipes DP, Libby P, Bonow

- RO, Braunwald E, editors. *Braunwald's Heart Disease: A Textbook of Cardiovascular Medicine*. 7th edition. Philadelphia, PA: Elsevier, 2005:77.
9. Shaver JA, Salerni R. Auscultation of the heart. In: *The Heart*. New York, NY: McGraw-Hill, 1994:253-314.
10. Shaver JA. Cardiac auscultation: a cost-effective diagnostic skill. *Curr Probl Cardiol* 1995;20:441-530.
11. O'Rourke RA, Braunwald E. Physical examination of the cardiovascular system. In: *Principles of Internal Medicine*. New York, NY: McGraw-Hill, 1998: 1231-7.
12. Athreya BH, Silverman BK. *Semeiotica pediatrica*. Masson, 1988:157-170.
13. Freeman AR, Levine SA. The clinical significance of the systolic murmur. *Annals of Internal Medicine* 1933;6:1371-1385.
14. Karliner JS, O'Rourke RA, Kearney DJ, Shabetai R. Haemodynamic explanation of why the murmur of mitral regurgitation is independent of cycle length. *Br Heart J* 1973;35:397-401.
15. Lembo NJ, Dell'Italia LJ, Crawford MH, O'Rourke RA. Diagnosis of left-sided regurgitant murmurs by transient arterial occlusion: a new maneuver using blood pressure cuffs. *Ann Intern Med* 1986;105: 368-70.
16. Grewe K, Crawford MH, O'Rourke RA. Differentiation of cardiac murmurs by dynamic auscultation. *Curr Probl Cardiol* 1988;13:669-721.
17. Lembo NJ, Dell'Italia LJ, Crawford MH, O'Rourke RA. Bedside diagnosis of systolic murmurs. *N Engl J Med* 1988;318:1572-8.
18. Sapin SO. Recognizing Normal Heart Murmurs: A Logic-based Mnemonic. *Pediatrics* 1997;99: 616-618.
19. Gianfagna P. Il soffio cardiaco in età pediatrica: diagnosi e gestione clinica e relazionale tra ospedale e territorio. Fiera di Pordenone 2006.
20. 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:F166-F170.
21. Arlettaz R, Archer N, Wilkinson AR. Closure of the ductus arteriosus and development of pulmonary branch stenosis in babies of less than 32 weeks gestation. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 2001;85:F197-F200.
22. 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;78:166-170.
23. O'Rourke RA. Heart murmur. In: *Primary Cardiology*. WB Saunders Co., 1998.
24. Harvey WP. Cardiac pearls. *Dis Mon* 1994;40:41-113.
25. Noninvasive tests in the initial evaluation of heart murmurs in children. Newburger JW, Rosenthal A, Williams RG, Fellows K, Miettinen OS. *N Engl J Med* 1983;308:61-4.
26. Geva T, Hegesh J, Frand M. Reappraisal of the approach to the child with heart murmurs: is echocardiography mandatory? *Inter J Cardiol* 1988;19:107-113.

27. Smythe JF, Teixeira OHP, Vlad P, Demers PP, Feldman W. Initial Evaluation of Heart Murmurs: Are Laboratory Tests Necessary? *Pediatrics* 1990;86:497-500.

28. 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;150:169-174.

29. Klewer SE, Samson RA, Donnerstein RL, Lax D, Zamora R, Goldberg SJ. Comparison of Accuracy of Diagnosis of Congenital Heart Disease by History and Physical Examination Versus Echocardiography. *Am J Cardiol* 2002;89(11):1329-31.

30. Cheitlin MD, Armstrong WF, Aurigemma GP, et al. ACC/AHA/ASE 2003 guideline update for the clinical application of echocardiography: summary article: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (ACC/AHA/ASE Committee to Update the 1997 Guidelines for the Clinical Application of Echocardiography). *J Am Coll Cardiol* 2003;42:954-70.

31. 2008 Focused Update Incorporated Into the ACC/AHA 2006 Guidelines for the Management of Patients With Valvular Heart Disease: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (Writing Committee to Revise the 1998 Guidelines for the Management of Patients With Valvular Heart Disease) Endorsed by the Society of Cardiovascular Anesthesiologists, Society for Cardiovascular Angiography and Interventions, and Society of Thoracic Surgeons. *J Am Coll Cardiol* 2008;52:e8-e13.

32. Yoshida K, Yoshikawa J, Shakudo M, et al. Color Doppler evaluation of valvular regurgitation in normal subjects. *Circulation* 1988;78:840-7.

33. Sahn DJ, Maciel BC. Physiological valvular regurgitation: Doppler echocardiography and the potential for iatrogenic heart disease. *Circulation* 1988;78:1075-7.

34. Choong CY, Abascal VM, Weyman J, et al. Prevalence of valvular regurgitation by Doppler echocardiography in patients with structurally normal hearts by two-dimensional echocardiography. *Am Heart J* 1989;117:636-42.

35. Klein AL, Burstow DJ, Tajik AJ, et al. Age-related prevalence of valvular regurgitation in normal subjects: a comprehensive color flow examination of 118 volunteers. *J Am Soc Echocardiogr* 1990;3:54-63.

36. Fink JC, Schmid CH, Selker HP. A decision aid for referring patients with systolic murmurs for echocardiography. *J Gen Intern Med* 1994;9:479-84.

37. Singh JP, Evans JC, Levy D, et al. Prevalence and clinical determinants of mitral, tricuspid, and aortic regurgitation (the Framingham Heart Study). *Am J Cardiol* 1999;83:897-902.

38. Stanger P, Silverman NH, Foster E. Diagnostic Accuracy of Pediatric Echocardiograms Performed in Adult Laboratories. *Am J Cardiol* 1999;83:908-914.

39. Advani N, Menahem J, Wilkinson JL. The diagnosis of innocent murmurs in childhood. *Cardiol Young* 2000;10:340-342.

40. Koppel RI, Druschel CM, Carter T, Goldberg BE, Mehta PN, Tawar R, Bierman FZ. Effectiveness of Pulse Oximetry Screening for Congenital Heart Disease in Asymptomatic Newborns. *Pediatrics* 2003;111:451-455.

41. Reich JD, Miller S, Brogdon B, Casatelli J, Gompf TC, Huhta J, Sullivan K. The use of pulse oximetry to detect congenital heart disease. *J Pediatr* 2003;142:268-272.

42. Harold JG. Screening for Critical Congenital Heart Disease in Newborns. *Circulation* 2014;130:e79-81.

43. Linee guida per l'uso appropriato delle metodiche diagnostiche non invasive. Commissione ANMCO, SIC, ANCE, GIRC, SIEC. *Ital Heart J suppl* 2000;1(6):811-829.

44. ACC/AHA Guidelines for the clinical application of echocardiography. A report of the ACC/AHA Task force on practice guidelines. *Circulation* 1997;95:1686-744.

45. Cucchi G, Corbascio N. Ecocardiografia: analisi critica di una casistica e appropriatezza diagnostica. *Difesa Sociale* N. 5-6/2000.

46. Bergman AB, Stamm SJ. The morbidity of cardiac nondisease in schoolchildren. *N Engl J Med* 1967;276:1008-1013.

47. Young PC. The Morbidity of Cardiac Nondisease Revisited. *Am J Dis Child* 1993;147:975-977.

48. Cayler GG, Warren MC. Benefits from mass evaluation of school children for heart disease (experience with 6,625 children). *Chest* 1970;58:349.

49. DG McNamara. Avoiding Anxiety About 'Innocent' Heart Murmur-Reply. *Am J Dis Child* 1988;142:587.

50. McCrindle BW, Shaffer KM, Kan JS, Zahka KG, Rowe SA, Kidd L. An Evaluation of Parenteral Concerns and Misperceptions About Heart Murmurs. *Clin Pediatr* 1995;16:25-31.

51. Geggel RL, Horowitz LM, Brown EA, Parsone M, Wang PS, Fulton DR. Parental anxiety associated with referral of a child to a pediatric cardiologist for evaluation of a Still's murmur. *Pediatr Cardiol* 2001;22:432-455.

52. Danford DA, Nasir A, Gumbiner C. Cost assessment of the evaluation of heart murmur in children. *Pediatrics* 1993;91:365-8.

53. Biancaniello T. Innocent murmurs: A parent's guide. *Circulation* 2004;e162-e163.

54. Ainsworth SB, Wyllie JP, Wren C. Prevalence and clinical significance of cardiac murmure in neonates. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 1999;80:F43-F45.

55. Kobinger BA. Assessment of heart murmurs in childhood. *J Pediatr (Rio J)* 2003;79 Suppl 1:S87-S96.

56. Poddar B, Basu S. Approach to a child with a heart murmur. *Indian J Pediatr* 2004;71:63-66.

## CUORE E MALATTIE REUMATICHE DEL BAMBINO E DELL'ADOLESCENTE

F. Zulian

La maggior parte delle patologie reumatologiche pediatriche può presentare manifestazioni o complicanze cardiovascolari. Nella maggior parte dei casi l'interessamento cardiaco consegue l'esordio della malattia, talora però i sintomi cardiaci possono esserne la prima manifestazione<sup>1</sup>.

L'orientamento diagnostico dovrà necessariamente prendere in considerazione le varie strutture cardiache: pericardio, miocardio, endocardio/valvole, arterie coronarie (Tab. 19-1).

### MALATTIE REUMATOLOGICHE DEL BAMBINO E DELL'ADOLESCENTE CON PREVALENTE INTERESSAMENTO DEL PERICARDIO

Tra le varie patologie reumatologiche del bambino e dell'adolescente quelle che coinvolgono pre-

ferenzialmente il pericardio sono l'artrite idiopatica giovanile (AIG) di tipo sistemico (o morbo di Still), il lupus eritematoso sistemico (LES), le pericarditi ricorrenti e, in parte, il reumatismo articolare acuto (RAA) (Fig. 19.1).

#### Artrite idiopatica giovanile (AIG) sistemica o morbo di STILL

L'AIG sistemica è caratterizzata da febbre intermittente, della durata di almeno due settimane, rilevata quotidianamente in almeno tre giorni consecutivi e accompagnata da uno o più dei seguenti segni: rash evanescente localizzato prevalentemente al tronco e alle estremità, in concomitanza della puntata febbrile, color salmone e molto fugace, linfadenomegalia generalizzata, epatosplenomegalia e sierosite (pericardite e/o pleurite). L'interessamento articolare all'inizio può essere modesto

Tabella 19-1 Interessamento cardiovascolare nelle più comuni malattie reumatiche dell'età pediatrica.

	Pericardio	Miocardio	Endocardio	VASI	Aspetti clinici peculiari
AIG sistemica	++	+	-	-	Febbre intermittente
LES	+++	-	+	+	Astenia Rash a farfalla Febbricola
Sclerosi sistemica	+++	+	-	-	Fenomeno di Raynaud Indurimento cute
RAA	++	++	+++	-	Febbre Artrite migrante
Sindromi autoinfiammatorie ereditarie (FMF/TRAPS)	++	+	-	-	Febbre ricorrente Rash Mialgie Artrite
Panarterite nodosa	+/-	++	-	+++	Noduli dolenti
Malattia di Takayasu	-	+	-	+++	Astenia Asimmetria polsi periferici
Malattia di Kawasaki	+	++	-	+++	Febbre, Rash Mucosite Linfadenopatia
Sindrome di Cogan	-	-	++	++	Vertigini Iperemia oculare
Sindrome di Churg Strauss	-	++	-	++	Asma grave ricorrente