

Hypertrofická kardiomyopatie a sport – je čas na změnu strategie?

(Hypertrophic cardiomyopathy and sports – is it time for a change in strategy?)

David Zemánek

II. interní klinika kardiologie a angiologie, 1. lékařská fakulta Univerzity Karlovy a Všeobecná fakultní nemocnice v Praze

INFORMACE O ČLÁNKU

Historie článku:

Vložen do systému: 13. 8. 2020

Přepřacován: 2. 9. 2020

Přijat: 2. 9. 2020

Dostupný online: 7. 9. 2020

Klíčová slova:

Fyzická aktivita

Hypertrofická kardiomyopatie

Náhlá srdeční smrt

Vrcholový sport

Keywords:

Competitive sports

Exercise

Hypertrophic cardiomyopathy

Sudden cardiac death

SOUHRN

Hypertrofická kardiomyopatie je od samého počátku spojena s rizikem náhlé srdeční smrti. Je také považována za jednu z nejčastějších příčin náhlého úmrtí mladých sportovců. Proto těmto pacientům nebyl doporučován vrcholový a v řadě případů ani rekreační sport. V posledních několika letech byla publikována řada poznatků, které vrhají nové světlo na tuto problematiku. Proto dnes volíme méně restriktivní přístup, především v případě, že se jedná o rekreační sport. Cílem tohoto článku je shrnutí současných znalostí k této problematice.

© 2020, ČKS.

ABSTRACT

Hypertrophic cardiomyopathy has been associated with the risk of sudden cardiac death since it was described. It is also considered one of the most common causes of sudden death of young athletes. Therefore, competitive and in many cases recreational sports were not recommended for these patients. In the last few years, a number of findings have been published that shed new light on this issue. That is why today we choose a less restrictive approach, especially in the case of recreational sports. The aim of this article is to summarize current knowledge on this issue.

Úvod

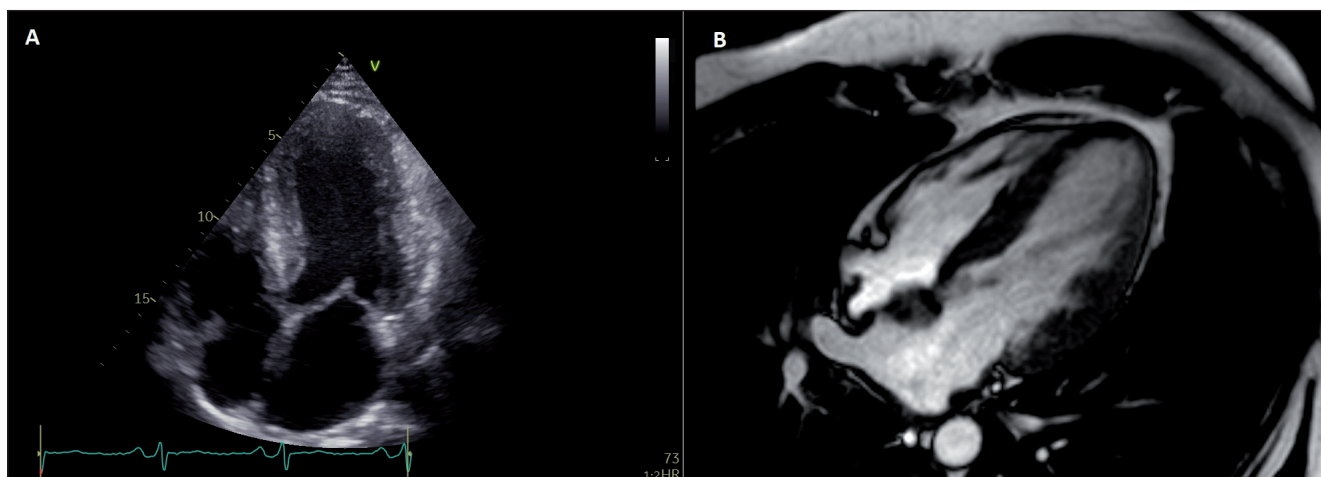
Hypertrofická kardiomyopatie (HKMP) je relativně časté onemocnění srdečního svalu, které je charakterizováno hypertrofií stěny levé komory, jež není způsobena změnou „preloadu“ nebo „afterloadu“. ¹ Hypertrofie stěny je definována jako tloušťka stěny levé komory 15 a více milimetrů změřená pomocí echokardiografie, magnetické rezonance nebo výpočetní tomografie (obr. 1). Typickou příčinou hypertrofie je mutace sarkomerických proteinů. Ačkoliv Donald Teare nebyl prvním, kdo popsal onemocnění dnes nazývané HKMP, byl prvním, kdo správně popsal řadu symptomů a diagnostických známek, které jsou dodnes spojeny s HKMP. ² V sérii osmi zemřelých pacientů ve věku 14 až 44 let s asymetrickou hypertrofií interventrikulárního septa levé komory (LK) zemřelo sedm z nich náhlou srdeční smrtí (NSS), a tak byla poprvé popsána vazba mezi HKMP a NSS. Později byla HKMP popsána jako

jedna z nejčastějších, ne-li vůbec nejčastější příčina NSS u mladých sportovců. ^{3,4} Důsledkem tohoto poznání bylo, že pacientům s HKMP byl výkonnostní sport zakazován, a dokonce i na rekreační úrovni nebyla převážná většina sportovních aktivit doporučována. V tomto duchu byla také napsána poslední publikovaná doporučení pro diagnostiku a léčbu HKMP z roku 2011 ve Spojených státech amerických a částečně také v Evropě v roce 2014. ^{1,5}

Na druhé straně i v těchto doporučeních se konstatuje, že evidence není podpořena jednoznačnými důkazy. Některé později publikované práce také zpochybnilly jednoznačný vztah fyzické aktivity a NSS u HKMP. Na jedné straně stojí data o riziku NSS ve spojení se sportem a na druhé straně evidence o prospěšnosti fyzické aktivity nejen pro běžnou populaci, ale také pro pacienty s HKMP. ⁶ Proto se také v současné době začíná diskutovat o tom, zda je dříve doporučovaná poměrně výrazná restrikce správná. Nový pohled na problematiku se pak odráží v doporučení Evropské společnosti preventivní kardiologie pro sportovní

Adresa pro korespondenci: Doc. MUDr. David Zemánek, Ph.D., II. interní klinika kardiologie a angiologie, 1. lékařská fakulta Univerzity Karlovy a Všeobecná fakultní nemocnice v Praze, U Nemocnice 2, 128 08 Praha 2, e-mail: david.zemaneck@vfn.cz

DOI: 10.33678/cor.2020.081



Obr. 1 – Pacient s hypertrofickou kardiomyopatií s typickou hypertrofií levé komory zobrazenou pomocí echokardiografie (A) a magnetické rezonance (B)

aktivitu u pacientů s onemocněním myokardu a perikardu.⁷ Cílem tohoto článku je shrnutí současných poznatků ohledně vztahu mezi sportem a HKMP.

Současná platná doporučení pro léčbu HKMP

V doporučení amerických odborných společností pro diagnostiku a léčbu HKMP z roku 2011 je v části věnované výkonnostnímu a rekreačnímu sportu napsáno, že všem pacientům s HKMP není doporučen výkonnostní sport pro vysoké riziko náhlé srdeční smrti. Ukončení pravidelného tréninku pak toto riziko snižuje. Rekreační sportovní aktivity jsou pak rozděleny podle typu zátěže na vhodné a méně vhodné (tabulka 1). Tato obecná doporučení pro rekreační sport by měla být upravena na základě přání a možností pacienta.

Doporučení Evropské kardiologické společnosti z roku 2014 se otázce sportovní aktivity u pacientů věnuje v jednom krátkém odstavci. V něm sice konstatují, že ačkoliv

je evidence o zátěži indukované komorové tachykardii slabá a data získaná z implantabilních kardioverterů-de fibrilátorů (ICD) ukazují, že většina adekvátních výbojů není spojena s tachykardií nebo fyzickou aktivitou, nicméně i přesto zakazují vrcholový sport u pacientů s HKMP a také nedoporučují intenzivní fyzickou aktivitu obecně, a to především u těch, kteří mají rizikové faktory NSS a obstrukci ve výtokovém traktu levé komory (LVOT).

Podstatně liberálnější jsou naopak nedávná doporučení sportovní sekce Evropské asociace preventivní kardiologie z roku 2019, která umožňují zvážit vrcholový sport u pacientů s HKMP, kteří nemají rizikové faktory NSS. Mezi tyto faktory se počítá NSS, přítomnost symptomů, zátěží indukovaná komorová tachykardie, skóre vyšší než 6 vypočtené podle kalkulátoru HCM risk-SCD doporučeného Evropskou kardiologickou společností, dále významná obstrukce v LVOT (maximální gradient více než 50 mm Hg v klidu či po provokaci) a abnormální tlaková odpověď na zátěž. Mezi faktory, které při zvažování povolení sportu podporují toto rozhodnutí, patří naopak mírná forma kli-

Tabulka 1 – Rozdělení rekreačních sportů z hlediska vhodnosti u pacientů s HKMP v amerických doporučeních pro diagnostiku a léčbu HKMP z roku 2011

Vysoká intenzita		Střední intenzita		Nízká intenzita	
Basketbal	0	Softbal	2	Bowling	4
Kulturistika	1	Cyklistika	4	Rekreační turistika	5
Gymnastika	2	Vysokohorská turistika	3	Jízda na koni	3
Lední hokej	0	Turistika	4	Sportovní potápění	0
Squash	0	Rekreační běhání	3	Šnorchlování	5
Horolezectví	1	Jachting	3	Bruslení	5
Běh – sprint	0	Surfování	2	Cvičení (bez závaží)	4
Sjezdové lyžování	2	Rekreační plavání	5		
Běh na lyžích	2	Tenis (čtyřhra)	4		
Fotbal	0	Bicyklový ergometr	5		
Tenis (dvouhra)	0	Posilování	1		
Windsurfing	1				

Vysoká intenzita – > 6 MET, střední intenzita – 4–6 MET, nízká intenzita – < 4 MET, vhodnost pro HKMP hodnocená pomocí stupnice 0–5, nevhodné 0 a 1, nejspíše vhodné 4 a 5, k individuálnímu posouzení 2 a 3.

nické manifestace HKMP, nízké skóre HCM risk-SCD a vyšší věk. Je třeba říct, že tato doporučení jsou v kategorii IIB (síla evidence C), což znamená, že výkonnostní sport u HKMP může být zvážen, ale většina expertů se nekloní k tomuto názoru.

Hypertrofická kardiomyopatie a náhlá smrt

Jak již bylo uvedeno dříve, HKMP byla určena jako nejčastější příčina úmrtí mladých sportovců v několika pracích především amerických autorů.^{8–10} Maron a spol. ve svém článku publikovali, že HKMP je příčinou NSS u sportovců až v 36 % případů. Také ve studii italských autorů byla u mladých obyvatel italského regionu Benátsko incidence NSS u sportovců zvýšena 2,8krát ve srovnání s nesportovci a u většiny zemřelých pak bylo identifikováno předchozí srdeční onemocnění (koronární anomálie, arytmogenní kardiomyopatie,...).¹¹ Především na podkladě těchto dat pak byla formulována restriktivní doporučení amerických i evropských kardiologických odborných společností ohledně sportovní aktivity při HKMP.

Během posledních let však bylo publikováno několik prací, které naznačují, že vztah mezi HKMP a NSS během fyzické aktivity nemusí být takový, jak jsme se dříve domnívali. V prospektivní studii britských autorů, kteří analyzovali pitevní data 347 konsekutivních sportovců zemřelých v období 1994 až 2004, byla HKMP jako příčina určena pouze u 6 %, nicméně idiopatická hypertrofie levé komory (tloušťka stěny levé komory 12–15 mm) byla přítomna u dalších 16 %.¹² Podobná data byla také získána pro populaci v Austrálii a na Novém Zélandu u zemřelých mladších 35 let a také u amerických středoškolských a vysokoškolských sportovců (HKMP přítomna u 8 % případů).^{13,14} Naopak ve švédské studii publikované v roce 2019, která analyzovala data u 512 mladých pacientů zemřelých náhle, byla u skupiny s úmrtím během fyzické aktivity významně častější diagnóza HKMP nebo arytmogenní kardiomyopatie.¹⁵ Nepřekvapivě byla také u rekreačních nebo výkonnostně sportujících jedinců NSS častěji spojena s fyzickou aktivitou.

Hypertrofická kardiomyopatie a fyzická aktivita

O prospěšnosti pravidelné fyzické aktivity v době pandemie obezity a sedavého způsobu života dnes nikdo nepochybuje. Určité rozpory mohou existovat ohledně zdravotního prospěchu extrémních tréninkových dávek. Nicméně dnes považujeme za přínosnou pravidelnou fyzickou aktivitu i u řady srdečních onemocnění, u kterých nebyla dříve doporučována, jako například u srdečního selhání.¹⁶

U HKMP nemáme dosud jednoznačná data primárně se zabývající vztahem mezi fyzickou aktivitou a prognózou. Po dlouhou dobu převažoval názor, že sportovní aktivita může vést k progresi onemocnění akcelerací patologických mechanismů vedoucích k poškození myokardu a hypertrofii. Tato hypotéza však není příliš doložena klinickými daty. Naopak v experimentální práci u myši s mutací těžkého řetězce β -myosinu vedla pravidelná fyzická aktivita k určité prevenci vývoje fibrózy myokardu

a „disarray“ (ložiska neuspořádaného zapojení myocytů), pokud byla zahájena časně. U jedinců s již vyvinutým obrazem HKMP pak vedla pouze ke zlepšení „disarray“. ¹⁷

Kromě toho máme evidenci, že prognóza pacientů s HKMP koreluje s parametry kardiopulmonální výkonnosti získanými při spiroergometrii, a to jak u pacientů s HKMP obecně, tak u pacientů po alkoholové septální ablaci.^{18,19} Tyto parametry jsou samozřejmě primárně ovlivněny samotným onemocněním, nicméně vlastní fyzická kondice se na nich také podílí. Ve studii amerických autorů srovnávajících pacienty s HKMP s ostatní populací bylo prokázáno, že pacienti s HKMP mají významně méně fyzické aktivity.²⁰ Ta je mimo jiné také jedním z faktorů vedoucím k obezitě a dnes víme, že mezi obezitou a prognózou u pacientů s HKMP existuje negativní vztah. V americké studii zahrnující 3 282 pacientů s HKMP měli obézní pacienti (BMI > 30) statisticky významně vyšší výskyt závažných komplikací nebo srdečního selhání.²¹ Příliš tvrdá restrikce sportovní aktivity a z ní vyplývající obezita by pak především u mladších nemocných mohla vést ke zhoršení prognózy. Navíc nedávno byla publikována randomizovaná studie, která zkoumala vliv fyzického tréninku střední intenzity (minimálně třikrát týdně) na pacienty s HKMP. Ve studii bylo randomizováno 136 pacientů (ze souboru bylo na základě vylučujících kritérií vyřazeno dalších 196 pacientů) s průměrným věkem 50 let. Vylučující kritéria zahrnovala některé parametry HKMP jako nedávnou (do tří měsíců) nebo plánovanou implantaci defibrilátoru nebo septální redukční léčbu, zátěž navozenou synkopu, sníženou systolickou funkci (ejekční frakce levé komory < 55 %), hypotenzní odpověď na zátěž a zhoršení klinického stavu během posledních tří měsíců. Fyzický trénink pak ve studii vedl k malému, ale statisticky významnému vzestupu vrcholové spotřeby kyslíku po 16 týdnech bez výskytu závažných komplikací.²² Jedná se sice o zatím omezená data a u selektované skupiny pacientů s HKMP a bude potřeba dalšího potvrzení, ale naznačují, že u určitých pacientů s HKMP může být pravidelný fyzický trénink střední intenzity přínosný.

Vrcholový sport a HKMP

Z pochopitelných důvodů nejsou data o vrcholovém sportu u pacientů s HKMP příliš rozsáhlá. Kromě dříve zmíněných studií týkajících se NSS u vrcholových sportovců s HKMP a ojedinělých kazuistik existuje pouze nedávno publikovaná malá studie italských autorů, kteří sledovali 88 výkonnostních sportovců (průměrný věk 31 let), u kterých byla diagnostikována HKMP v letech 1997–2017.²³ Přibližně dvě třetiny (61 pacientů – 69 %) po stanovení diagnózy dodržovali sportovní restrikci. Zbýlých 27 pacientů nepřerušilo intenzivní tréninkovou aktivitu. Kaplanovy–Meierovy křivky nenašly statisticky významný rozdíl ve výskytu náhlé smrti a symptomů. Jedná se však o relativně malou studii a pro obecné přijetí bude potřeba potvrzení jejich závěru u dalších pacientů.

Je čas na změnu?

Na základě studií publikovaných v posledních letech můžeme říct, že restriktivní americká doporučení pro HKMP

jsou v dnešní době již překonána a v některých bodech lze zvolit liberálnější přístup. Na druhé straně ani v současnosti známá data nám neumožňují zrušit restrikcí pro vrcholový sport. Ideální se tak jeví plně individualizovaný přístup, který zohlední na jedné straně riziko konkrétního pacienta a na druhé straně typ fyzické aktivity.

V praxi to znamená, že bychom měli provést rizikovou stratifikaci a v případě, že se jedná o **pacienta s nízkým rizikem, můžeme povolit fyzickou aktivitu maximálně střední intenzity na rekreační úrovni v některém z vhodných sportů** (kategorie 2–5 v tabulce 1). Za nízkorizikového pacienta považujeme takového, který je dlouhodobě asymptomatický nebo níže symptomatický a u kterého není indikována implantace kardioverteru-defibrilátoru na základě HCM risk-SCD ESC, není významná obstrukce v LVOT (tlakový gradient klidový nebo provokovaný větší než 50 mm Hg), není anamnéza synkopy při zátěži a není pokles tlaku při zátěži. Obecně jsme také mnohem liberálnější u starších pacientů, protože mají celkově nižší riziko NSS a také případná požadovaná fyzická aktivita nebude pravděpodobně vysoké intenzity. V případě nedostupnosti lékařské péče se i sporty jinak považované za vhodné mohou stát sporty nevhodnými.

Vrcholový sport u pacientů s jednoznačně fenotypicky manifestovanou HKMP nelze na základě současných znalostí doporučit žádnému pacientovi. Každý takový pacient by měl být poučen o možných rizicích, která vyplývají z pokračování v intenzivní tréninkové aktivitě. Výjimku tvoří geneticky pozitivní, fenotypově negativní pacient, u kterého můžeme souhlasit s pokračováním intenzivního tréninku za současného pečlivého sledování.

Závěr

Hypertrofická kardiomyopatie byla od samého začátku spojena s výskytem NSS během fyzické zátěže. To vedlo k restriktivním doporučením ohledně sportu u pacientů s HKMP. Současné poznatky však naznačují, že minimálně restrikce rekreačního sportu u nízkorizikové skupiny pacientů s HKMP je dnes překonána. Pro jednoznačnou změnu doporučení v léčbě HKMP týkající se vrcholového sportu u mladších pacientů však stále není dostatek důkazů.

Literatura

1. Authors/Task Force members, Elliott PM, Anastakis A, Borger MA, et al. 2014 ESC Guidelines on diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy: the Task Force for the Diagnosis and Management of Hypertrophic Cardiomyopathy of the European Society of Cardiology (ESC). *Eur Heart J* 2014;35:2733–2779.
2. Teare D. Asymmetrical hypertrophy of the heart in young adults. *Br Heart J* 1958;20:1–8.
3. Maron BJ, Doerer JJ, Haas TS, et al. Sudden deaths in young competitive athletes: analysis of 1866 deaths in the United States, 1980–2006. *Circulation* 2009;119:1085–1092.
4. Corrado D, Basso C, Pavei A, et al. Trends in sudden cardiovascular death in young competitive athletes after implementation of a preparticipation screening program. *JAMA* 2006;296:1593–1601.
5. Gersh BJ, Maron BJ, Bonow RO, et al. American College of Cardiology Foundation/American Heart Association Task Force on Practice; American Association for Thoracic Surgery; American Society of Echocardiography; American Society of Nuclear Cardiology; Heart Failure Society of America; Heart Rhythm Society; Society for Cardiovascular Angiography and Interventions; Society of Thoracic Surgeons. 2011 ACCF/AHA Guideline for the Diagnosis and Treatment of Hypertrophic Cardiomyopathy: A Report of the American College of Cardiology Foundation/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines. *J Am Coll Cardiol* 2011;58:e212–e260.
6. Aengevaeren VL, Gommans DHF, Dieker HJ, et al. Association between Lifelong Physical Activity and Disease Characteristics in HCM. *Med Sci Sports Exerc* 2019;51:1995–2002.
7. Pelliccia A, Solberg EE, Papadakis M, et al. Recommendations for participation in competitive and leisure time sport in athletes with cardiomyopathies, myocarditis, and pericarditis: position statement of the Sport Cardiology Section of the European Association of Preventive Cardiology (EAPC). *Eur Heart J* 2019;40:19–33.
8. Maron BJ, Doerer JJ, Haas TS, et al. Sudden deaths in young competitive athletes: analysis of 1866 deaths in the United States, 1980–2006. *Circulation* 2009;119:1085–1092.
9. Maron BJ, Haas TS, Murphy CJ, et al. Incidence and causes of sudden death in U.S. college athletes. *J Am Coll Cardiol* 2014;63:1636–1643.
10. Maron BJ, Haas TS, Ahluwalia A, et al. Demographics and Epidemiology of Sudden Deaths in Young Competitive Athletes: From the United States National Registry. *Am J Med* 2016;129:1170–1177.
11. Corrado D, Basso C, Rizzoli G, et al. Does Sports Activity Enhance the Risk of Sudden Death in Adolescents and Young Adults? *J Am Coll Cardiol* 2003;42:1959–1963.
12. Finocchiaro G, Papadakis M, Robertus JL, et al. Etiology of Sudden Death in Sports: Insights From a United Kingdom Regional Registry. *J Am Coll Cardiol* 2016;67:2108–2115.
13. Bagnall RD, Weintraub RG, Ingles J, et al. A Prospective Study of Sudden Cardiac Death Among Children and Young Adults. *N Engl J Med* 2016;374:2441–2452.
14. Harmon KG, Asif IM, Maleszewski JJ, et al. Incidence, Cause, and Comparative Frequency of Sudden Cardiac Death in National Collegiate Athletic Association Athletes: A Decade in Review. *Circulation* 2015;132:10–19.
15. Wisten A, Börjesson M, Krantz P, Stattin EL. Exercise related sudden cardiac death (SCD) in the young – Pre-mortal characterization of a Swedish nationwide cohort, showing a decline in SCD among athletes. *Resuscitation* 2019;144:99–105.
16. Doukky R, Mangla A, Ibrahim Z, et al. Impact of physical inactivity on mortality in patients with heart failure. *Am J Cardiol* 2016;117:1135–1143.
17. Konhilas JP, Watson PA, Maass A, et al. Exercise can prevent and reverse the severity of hypertrophic cardiomyopathy. *Circ Res* 2006;98:540–548.
18. Sorajja P, Allison T, Hayes C, et al. Prognostic utility of metabolic exercise testing in minimally symptomatic patients with obstructive hypertrophic cardiomyopathy. *Am J Cardiol* 2012;109:1494–1498.
19. Rigopoulos AG, Panou F, Sakadakis E, et al. Cardiopulmonary Exercise Test Parameters at Three Months After Alcohol Septal Ablation in Hypertrophic Obstructive Cardiomyopathy Are Associated With Late Clinical Outcome. *Heart Lung Circ*;29:202–210.
20. Reineck E, Rolston B, Bragg-Gresham JL, et al. Physical activity and other health behaviors in adults with hypertrophic cardiomyopathy. *Am J Cardiol* 2013;111:1034–1039.
21. Fumagalli C, Maurizi N, Day SM, et al.; SHARE Investigators. Association of Obesity With Adverse Long-term Outcomes in Hypertrophic Cardiomyopathy. *JAMA Cardiol* 2019;5:1–8.
22. Saberi S, Wheeler M, Bragg-Gresham J, et al. Effect of Moderate-Intensity Exercise Training on Peak Oxygen Consumption in Patients With Hypertrophic Cardiomyopathy: A Randomized Clinical Trial. *JAMA* 2017;317:1349–1357.
23. Pelliccia A, Caselli S, Pelliccia M, et al. Clinical outcomes in adult athletes with hypertrophic cardiomyopathy: a 7-year follow-up study. *Br J Sports Med* 2020;54:1008–1012.