

Atletické srdce vs. hypertrofická kardiomyopatie – diferenciální diagnostika podle aktuálních doporučení

(Athlete's heart vs hypertrophic cardiomyopathy – differential diagnostics according to current guidelines)

Martin Bláha

Klinika kardiologie, Institut klinické a experimentální medicíny, Praha

INFORMACE O ČLÁNKU

Historie článku:

Vložen do systému: 18. 10. 2019

Přepřacován: 2. 12. 2019

Přijat: 5. 12. 2019

Dostupný online: 20. 1. 2020

Klíčová slova:

Atletické srdce

Echokardiografie

EKG

Genetické testování

Hypertrofická kardiomyopatie

Magnetická rezonance srdce

Keywords:

Athlete's heart

Cardiac magnetic resonance

ECG

Echocardiography

Genetic testing

Hypertrophic cardiomyopathy

SOUHRN

Hypertrofická kardiomyopatie (HKMP) je jednou z nejčastějších příčin náhlé smrti mladých sportovců do 35 let. Její fenotypický projev se do značné míry může podobat fyziologické reakci myokardu na vysokou tréninkovou zátěž, kdy hovoříme o takzvaném atletickém (sportovním) srdci. Tyto dva stavy je třeba od sebe rozlišit, abychom neohrozili život sportovce či sportovkyně s nerozpoznanou HKMP a také abychom na druhou stranu zbytečně nezastavili jejich sportovní kariéru.

© 2020, ČKS.

ABSTRACT

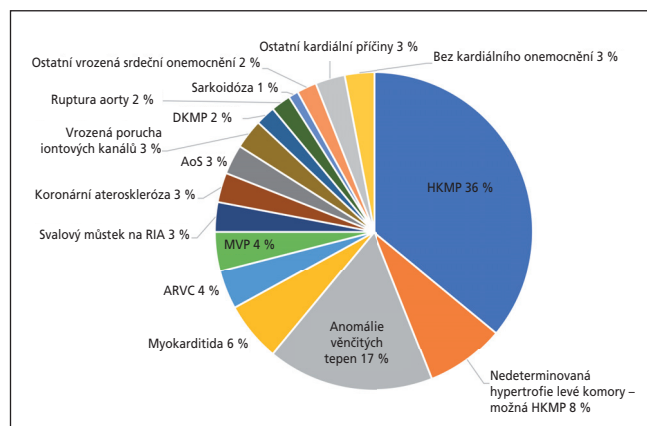
Hypertrophic cardiomyopathy (HCM) is one of the most common causes of sudden death of young athletes under 35 years of age. Its phenotypic manifestation may resemble the physiological response of the myocardium to a high training load in case of so-called athlete's heart. These two modalities must be distinguished from each other in order to preserve the life of athletes with yet unrecognized HCM, and also on the other side, to avoid unnecessary stopping the career of the healthy ones.

Adresa pro korespondenci: MUDr. Martin Bláha, Klinika kardiologie, Institut klinické a experimentální medicíny, Vídeňská 1958/9, 140 21 Praha 4,
e-mail: blam@ikem.cz

DOI: 10.33678/cor.2019.087

Úvod

Náhlé úmrtí sportovce je vždy tragickou, a často také medializovanou událostí. Dominantní příčinou je náhlá srdeční smrt (NSS) pro maligní arytmii při preexistujícím kardiovaskulárním onemocnění. Na rozdíl od sportovců nad 35 let, u nichž etiologicky převládá ischemická choroba srdeční na podkladě koronární aterosklerózy,¹ u mladých sportovců je jednou z nejvýznamnějších příčin náhlého úmrtí hypertrofická kardiomyopatie (HKMP). Uvádí se,^{2,3} že z incidence NSS u sportovců do 35 let věku je kolem



Obr. 1 – Distribuce kardiovaskulárních příčin náhlých úmrtí v kohortě mladých sportovců do 35 let věku ve Spojených státech amerických (upraveno podle³). Z celosvětového hlediska právě studie z USA zpravidla referují nejvyšší etiologický podíl HKMP. AoS – stenóza aortální chlopně; ARVC – arytmogenní kardiomyopatie pravé komory; DKMP – dilatační kardiomyopatie; HKMP – hypertrofická kardiomyopatie; MVP – prolaps mitrální chlopně; RIA – ramus interventricularis anterior.

1/100 000 sportovců za rok. V závislosti na studovaných kohortách je v literatuře doloženo, že HKMP zodpovídá za 3–44,6 % NSS u sportovců (obr. 1).

Při vysoké tréninkové zátěži dochází k adaptačním změnám myokardu, které mohou do určité míry simulovat fenotyp HKMP. Takoví pacienti se mohou objevit v naší klinické praxi. Cílem tohoto sdělení je shrnout aktuální doporučení v diferenciální diagnostice výše zmíněných stavů.

Vymezení pojmů

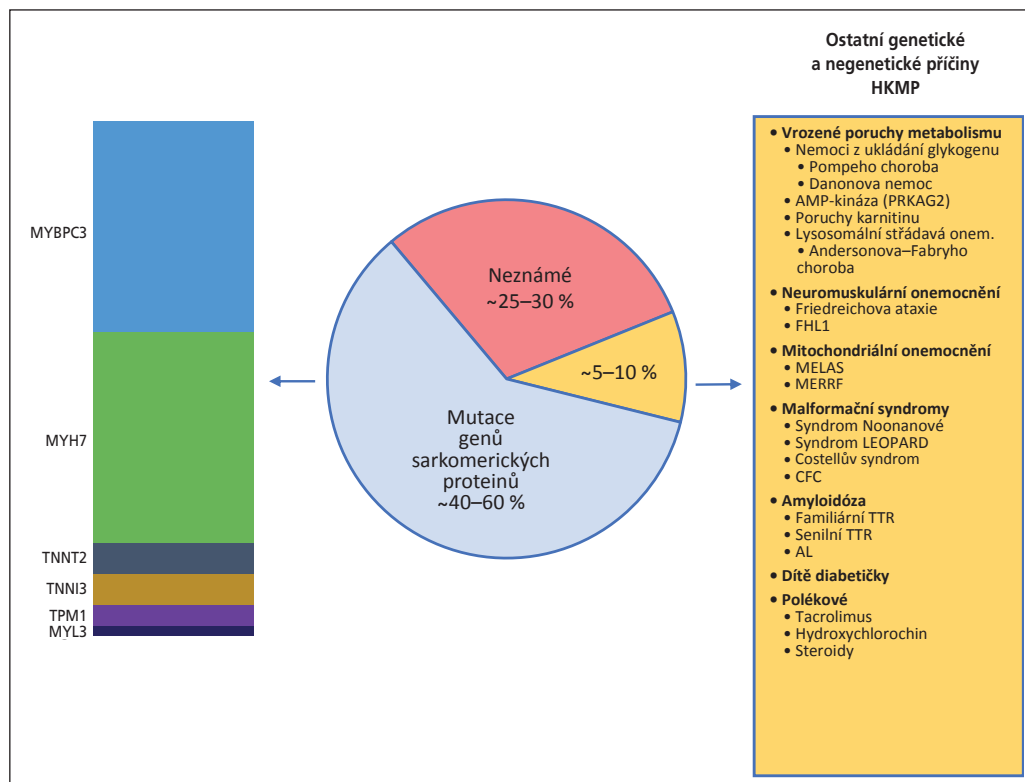
Hypertrofická kardiomyopatie

Současná definice HKMP podle aktuálních doporučení Evropské kardiologické společnosti (ESC) z roku 2014 vychází ze snahy o vysokou senzitivitu definice. Je založena na morfologických parametrech:⁴

- Ztlustění stěny jednoho nebo více segmentů myokardu levé komory nad 15 mm, jež nelze vysvětlit pouze zatížením myokardu (preload, afterload).
- V případě ztlustění na 13–14 mm diagnostika vyžaduje přihlídnout k dalším faktorům (rodinná anamnéza/genetika, EKG, symptomy, laboratorní vyšetření vč. genetického vyšetření).

HKMP je relativně častá, s prevalencí pohybující se kolem 0,2 %. Ve většině případů je jejím podkladem autosomálně dominantně dědičné onemocnění genů sarkomerických proteinů (obr. 2). Až v 70 % probíhá asymptomaticky a prvním symptomem bohužel může být náhlá srdeční smrt. V prevenci NSS je dle doporučení ESC namístež požít kalkulátor rizika, který je dostupný na webové adrese:

<http://www.doc2do.com/hcm/webHCM.html>



Obr. 2 – Etiologické příčiny hypertrofické kardiomyopatie (upraveno podle⁴). AL – amyloid z lehkých řetězců; CFC – kardio-facio-kožní syndrom (cardiofaciocutaneous syndrome); FHL-1 – four and a half LIM domains protein 1; LEOPARD – LEOPARD syndrom, z anglického: lentigines; ECG abnormalities, ocular hypertelorism, pulmonary stenosis, abnormal genitalia, retardation of growth, and sensorineural deafness; MELAS – MELAS syndrom, z anglického: mitochondrial encephalomyopathy, lactic acidosis, and stroke-like episodes; MERRF – MERRF syndrom – z anglického: myoclonic epilepsy with ragged red fibres; TPM1 – alfa řetězec tropomyosinu 1; TTR – transthyretin.

U pacientů ve středním a vysokém riziku je potřeba zvážit primárně preventivní implantaci kardioverteru-defibrilátoru. Je potřeba zdůraznit, že tento kalkulátor byl validován na kohortě nesportující populace, a tudíž ho u sportovců nelze bezmyšlenkovitě aplikovat.^{5,6}

Atletické srdce

Adaptace myokardu na vrcholovou zátěž závisí na charakteru tréninku. Při statické zátěži dochází zejména ke koncentrické hypertrofii myokardu levé komory. Při dynamické (vytrvalostní, objemové) zátěži dochází ke zvětšení srdečních oddílů při normální, nebo jen mírně zvýšené šíři stěn levé komory (excentrická hypertrofie)⁷ – viz obr. 3. U většiny sportů dochází ke kombinaci obou fenoménů. Hodnoty šíře stěny levé komory kolem 13–16 mm pak představují určitou šedou zónu, ve které se mohou ve vyšší míře vyskytovat jak jedinci se změnami srdce navozenými tréninkem, tak pacienti s HKMP.

Vytrvalostní sportovci mohou mít klidovou ejekční frakci levé komory při dolní hranici normy.⁸ Při zátěži se jejich ejekční frakce zvyšuje.⁹

Kromě morfologických změn myokardu se u trénovaných jedinců manifestuje také vagotonie, která se může projevit klidovou sinusovou nebo junkční bradykardií.¹⁰

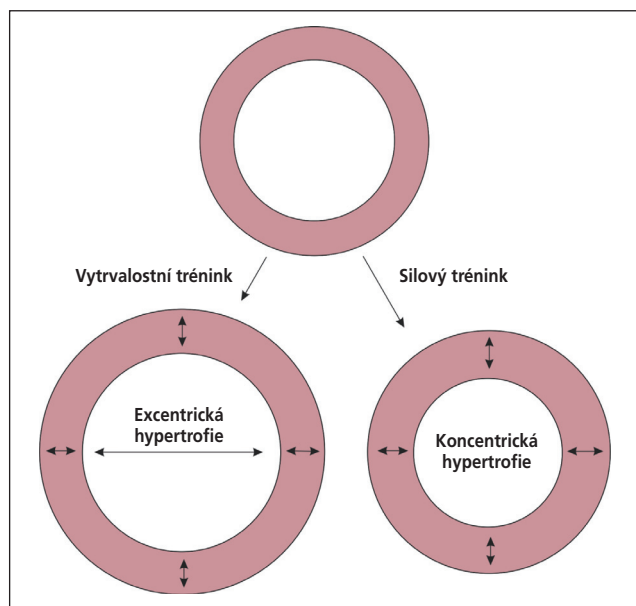
Diferenciální diagnostika

Klinické symptomy

Jak již bylo uvedeno výše, HKMP bývá až v 70 % dlouhodobě asymptomatické onemocnění. Proto nelze na klinických ukazatelích postavit diferenciální diagnostiku. Lze říci, že rozvoj subjektivních obtíží (dušnost, setrvalejší palpitace, pre/synkopy) nepatří do obrazu atletického srdce, ale jsou typické (kromě jiných kardiálních onemocnění) pro HKMP. Palpitace při izolovaných supraventrikulárních extrasystolách nebo při izolovaných komorových extrasystolách v četnosti do 2 000 za 24 hodin, které v zátěži mizejí, naopak u sportovců lze považovat za normální nález.¹¹

EKG

V EKG trénovaných osob často nacházíme odchylky od normální morfologie EKG křivky. V poslední dekádě bylo



Obr. 3 – Reakce levé komory srdeční na fyzickou zátěž

navrženo několik systémů EKG kritérií k odlišení normálních variant a variant svědčících pro srdeční onemocnění, konkrétně kritéria ESC z roku 2010, Seattle kritéria, dále takzvaná Refined kritéria. Nejnovější jsou konsenzuální Mezinárodní EKG kritéria normálních a hraničních EKG nálezů u sportovců do 35 let (tabulka 1). Ta jsou aktuálně doporučena ke screeningu sportovců a byla odsouhlasena ESC, American Heart Association (AHA), American College of Cardiology (ACC) a řadou národních kardiologických společností a společností sportovní medicíny.^{12,13}

Mimo výše zmíněné morfologické varianty EKG je pro trénované jedince také typický sklon ke klidové bradykardii, jež bývá asymptomatická.⁸ Pověšinou jde o sinusovou nebo junkční bradykardii, někdy můžeme dokumentovat atrioventrikulární (AV) blokádu II. stupně Wenckebachova typu. Existují kazuistické popisy AV blokády vyššího stupně u sportovců, ale obecně se tento nález považuje za jasně patologický.^{10,14,15}

Tabulka 1 – Mezinárodní EKG kritéria normálních a hraničních EKG nálezů u sportovců do 35 let (upraveno podle¹³)

Mechanismus adaptace	Normální EKG nález	Hraniční EKG nález
Vagotonie	Sinusová bradykardie, sinusová arytmie	
	Ektopický síňový rytmus, ektopický junkční rytmus	
	AV blokáda 1. stupně	
	AV blokáda 2. stupně Wenckebachova typu	
Srdeční remodelace (změna velikosti srdečních dutin, změna šíře stěn)	Nekompletní blokáda pravého Tawarova raménka	Kompletní blokáda pravého Tawarova raménka
	Voltážová kritéria hypertrofie levé nebo pravé komory	Obraz zvětšení levé síně
	Obraz časně repolarizace/elevace úseku ST	Obraz zvětšení pravé síně
	Elevace úseku ST následované negativní vlnou T ve svodech V ₁ –V ₄ u Afroameričanů	Sklon srdeční osy doleva
	Negativní vlna T ve svodech V ₁ –V ₃ u sportovců do 16 let včetně	Sklon srdeční osy doprava

AV – atrioventrikulární.

Podrobnosti ke správné technice hodnocení EKG změn jsou online zdarma dostupné ve zdroji.¹²

Echokardiografie

Echokardiografie je dominantní metodou v diferenciální diagnostice HKMP a atletického srdce. Hypertrofie LK u sportovců bývá symetrická. Asymetrická hypertrofie musí budít podezření na HKMP. Zejména u apikálních forem HKMP nám k lepšímu zobrazení endokardu, a tím k vyšší senzitivě vyšetření může pomoci kontrastní echokardiografie.⁴ Bohužel často diagnózu apikální formy HKMP zjistíme až při magnetické rezonanci srdce,¹⁶ která bývá indikována na základě patologického EKG (inverze vln T).

Šíře septa komor sportovců zpravidla nepřesahuje 13 mm,¹⁷ ale veslaři a cyklisté, u nichž bývá hypertrofie levé komory nejvýraznější, mohou dosahovat až 16 mm.¹⁸ Vlastní kategorii pak představují ultramaratonci, kdy ve studii¹⁹ byla na kohortě japonských ultramaratonců popsána u běžců 100km tratě šířka septa až 19 mm. Je však potřeba zdůraznit, že průměrný věk sledovaných byl 41,8 roku a tloušťka septa nad 13 mm byla dokumentována u podskupiny sportovců starších 35 let, u nichž lze vzhledem k věku zvažovat i možný efekt souběžné arteriální hypertenze. Zajímavostí je, že 11 % dálkových běžců u této studii mělo velikost levé komory nad 70 mm.

Zejména u nálezů v šedé zóně (šířka septa komor 13–16 mm) je důležitým echokardiografickým rozlišovacím znakem diastolická funkce levé komory.¹⁸ Zatímco u sportovců je vždy normální až supranormální, u obecné populace pacientů s HKMP bývá již v časném stadiu onemocnění snížena. U sportovců s HKMP však za použití standardních parametrů diastolické funkce (tabulka 2) můžeme naměřit normální hodnoty.²⁰ U trénovaných jedinců jsou tedy diagnosticky nejprínosnější hodnoty výrazně supranormální (favorizují atletické srdce) nebo patologické (favorizují HKMP).

Dále je typické, že pacienti s HKMP mívají levou komoru spíše menší (end-diastolický rozměr [EDD] typicky pod 45 mm), naopak sportovci mívají EDD nad 45 mm (vytrvalostní sportovci nad 55 mm). I s tím souvisí fakt, že u sportovců nenacházíme dynamickou obstrukci výtokového traktu levé komory (ani jinde v komoře), která je – spolu

s dopředným systolickým pohybem předního cípu mitrální chlopně (SAM) – naopak typická pro HKMP. V mírnějších formách HKMP však nemusejí být obstrukce LK ani SAM vyjádřeny, proto absence těchto nálezů nevylučuje diagnózu HKMP.¹⁸

I když vytrvalostní sportovci mívají vyjádřenu dilataci levé komory, nevidáme u nich vyšší než pouze malou mitrální insuficienci. Přítomnost střední, nebo dokonce významné mitrální regurgitace favorizuje diagnózu HKMP.¹⁷

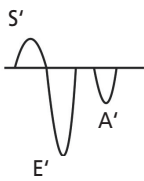
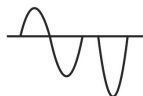
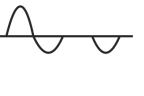
V posledních letech se v echokardiografii stále více prosazují metody deformačního zobrazování, zejména pak měření globálního longitudinálního strainu (GLS) levé komory. Velký význam nejspíše může mít např. v časně diagnostice a monitoraci toxické kardiomyopatie²¹ nebo srdeční amyloidózy.²² Nedávné studie naznačují, že sportovci mají normální hodnoty GLS. Oproti nim pacienti s HKMP již v časnějších fázích onemocnění mívají alterovaný GLS. Role GLS v diferenciální diagnostice HKMP a atletického srdce však zatím nebyla přesvědčivě stanovena.^{23,24}

V případě trvající diagnostické nejistoty lze zvážit deconditioning pacienta. U hypertrofie myokardu navozené tréninkem lze přibližně po třech měsících očekávat regresi tloušťky septa komor a při regresí pod 13 mm lze HKMP s vysokou senzitivitou vyloučit. U HKMP oproti tomu k signifikantní regresí tloušťky septa zpravidla nedochází.²⁵ Domluvit se s vrcholově trénujícím sportovcem na několikaměsíční tréninkové pauze však může být obtížné.

Další zobrazovací metody

Přestože proběhly klinické studie zkoumající perfuzi srdce sportovců pomocí nukleárních metod, nehraje jednofotonová emisní výpočetní tomografie (SPECT) myokardu v diferenciální diagnostice HKMP/atletického srdce zásadnější úlohu¹⁷ (SPECT naopak hraje důležitou roli v diferenciální diagnostice hypertrofie myokardu, když etiologicky uvažujeme o transthyretinové amyloidóze).⁴ Výpočetní tomografie může umožnit přesnější měření regionální šíře stěn myokardu, a tím ozřejmit asymetrickou hypertrofii, typickou pro HKMP.⁴ Totožnou informaci nám přináší

Tabulka 2 – Hodnocení diastolické funkce levé komory srdeční (upraveno podle³⁸)

	Normální diastolická funkce	Diastolická dysfunkce		
		Porucha relaxace	Pseudonormalizace	Restrikce
Mitrální průtok (PW dopplerovské měření)				
Mitrální anulus (tkáňové dopplerovské měření)				

U všech patologických stavů plnění levé komory pozorujeme při tkáňovém dopplerovském měření pohybu mitrálního anulu nízkou vlnu E'.

- Competitive Athletes: 2007 Update. *Circulation* 2007;115:1643–1655.
4. Elliott PM, Anastasakis A, Borger MA, et al. 2014 ESC Guidelines on diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy. *Eur Heart J* 2014;35:2733–2779.
 5. 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.
 6. Pagourelias ED, Kouidi E, Vassilikos VP. Recommendations for participation in competitive sport in athletes with hypertrophic cardiomyopathy: opening the sacks of Aeolus. *Eur Heart J* 2019;40:3064.
 7. Weiner RB, Baggish AL. Exercise-induced cardiac remodeling. *Prog Cardiovasc Dis* 2012;54:380–386.
 8. Khan AA, Safi L, Wood M. Cardiac Imaging In Athletes. *Methodist Debaque Cardiovasc J* 2016;12:86–92.
 9. Fisman EZ, Frank AG, Ben-Ari E, et al. Altered left ventricular volume and ejection fraction responses to supine dynamic exercise in athletes. *J Am Coll Cardiol* 1990;15:582–588.
 10. Serra-Grima R, Puig T, Doñate M, et al. Long-term follow-up of bradycardia in elite athletes. *Int J Sports Med* 2008;29:934–937.
 11. Ibarrola M. Ventricular extrasystoles in athletes: what can be learned from the clinical history, clinical examination, the electrocardiogram and the initial approach? *e-Journal of Cardiology Practice* 2019;14.
 12. Sharma S, Drezner JA, Baggish A, et al. International recommendations for electrocardiographic interpretation in athletes. *Eur Heart J* 2018;16:1466–1480.
 13. Panhuyzen-Goedkoop NM, Jørstad HT, Smeets JLRM. A new consensus document on electrocardiographic interpretation in athletes: does it help to prevent sudden cardiac death in athletes? *Neth Heart J* 2018;26:127–132.
 14. Hernández-Madrid A, Moro C, Marín Huerta E, et al. Third-degree atrioventricular block in an athlete. *J Intern Med* 1991;229:375–376.
 15. Senturk T, Xu H, Puppala K, et al. Cardiac pauses in competitive athletes: a systematic review examining the basis of current practice recommendations. *Europace* 2016;18:1873–1879.
 16. Maron BJ, Udelson JE, Bonow RO, et al. Eligibility and Disqualification Recommendations for Competitive Athletes With Cardiovascular Abnormalities: Task Force 3: Hypertrophic Cardiomyopathy, Arrhythmogenic Right Ventricular Cardiomyopathy and Other Cardiomyopathies, and Myocarditis: A Scientific Statement From the American Heart Association and American College of Cardiology. *Circulation* 2015;132:e273–e280.
 17. Hildick-Smith DJR, Shapiro LM. Echocardiographic differentiation of pathological and physiological left ventricular hypertrophy. *Heart* 2001;85:615–619.
 18. Linhart A. Praktický přístup k odlišení atletického srdce od hypertrofické kardiomyopatie. *Kardiolog Rev Int Med* 2007;9:18–23.
 19. Nagashima J, Musha H, Takada H, et al. New upper limit of physiologic cardiac hypertrophy in Japanese participants in the 100 km ultramarathon. *J Am Coll Cardiol* 2003;42:1617–1623.
 20. Malhotra A, Sharma S. Hypertrophic Cardiomyopathy in Athletes. *Eur Cardiol* 2017;12:80–82.
 21. de Almeida Gripp E, Escudini de Oliveira G, Feijó LA, et al. Global Longitudinal Strain Accuracy for Cardiotoxicity Prediction in a Cohort of Breast Cancer Patients During Anthracycline and/or Trastuzumab Treatment. *Arq Bras Cardiol* 2018;110:140–150.
 22. Nardoza M, Chiodi E, Mele D. Left Ventricle Relative Apical Sparing in Cardiac Amyloidosis. *J Cardiovasc Echogr* 2017;27:141–142.
 23. Forsythe L, George K, Oxborough D. Speckle Tracking Echocardiography for the Assessment of the Athlete's Heart: Is It Ready for Daily Practice? *Curr Treat Options Cardiovasc Med* 2018;20:83.
 24. Tsioufis C. "Hearts that strain": Distinguishing athlete's heart from hypertensive disease in the echo lab and beyond. *Hell J Cardiology* 2018;3:189–191.
 25. Pelliccia A, Maron BJ, De Luca R, et al. Remodeling of left ventricular hypertrophy in elite athletes after long-term deconditioning. *Circulation* 2002;105:944–949.
 26. Kramer CM, Neubauer S. Further Refining Risk in Hypertrophic Cardiomyopathy With Late Gadolinium Enhancement by CMR. *J Am Coll Cardiol* 2018;72:871–873.
 27. Mentias A, Raeisi-Giglou P, Smedira NG, et al. Late Gadolinium Enhancement in Patients With Hypertrophic Cardiomyopathy and Preserved Systolic Function. *J Am Coll Cardiol* 2018;72:857–870.
 28. Swoboda PP, Garg P, Levelt E, et al. Regression of Left Ventricular Mass in Athletes Undergoing Complete Detraining Is Mediated by Decrease in Intracellular but Not Extracellular Compartments. *Circ Cardiovasc Imaging* 2019;12:e009417.
 29. Sharma S, Elliott PM, Whyte GW, et al. Utility of metabolic exercise testing in distinguishing hypertrophic cardiomyopathy from physiologic left ventricular hypertrophy in athletes. *J Am Coll Cardiol* 2000;36:864–870.
 30. Rajtar-Salwa R, Hladij R, Petkow Dimitrow P. Elevated Level of Troponin but Not N-Terminal Probrain Natriuretic Peptide Is Associated with Increased Risk of Sudden Cardiac Death in Hypertrophic Cardiomyopathy Calculated According to the ESC Guidelines 2014. *Dis Markers* 2017;2017:9417908.
 31. Leers MP, Schepers R, Baumgarten R. Effects of a long-distance run on cardiac markers in healthy athletes. *Clin Chem Lab Med* 2006;44:999–1003.
 32. Le Goff C, Lennartz L, Vranken L, et al. Comparison of cardiac biomarker dynamics in marathon, semimathon and untrained runners: what is the impact on results interpretation? *J Lab Precis Med* 2019;4:6.
 33. Scharhag J, Herrman M, Urhausen A, et al. Independent elevations of N-terminal pro-brain natriuretic peptide and cardiac troponins in endurance athletes after prolonged strenuous exercise. *Am Heart J* 2005;150:1128–1134.
 34. Sheikh N, Papadakis M, Wilson M, et al. Diagnostic Yield of Genetic Testing in Young Athletes With T-Wave Inversion. *Circulation* 2018;138:1184–1194.
 35. Maron BJ, Maron MS, Semsarian C. Genetics of Hypertrophic Cardiomyopathy After 20 Years: Clinical Perspectives. *J Am Coll Cardiol* 2012;8:705–715.
 36. Corrado D, Pelliccia A, Bjørnstad HH, et al. Cardiovascular pre-participation screening of young competitive athletes for prevention of sudden death: proposal for a common European protocol. Consensus Statement of the Study Group of Sport Cardiology of the Working Group of Cardiac Rehabilitation and Exercise Physiology and the Working Group of Myocardial and Pericardial Diseases of the European Society of Cardiology. *Eur Heart J* 2005;26:516–524.
 37. Piro M, Fioranelli M. Hypertrophic cardiomyopathy screening program in the athlete – second in series. *e-Journal of Cardiology Practice* 2015;17.
 38. Ponikowski P, Voors AA, Anker SD, et al. 2016 ESC Guidelines for the diagnosis and treatment of acute and chronic heart failure. *Eur Heart J* 2016;37:2129–2200.