

Kardiovaskulär bedömning inför idrottsutövande

– ett omdiskuterat sätt att förhindra plötslig hjärtdöd



Av Jonathan Al-Saadi,
medicine studerande,
Karolinska institutet



Gustav Mattsson,
AT-läkare,
Gävle sjukhus,
Centrum för forskning
och utveckling,
Uppsala universitet
Region Gävleborg



Rozh Kader,
medicine studerande,
Medical University of Gdańsk



Peter Magnusson,
överläkare, VO Kardiologi,
Region Gävleborg,
doktorand, Centrum för forskning
och utveckling, Uppsala universitet,
Region Gävleborg och Institutionen
för medicin, Karolinska institutet

Idrottsrelaterad plötslig hjärtdöd definieras som oväntad död som sker antingen under eller kort efter fysisk aktivitet, bevitnat eller hos individ som tidigare varit frisk.¹ Det är angeläget att identifiera dessa individer och därför välkommet med det dokument som European Heart Rhythm Association (EHRA) publicerat under 2017 angående kardiovaskulär bedömning inför idrottsdeltagande.¹ I Sverige rekommenderar Socialstyrelsen och Riksidrottsförbundet riktade hjärtkontroller av elitidrottare från 16 års ålder. Begreppet "pre-participation cardiovascular evaluation" (PPE) innebär screening avseende tillstånd vilka ökar risken för plötslig hjärtdöd (sudden cardiac death, SCD) i samband med fysisk aktivitet. Sådan screening rekommenderas eller hålls för obligatorisk av flera idrottsförbund, däribland Fédération Internationale de Football Association (FIFA). Den initiala screeningen innehåller vanligtvis anamnes inklusive hereditet, fysisk undersökning och 12-avlednings-EKG.¹ Incidensen av SCD hos unga i samband med fysisk aktivitet är ofullständigt känd, men har uppskattats vara 1 till 2 per 100 000 elitidrottare.² Döden inträffar oftast till följd av en ventrikulär arytm, orsakad av en underliggande hjärtsjukdom. Syftet med

PPE är därför att påvisa och riskvärdera sådana sjukdomstillstånd.

Lagstadgad PPE i Italien

En studie från Italien har visat att under perioden 2003–2004 hade incidensen av SCD hos elitidrottare minskat med 89 procent jämfört med perioden 1979–1980 innan obligatorisk PPE introducerades.³ Den reducerade mortaliteten berodde framför allt på en minskning av kardiomyopati-relaterad död. Incidensen av SCD har samtidigt varit oförändrad bland icke-idrottare som inte screenats. Studien indikerar således att PPE-program är effektiva för att hitta, behandla och diskvalificera idrottare med hög risk för SCD.³ Emellertid har dessa resultat inte kunnat bekräftas i danska eller amerikanska studier, varför sambandet mellan PPE och minskad SCD hos idrottare inte säkert är kausalt.¹

Träning, hjärtmuskelskada och arytm

Det är väl känt att fysisk aktivitet är viktig för kardiovaskulär hälsa och att fysisk inaktivitet är en av världens största dräpare; dock kan i mer sällsynta fall fysisk aktivitet leda till döden. Det finns musmodeller som tyder

Tabell 1

Sjukdomshistoria
<i>Bröstmärta/tryck över bröstet/bröstobehag relaterat till ansträngning</i>
<i>Oförklarad synkope eller presynkope</i>
<i>Oförklarlig andfåddhet/trötthet/hjärtklappning i samband med ansträngning</i>
<i>Tidigare känt blåsljud</i>
<i>Tidigare känd hypertoni</i>
<i>Tidigare idrottsrestriktion</i>
<i>Tidigare undersökning av hjärtat, ordinerad av läkare</i>
Familjehistoria
<i>Tidig plötslig hjärtdöd eller död <50 år sekundärt till hjärtsjukdom hos en eller flera släktingar</i>
<i>Symtomgivande hjärtsjukdom hos nära släkting <50 år</i>
<i>Hypertrofisk, dilaterad eller arytmogen högerkammarmarkardiomyopati, långt QT-syndrom eller andra jonkanalssjukdomar, Marfans syndrom, kliniskt betydelsefulla arytmier eller annan känd genetisk kardiell sjukdom hos familjemedlemmar</i>
Fysisk undersökning
<i>Hjärtauskultation avseende blåsljud</i>
<i>Puls i femoralartärerna för att utesluta tecken på aortakoarktation</i>
<i>Kliniska tecken på Marfans syndrom</i>
<i>Brakialt blodtryck</i>

Rekommenderat innehåll i anamnes (inklusive hereditet) och status för kardiovaskulär bedömning inför idrottsutövande (bearbetat från scientific statement från AHA).²⁸

på att träning kan accelerera förloppet av arytmogen högerkammarmarkardiomyopati.^{4,5} Långvarig och intensiv träning kan i särskilda fall förvärra eller leda till hjärtsjukdom med arytmirisk genom ogynnsam remodelering av hjärtat även utan genetisk predisposition.^{6,7} Det finns dock väldigt få studier som tyder på att friska individer löper ökad risk för SCD sekundärt till fysisk aktivitet. Vanligt är även att fysiologisk anpassning leder till utvecklandet av så kallat idrottshjärta, vilket kan orsaka differentialdiagnostiska svårigheter. Majoriteten av SCD hos idrottare orsakas dock av preexisterande underliggande sjukdom, där fysisk aktivitet fungerar som en utlösande faktor. Mot bakgrund av detta rekommenderar EHRA att PPE bör övervägas för idrottare.¹

Predisponerande sjukdomar

Proarytmogena sjukdomar som ökar risken för SCD vid fysisk ansträngning kan delas in enligt följande:

- strukturella hjärtsjukdomar
- jonkanalssjukdomar
- förvärvade hjärtsjukdomar.

Strukturell hjärtsjukdom

De strukturella hjärtsjukdomarna är icke kranskärlsrelaterade kardiovaskulära sjukdomar som ofta är medfödda.⁸ Dessa inkluderar bland annat, utöver nedanstående: klaffvitium, dilaterad kardiomyopati och non-compaction kardiomyopati. Marfans syndrom ökar risken för aortadissektion och därmed SCD. Hypertrofisk kardiomyopati definieras som vänsterkammarmarkardiomyopati som inte enbart tillskrivs förhöjda fyllnadstryck såsom aortastenosen eller hypertoni.⁹ Hos vuxna krävs ≥ 15 mm, men vid säkerställd hypertrofisk kardiomyopati hos förstagrads släkting krävs endast ≥ 13 mm. För barn krävs mer än två standardavvikelser från åldersmatchad myokardtjocklek.¹⁰ Hypertrofisk



Tabell 2

Fysiologisk anpassning	Patologiskt EKG
Sinusbradykardi >30 slag/min	T-vågsinvertering
Sinusarytmi (respiratorisk)	ST-sänkning
Ektopisk förmaksrytm	Patologiska Q-vågor
Nodal ersättningsrytm	Vänstergrenblock
AV-block grad I och II	Ledningsblock
Inkomplett högergrenblock	Vänsterställd elaxel
QRS-amplitud tydande på vänsterkammarmhypertrofi	Tecken på förstörade förmak
Tidig repolarisation	Högerkammarmhypertrofi
Konvex ST-höjning kombinerad med T-vågsinvertering	Preexcitation
	Lång QT-tid
	Kort QT-tid
	Brugadatecken
	Sinusbradykardi <30 slag/min
	Förmakstakyarytmi
	Ventrikulär arytm
	Ventrikulära extraslag

Klassifikation av EKG-fynd hos idrottare enligt Seattle-kriterierna, rekommenderade av EHRA, där patologiskt fynd kan behöva föranleda vidare utredning (bearbetat från position paper från EHRA).¹ AV-block: atrioventrikulärt-block

kardiomyopati är en betydande orsak till SCD bland idrottsutövare.¹¹

I en dansk studie hade ungefär hälften av patienterna som avled till följd av hypertrofisk kardiomyopati sökt sjukvård innan.¹² Hos drygt hälften av patienterna kan en sjukdomsförklarande genförändring hittas, vilket kan användas för kaskadscreening.⁹ Nästan alla med hypertrofisk kardiomyopati har patologiskt EKG, vanligtvis hypertrofitecken, T-negativitet samt patologiska Q-vågor. Diagnosen bekräftas oftast med ekokardiografi. Magnetkameraundersökning kan vara värdefull, då det är svårt att urskilja apikala segment eller papillarmuskler samt för att mäta andelen fibros och för att mäta maximal tjocklek, vilket används i riskvärdering.⁸ Arytmogen högerkammarmarkardiomyopati är en sjukdom som kännetecknas av progressiv förlust av kardiomyocyter och tillkomst av ärrvävnad i hjärtat, vilket ökar

risken för kammararytmier. Vanligtvis ses förändringar på EKG i form av förlängd QRS-duration, i enstaka fall epsilonvågor (spikar med låg amplitud efter QRS) samt inverterade T-vågor i V1–V3. Diagnosen ställs via en sammanvägd bedömning efter flera undersökningar: EKG (inklusive sena potentialer), bilddiagnostik (framför allt med magnetresonanstomografi), genetisk analys samt ärftlighet.¹³ Elitidrottare med arytmoden högerkammarmarkardiomyopati löper cirka fem gånger ökad risk för SCD.² Dessvärre förefaller det som att fysisk aktivitet kan påskynda sjukdomsförloppet.^{14,15}

Anomalt mynnade kranskärl förekommer hos 0,5–1 procent av befolkningen; de flesta är asymtomatiska även om symtom ibland uppträder.¹⁶ Kranskärslmissbildningar kan ge 80 gånger högre risk för SCD hos idrottare, men risken varierar med typ av kranskärslanomali.³

Preexcitation orsakas av accessorisk ledningsbana från förmak till kammare och kan ibland ses som kort PQ-tid eller karakteristisk deltavåg på EKG. Den elektriska impulsen bromsas inte alltid på samma sätt som i den atrioventrikulära noden, således kan impulser ledas från förmak till kammare med hög frekvens.¹⁷ Högfrekvent förmaksaktivitet, exempelvis vid förmaksflimmer eller kraftig ansträngning, kan degenerera till kammarflimmer förutsatt att banan har kort refraktärtid. Detta uppskattas vara orsaken till 1 procent av SCD i samband med fysisk aktivitet.¹⁸

Jonkanalssjukdomar

Dessa sjukdomar påverkar främst jonkanaler eller jonhomeostasen hos kardiomyocyterna. De vanligaste utgörs av långt QT-syndrom, katekolaminerg polymorf ventrikeltakykardi samt Brugada syndrom.¹⁹ Långt QT-syndrom är en grupp av sjukdomar som samtliga orsakar störd repolarisation och vanligtvis förlängd QT-tid. Tillståndet predisponerar för livshotande polymorfa arytmier som torsade de pointes. Fysisk aktivitet och emotionell stress kan utlösa ventrikulära arytmier oavsett genotyp.^{20,21} Katekolaminerg polymorf ventrikeltakykardi är ett sällsynt syndrom som beskrevs först på 1970-talet. Individer med denna åkomma riskerar att utveckla ventrikeltakykardi vid förhöjda katekolaminnivåer. Således agerar fysisk ansträngning, som ökar nivåer av adrenalin och noradrenalin, som en utlösande faktor för SCD hos dessa patienter.²²

Förvärvade hjärtsjukdomar

Kranskärslssjukdom är den vanligaste orsaken till SCD i den allmänna populationen samt hos idrottare över

35 år. Ansträngning hos kranskärslssjuka verkar öka risken för SCD, särskilt hos individer som annars inte är fysiskt aktiva.²³ Risken för SCD eller akut koronart syndrom i samband med fysisk ansträngning har ännu inte fullständigt kartlagts.²⁴ Chagas sjukdom orsakas av en zoonotisk intracellulär parasit. Det är den vanligaste icke-ischemiska kardiomyopatin i Latinamerika. Hos drabbade individer är det vanligt förekommande med fibrosorsakade kammararytmier.²⁵ Myokardit är en inflammation av hjärtmuskeln som ofta orsakas av en viral infektion.²⁴ Myokardit har rapporterats vara ett frekvent fynd hos patienter som obducerats efter SCD i samband med fysisk ansträngning.²⁷

Kardiovaskulär bedömning inför idrottsutövande (PPE)

Målet med PPE bör huvudsakligen vara att identifiera individer predisponerade för SCD, men det ger även en möjlighet för idrottare att etablera kontakt med sjukvården. Vad som ska ingå i PPE bestämmer ofta idrottsförbunden själva. European Society of Cardiology (ESC) och EHRA rekommenderar att det åtminstone bör ingå en anamnes, fysisk undersökning samt 12-avlednings-EKG, därefter vid misstanke om bakomliggande kardiomyopati vidare undersökning som hos cirka 10 procent inkluderar ekokardiografi.¹ Vid behov bör kardiolog eller annan läkare bevandrad inom idrottsmedicin konsulteras. Andra undersökningar med specifika indikationer som kan bli aktuella inkluderar arbetsprov, ambulatoriskt långtids-EKG, implanterbar hjärtmonitor, magnetresonanstomografi, koronarangiografi, dator-tomografi av kranskärlen och elektrofysiologisk undersökning.

Referenser

1. Mont L, Pelliccia A, Sharma S, Biffi A, Borjesson M, Terradellas JB, et al. Pre-participation cardiovascular evaluation for athletic participants to prevent sudden death: Position paper from the EHRA and the EACPR, branches of the ESC. Endorsed by APHRS, HRS, and SOLAECE. *Europace* 2016;19(1):139-163.
2. Corrado D, Basso C, Rizzoli G, Schiavon M, Thiene G. Does sports activity enhance the risk of sudden death in adolescents and young adults? *Journal of the American College of Cardiology* 2003;42(11):1959-1963.
3. Corrado D, Basso C, Pavei A, Michieli P, Schiavon M, Thiene G. Trends in sudden cardiovascular death in young competitive athletes after implementation of a preparticipation screening program. *JAMA* 2006;296(13):1593-1601.
4. Cruz FM, Sanz-Rosa D, Roche-Molina M, García-Prieto J, García-Ruiz JM, Pizarro G, et al. Exercise triggers ARVC phenotype in mice expressing a disease-causing mutated version of human plakophilin-2. *Journal of the American College of Cardiology* 2015;65(14):1438-1450.
5. Kirchhof P, Fabritz L, Zwiener M, Witt H, Schafers M, Zellerhoff S, et al. Age- and training-dependent development of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy in heterozygous plakoglobin-deficient mice. *Circulation* 2006;114(17):1799-1806.
6. Heidbüchel H, Hoogsteen J, Fagard R, Vanhees L, Ector H, Willems R, et al. High prevalence of right ventricular involvement in endurance athletes with ventricular arrhythmias: Role of an electrophysiologic study in risk stratification. *European Heart Journal* 2003;24(16):1473-1480.
7. Konhilas JP, Watson PA, Maass A, Boucek DM, Horn T, Stauffer BL, et al. Exercise can prevent and reverse the severity of hypertrophic cardiomyopathy. *Circulation Research* 2006;98(4):540-548.
8. Steinberg DH, Staubach S, Franke J, Sievert H. Defining structural heart disease in the adult patient: current scope, inherent challenges and future directions. *European Heart Journal Supplements* 2010;12(suppl):2-9.
9. Elliott PM, Anastakis A, Borger MA, Borggrefe M, Cecchi F, Charron P, 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). *European Heart Journal* 2014;35(39):2733-2779.
10. Kampmann C, Wiethoff CM, Wenzel A, Stolz G, Betancor M, Wippermann CF, et al. Normal values of M mode echocardiographic measurements of more than 2000 healthy infants and children in central Europe. *Heart* 2000;83(6):667-672.
11. Maron BJ. Historical Perspectives on Sudden Deaths in Young Athletes With Evolution over 35 Years. *The American Journal of Cardiology* 2015;116(9):1461-1468.
12. Lyngé TH, Risgaard B, Jabbari R, Glinge C, Bundgaard H, Maron B, et al. Cardiac symptoms before sudden cardiac death caused by hypertrophic cardiomyopathy: a nationwide study among the young in Denmark. *Europace* 2016;18(12):1801-1808.
13. Marcus FI, McKenna WJ, Sherrill D, Basso C, Bauce B, Bluemke DA, et al. Diagnosis of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia: proposed modification of the task force criteria. *European Heart Journal* 2010;31(7):806-814.
14. James CA, Bhonsale A, Tichnell C, Murray B, Russell SD, Tandri H, et al. Exercise increases age-related penetrance and arrhythmic risk in arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy - associated desmosomal mutation carriers. *Journal of the American College of Cardiology* 2013;62(14):1290-1297.
15. Ruwald A-C, Marcus F, Estes III NM, Link M, McNitt S, Polonsky B, et al. Association of competitive and recreational sport participation with cardiac events in patients with arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy:



Vad bör ingå i anamnes och fysisk undersökning? Detta specificeras inte av EHRA, medan American Heart Association (AHA) rekommenderar ett protokoll uppdelat i 14 moment där det ingår anamnes i form av sjukdoms- och familjehistoria och därtill en fysisk undersökning (tabell 1).²⁸ I motsats till AHA rekommenderar EHRA användning av EKG för initial screening. Undersökningen har dålig sensitivitet och specificitet för många åkommor, men det finns en växande kunskap i dag om hur idrottares EKG ska tolkas.¹ För att skilja mellan EKG-tecken på fysiologisk anpassning till fysisk aktivitet och patologiskt EKG föreslår EHRA användning av European Society of Cardiology-kriterierna eller de så kallade Seattle-kriterierna (tabell 2).²⁹ National Hockey League (NHL) och en del andra amerikanska sportförbund använder screeningprotokollet som rekommenderas av AHA. Detta innehåller inte EKG i den initiala screeningen, vilket sänker kostnaderna men även sensitiviteten. Vissa förbund, däribland FIFA, använder egna mer omfattande protokoll med anamnes, fysisk undersökning, 12-avlednings-EKG samt ekokardiografi. Ekokardiografi verkar dock vara av tveksamt värde om inget avvikande framkommit i anamnes eller på EKG och rekommenderas därför inte rutinemässigt vare sig av AHA eller EHRA.¹

Arbetsprov rekommenderas inte heller rutinemässigt då risken för falskt positiva resultat är hög. Det bör i stället endast användas för individer med symptom och riskfaktorer tydande på kranskärslsjukdom eller misstanke om till exempel jonkanalssjukdomar såsom långt QT-syndrom. Hur ofta PPE ska utföras och vilka idrotter som

inkluderas beslutas av internationella och nationella idrottsförbund där stora variationer finns. En EKG-baserad PPE, som den rekommenderade av EHRA, har uppskattats kosta 76 000–100 000 amerikanska dollar per vunnet levnadsår inklusive uppföljning och behandling.^{30,31} Huruvida detta är kostnadseffektivt finns det ingen konsensus kring. ■

SLUTSATS

- Incidensen av SCD vid fysisk ansträngning är ofullständigt kartlagd.
- Fysisk ansträngning kan förvärra eller i sällsynta fall orsaka kardiell sjukdom. Huvudsakligen fungerar dock fysisk aktivitet som en utlösande faktor för SCD hos individer med predisponerande sjukdom.
- De vanligaste orsakerna till SCD är maligna arytmier kopplade till underliggande proarytmogen kardiell sjukdom såsom jonkanalssjukdomar och strukturella eller förvärvade hjärtsjukdomar.
- Det finns studier som tyder på att PPE har minskat SCD i samband med fysisk aktivitet, men orsakssambandet är inte entydigt klarlagt.
- Strukturad utvärdering avseende risk för SCD i samband med idrott bör erbjudas individer, men tillräcklig evidens finns inte i dag för att rekommendera nationella screeningprogram för alla idrottare.

Intressekonflikter: Inga uppgivna.

results from the North American multidisciplinary study of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *European Heart Journal* 2015;36(27):1735-1743. **16.** Angelini P. Coronary artery anomalies: an entity in search of an identity. *Circulation* 2007;115(10):1296-1305. **17.** Hiss RG, Lamb LE. Electrocardiographic findings in 122,043 individuals. *Circulation* 1962;25(6):947-961. **18.** Maron BJ, Doerer JJ, Haas TS, Tierney DM, Mueller FO. Sudden deaths in young competitive athletes: analysis of 1866 deaths in the United States, 1980-2006. *Circulation* 2009;119(8):1085-1092. **19.** Lieve KV, Wilde AA. Inherited ion channel diseases: a brief review. *Europace* 2016;17(suppl 2):1-6. **20.** Ackerman MJ, Priori SG, Willems S, Berul C, Brugada R, Calkins H, et al. HRS/EHRA expert consensus statement on the state of genetic testing for the channelopathies and cardiomyopathies: this document was developed as a partnership between the Heart Rhythm Society (HRS) and the European Heart Rhythm Association (EHRA). *Europace* 2011;13(8):1077-1109. **21.** Schwartz PJ, Priori SG, Spazzolini C, Moss AJ, Vincent GM, Napolitano C, et al. Clinical Investigation and Reports-Genotype-Phenotype Correlation in the Long-QT Syndrome: Gene-Specific Triggers for Life-Threatening Arrhythmias. *Circulation* 2001;103(1):89-95. **22.** Priori SG, Wilde AA, Horie M, Cho Y, Behr ER, Berul C, et al. HRS/EHRA/APHS expert consensus statement on the diagnosis and management of patients with inherited primary arrhythmia syndromes. *Journal of Arrhythmia* 2014;30(1):1-28. **23.** Kalra S, Roitman JL. Exercise and acute cardiovascular events: placing the risks into perspective: a scientific statement from the American heart association council on nutrition, physical activity, and metabolism and the council on clinical cardiology. *Journal of Cardiopulmonary Rehabilitation and Prevention* 2007;27(4):255-256. **24.** Marijon E, Uy-Evanado A, Reinier K, Teodorescu C, Narayanan K, Jouven X, et al. Sudden cardiac arrest during sports activity in middle age. *Circulation* 2015;131(16):1384-1391. **25.** De Paola A, Gomes JA, Terzian AB, Miyamoto MH, Fo EM. Ventricular tachycardia during exercise testing as a predictor of sudden death in patients with chronic chagasic cardiomyopathy and ventricular arrhythmias. *Heart* 1995;74(3):293-295. **26.** Cooper Jr LT. Myocarditis. *New England Journal of Medicine* 2009;360(15):1526-1538. **27.** Eckart RE, Scoville SL, Campbell CL, Shry EA, Stajduhar KC, Potter RN, et al. Sudden death in young adults: a 25-year review of autopsies in military recruits. *Annals of Internal Medicine* 2004;141(11):829-834. **28.** Maron BJ, Thompson PD, Ackerman MJ, Balady G, Berger S, Cohen D, et al. Recommendations and considerations related to preparticipation screening for cardiovascular abnormalities in competitive athletes: 2007 update: a scientific statement from the American Heart Association Council on Nutrition, Physical Activity, and Metabolism: endorsed by the American College of Cardiology Foundation. *Circulation* 2007;115(12):1643-1655. **29.** Corrado D, Pelliccia A, Heidbuchel H, Sharma S, Link M, Basso C, et al. Recommendations for interpretation of 12-lead electrocardiogram in the athlete. *Eur Heart J* 2010;31(2):243-259. **30.** Wheeler MT, Heidenreich PA, Froelicher VF, Hlatky MA, Ashley EA. Cost-effectiveness of preparticipation screening for prevention of sudden cardiac death in young athletes. *Annals of Internal Medicine* 2010;152(5):276-286. **31.** Leslie LK, Cohen JT, Newburger JW, Alexander ME, Wong JB, Sherwin ED, et al. Costs and benefits of targeted screening for causes of sudden cardiac death in children and adolescents. *Circulation* 2012;125(21):2621-2629.