

*XXXII. Výroční sjezd České kardiologické společnosti
4.-7. květen 2024, Brno*

Hypertrofická kardiomyopatie a sport: - co je nového?

Radek Pudil

*1.interní kardioangiologická klinika
LF UK a FN Hradec Králové*



Hypertrofická KMP – základní data

Definice:

- tl. stěny LK ≥ 15 mm v jakémkoli segmentu myokardu, která není vysvětlena pouze podmínkami jeho zatížení
- tl. stěny 13-14 mm - zhodnocení dalších znaků: rodinné anamnézy, genetických nálezů a abnormalit EKG
- příbuzní I.st.: tl. stěny myokardu LK ≥ 13 mm

Prevalence:

- dospělí: 0,2%, děti: 0,029%

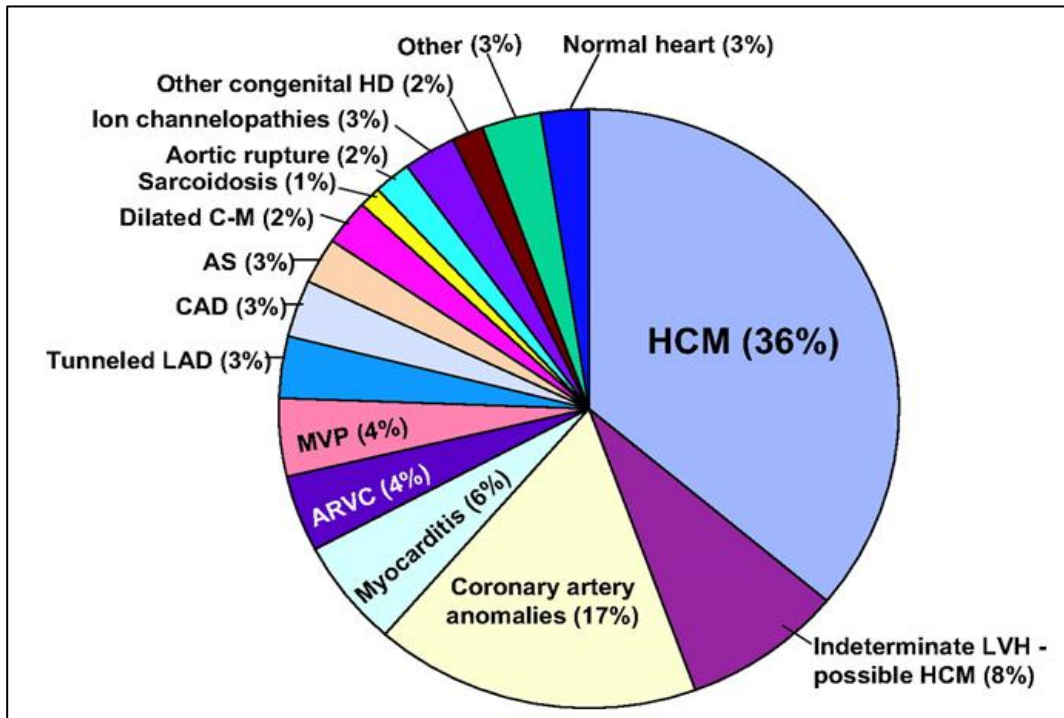
Riziko náhlé smrti:

- 1–2%
- mechanismy:
 - arytmie (VF, asystolie, AV bloky, PEA), srdeční selhání, trombembolismus

Hypertrofická KMP – riziko SCD

Dosavadní data:

- HCM byla nejčastější příčinou náhlé smrti u mladých sportovců



→ doporučení:

- US + evropská doporučení:
 - fyzická aktivita zvyšuje riziko SCD
 - omezení pacientů s HCM ve výkonnostních a soutěžních sportech

Maron BJ et al. Circulation 2009, 119: 1085-1092.

Eur Heart J 2005;26:1422-1445.

Circulation 2004;109:2807-2816

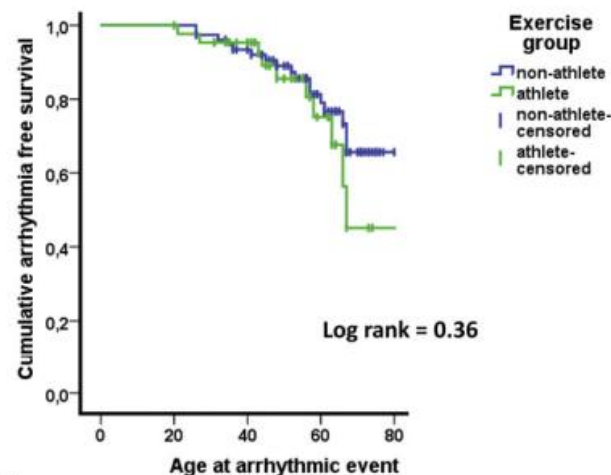
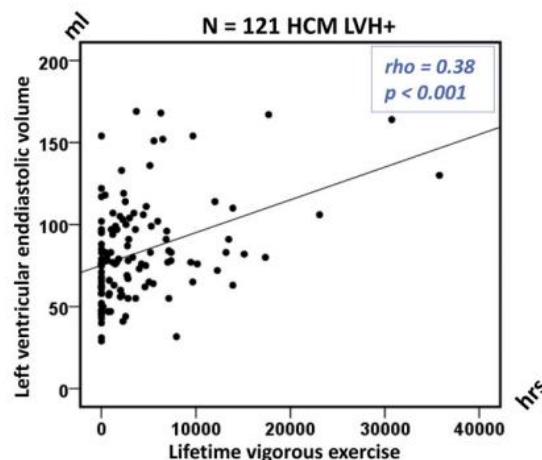
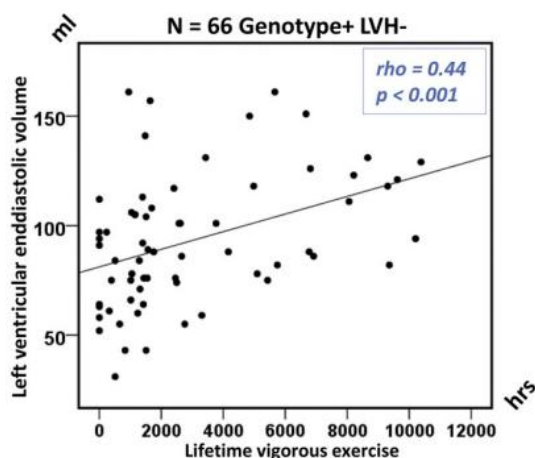
HCM a sport: nová data?

Studie Dejgaarda:

- 121 HCM a 66 genotyp+/LVH–, porovnání: sport vs. sedavý způsob

Výsledky:

- asociace LVEDD a hodin intenzivní fyzické aktivity
- atleti nižší poměr E/e' ($p = 0,03$)
- intenzivní sportovní aktivita bez vlivu na výskyt komorových arytmií ($p = 0,89$)



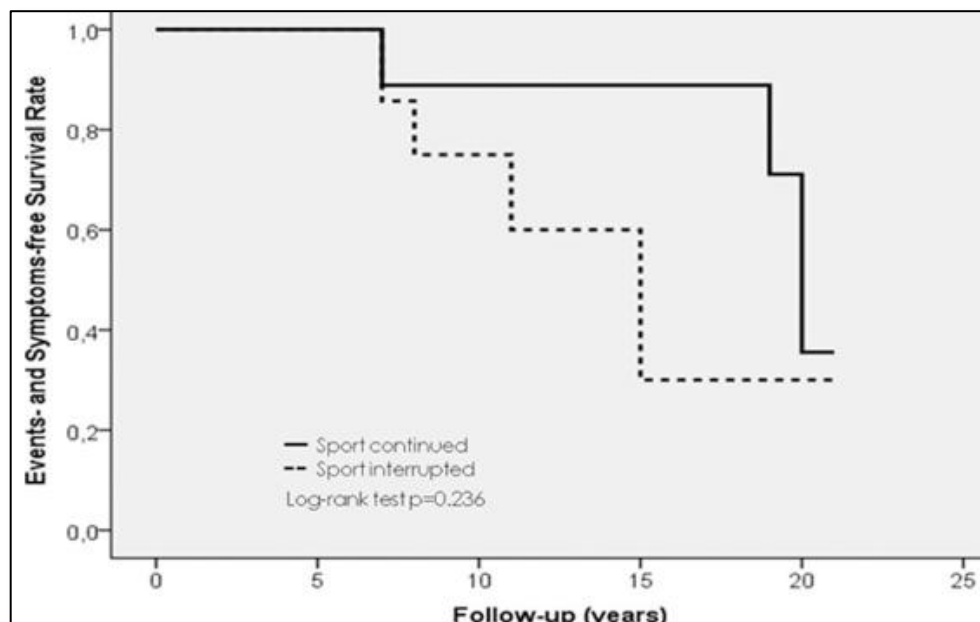
HCM a sport: nová data?

Studie Pelicci:

- 35 HCM pacientů s nepřerušenou závodní sportovní aktivitou (kopaná, atletika, veslování, plavání, triatlon, tenis, cyklistika...)
- úroveň: 3x evropská/světová, 10x národní, 22 krajská
- riziko SCD: nízké: 31, střední: 4, vysoké: 1
- 20 přerušilo sport, 15 pokračovalo ve vysoké intenzitě

Výsledky:

- atleti: lepší event/
symptom free survival



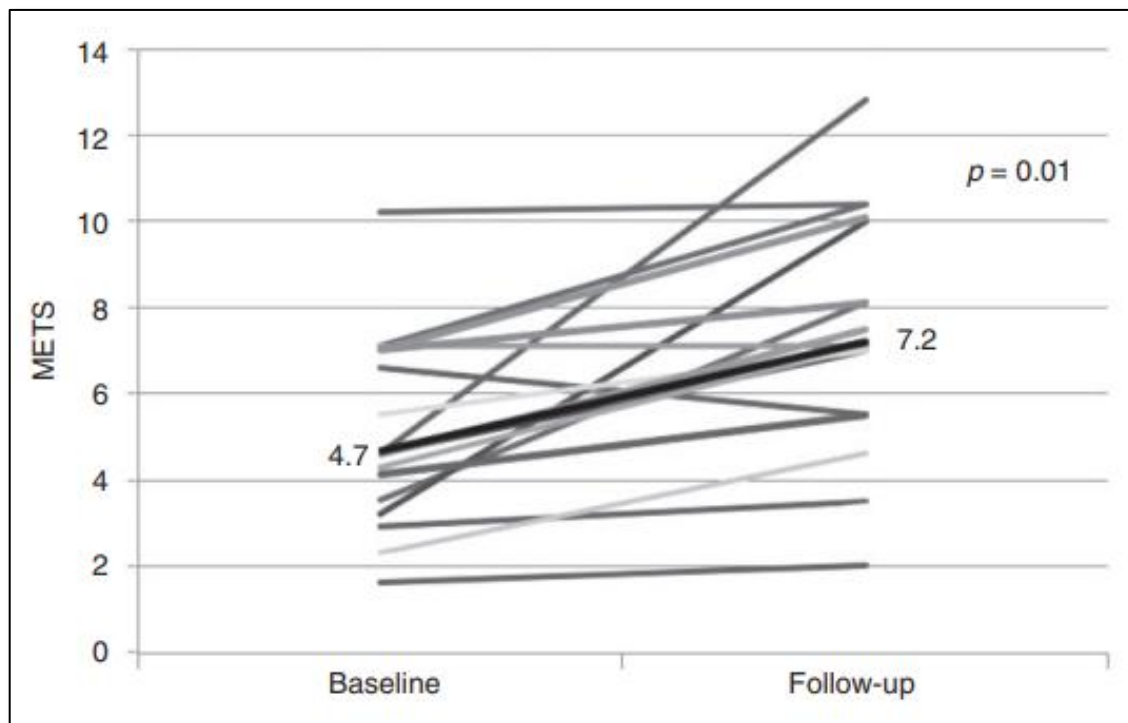
HCM a sport: nová data?

Vliv tréninku na symptomy a výkonnost:

- 20 symptom. pacientů s HCM: NYHA II (35%) a III (65%), 17 ± 5 mm
- KVRHB: iniciálně 50% finálně 85% (HRR), 41 ± 8 h aerobní aktivity

Výsledky:

- výkonnost se zvýšila o 46% (MET: $4,7 \pm 2,2$ na $7,2 \pm 2$, $p = 0,01$)
- nebyly zachyceny žádné arytmie



HCM a sport: současný přístup



ESC

European Society
of Cardiology

European Heart Journal (2021) **42**, 17–96
doi:10.1093/eurheartj/ehaa605

ESC GUIDELINES

2020 ESC Guidelines on sports cardiology and exercise in patients with cardiovascular disease

The Task Force on sports cardiology and exercise in patients with cardiovascular disease of the European Society of Cardiology (ESC)

Authors/Task Force Members: Antonio Pelliccia* (Chairperson) (Italy), Sanjay Sharma* (Chairperson) (United Kingdom), Sabiha Gati (United Kingdom), Maria Bäck (Sweden), Mats Börjesson (Sweden), Stefano Caselli (Switzerland), Jean-Philippe Collet (France), Domenico Corrado (Italy), Jonathan A. Drezner (United States of America), Martin Halle (Germany), Dominique Hansen (Belgium), Hein Heidbuchel (Belgium), Jonathan Myers (United States of America),



Baseline stratifikace rizika

- **osobní a rodinná anamnéza**
 - věk jedince a počet let cvičení před stanovením diagnózy
- **závažnost fenotypu**
- **rizikové faktory SCD**
- **přítomnost dalších KV komorbidit:**
 - ICHS, arteriální hypertenze

Stratifikace rizika

- **faktory limitující sportovní aktivitu:**
 - symptomatická HCM
 - zástava srdeční, nevysvětlitelná synkopa
 - srdeční selhání

→ Pouze fyzická aktivita nízké intenzity

Elektrokardiogram

- vícedenní ekg záznam (alespoň 48h)
- monitorace by měla zahrnovat dobu fyzické zátěže
- detekce komorových i supraventrikulárních arytmií

Vysoké riziko:

- asymptomatické nesetrvalé KT (≤ 35 let)

Pozn.:

- paroxysmy SVT
 - snížení funkční kapacity
 - v případě FiS – prevence iCMP

Echokardiografie – doporučené parametry:

- tloušťka stěny LK
- gradient LVOT:
 - v klidu, po provokaci Vals. man., vestoje a při zátěži (série dřepů)
 - gradient: $\geq 30\text{mmHg}$ v klidu/provokaci
 - významný gradient: $\geq 50\text{mmHg}$

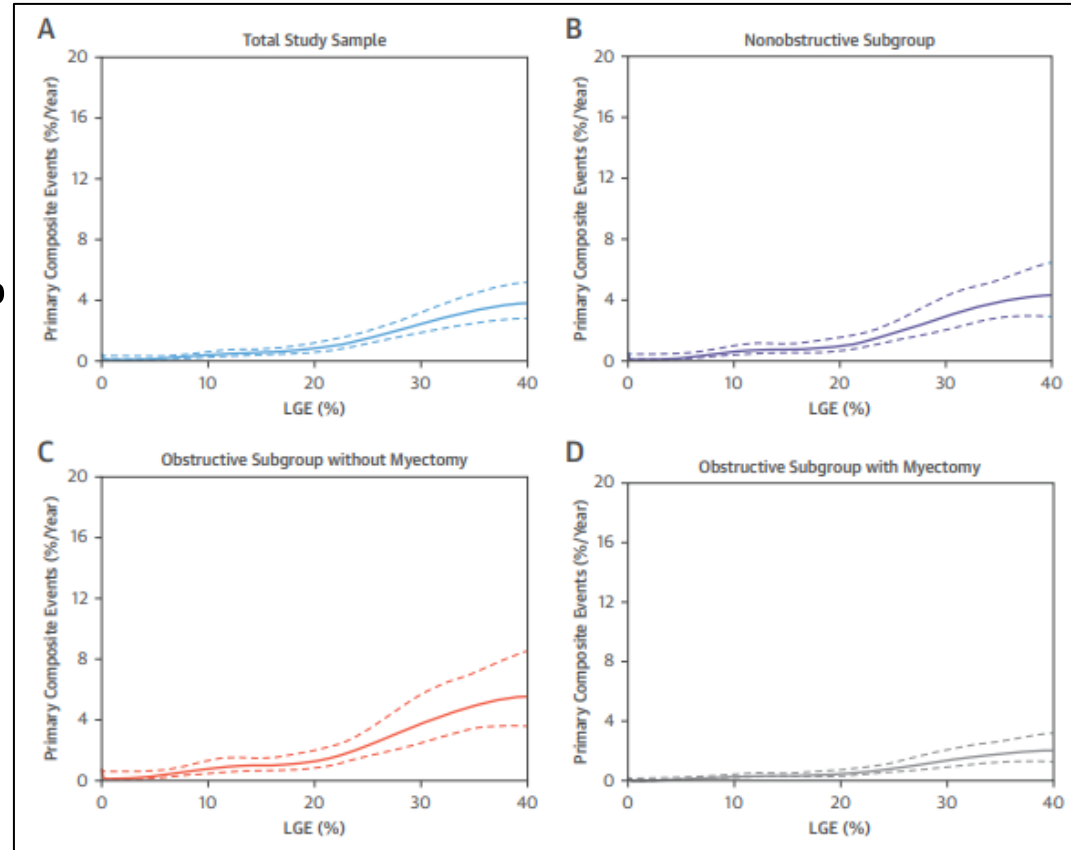
Zátěžová echokardiografie

- symptomy při námaze, detekce SAM a příznaky při námaze i při absenci gradientu

HCM a sport: současný přístup

Magnetická rezonance:

- významná pro stratifikaci rizika
- fibróza myokardu až u 75% pacientů
- avšak LGE kvantitativně $\geq 15\%$ identifikace vysokého rizika SCD
- asociace SCD a %LGE bez ohledu na obstrukci, myektomii



LGE in patients with hypertrophic cardiomyopathy and preserved systolic function. J Am Coll Cardiol 2018;72:857870.

HCM a sport: současný přístup

Zátěžový test (CPET):

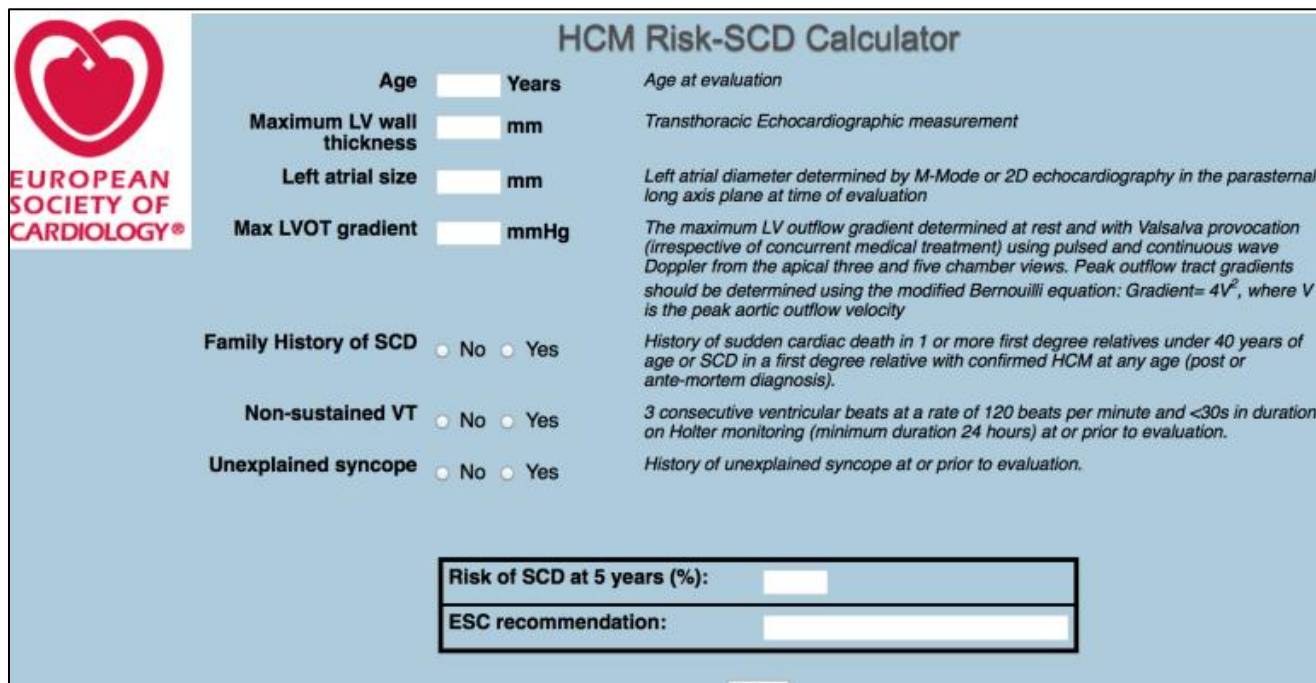
- **součást rutinního vyšetření pro posouzení funkční kapacity pacienta s HCM**

Konzervativní doporučení:

- **abnormální reakce TK na zátěž**
 - vzestup sTK <20mmHg od výchozí hodnoty
 - cvičením vyvolaná hypotenze
- **symptomy nebo arytmie vyvolané cvičením = markery velmi vysokého rizika**

HCM a sport: současný přístup

ESC risk skóre:



The image shows the ESC Risk-SCD Calculator form. It includes the ESC logo and text on the left. The main form area has input fields for Age, Maximum LV wall thickness, Left atrial size, and Max LVOT gradient, each with a unit. There are also radio button options for Family History of SCD, Non-sustained VT, and Unexplained syncope. On the right, there are detailed instructions for each input field. At the bottom, there are two boxes for the final results: 'Risk of SCD at 5 years (%)' and 'ESC recommendation'.

ESC Risk-SCD Calculator

Age Years *Age at evaluation*

Maximum LV wall thickness mm *Transthoracic Echocardiographic measurement*

Left atrial size mm *Left atrial diameter determined by M-Mode or 2D echocardiography in the parasternal long axis plane at time of evaluation*

Max LVOT gradient mmHg *The maximum LV outflow gradient determined at rest and with Valsalva provocation (irrespective of concurrent medical treatment) using pulsed and continuous wave Doppler from the apical three and five chamber views. Peak outflow tract gradients should be determined using the modified Bernoulli equation: $\text{Gradient} = 4V^2$, where V is the peak aortic outflow velocity*

Family History of SCD ☐ No ☐ Yes *History of sudden cardiac death in 1 or more first degree relatives under 40 years of age or SCD in a first degree relative with confirmed HCM at any age (post or ante-mortem diagnosis).*

Non-sustained VT ☐ No ☐ Yes *3 consecutive ventricular beats at a rate of 120 beats per minute and <30s in duration on Holter monitoring (minimum duration 24 hours) at or prior to evaluation.*

Unexplained syncope ☐ No ☐ Yes *History of unexplained syncope at or prior to evaluation.*

Risk of SCD at 5 years (%):

ESC recommendation:

- pravděpodobnost úmrtí v následujících 5 letech
- nízké (<4%), střední ($\geq 4\%$ a <6%) vysoké ($\geq 6\%$)

CAVE! nebylo validováno pro sportující populaci

HCM a sport: současný přístup

Před vydáním rozhodnutí zvážit:

- přítomnost symptomů
- skóre rizika ESC
- přítomnost klidové/provokované obstrukce LVOT
- reakci TK na zátěž
- přítomnost arytmií (v klidu i při zátěži)
- některé sporty (tzv. start-stop – basket, fotbal) jsou provázeny zvýšeným rizikem
- genotyp+/fenotyp-: každoroční hodnocení

Pozn.:

- absence všech hlavních RF nezaručuje imunitu vůči SCD!
- dosavadní poznatky získány většinou z nesportujících
- **„shared decision-making process“**



HCM a sport: současný přístup

Follow-up:

- roční sledování a vyhodnocení rizika u všech sportujících
- 6ti měsíční intervaly u dospívajících
- každé hodnocení:
 - posouzení progresu onemocnění
 - stratifikace rizika
- symptomy vedou vždy k přehodnocení

Hypertrofická kardiomyopatie a sport:

- pohyb může představovat benefit i v této skupině pacientů
- esenciální je stratifikace rizika
 - symptomů (synkopy, selhání)
 - echokardiografie
 - ekg monitoringu (arytmie)
 - CMR
 - zátěžového vyšetření
- role pravidelného follow-up



...děkuji za pozornost