

## Bölüm 35

# HİPERTROFİK KARDİYOMİYOPATİ VE SPOR

Ayşe Birsu TOPCUGİL KIRIK<sup>1</sup>

### GİRİŞ

Hipertrofik Kardiyomiyopati (HKMP), ventrikülde kas kitlesini uyararak baş-ka bir kardiyak veya sistemik hastalık olmadığı halde sol ventrikülde simetrik (konsantrik) veya asimetrik (egzantrik) bir hipertrofi olmasıdır<sup>1</sup>. En sık görülen genetik geçişli kardiyovasküler hastalık olan HKMP, aynı zamanda sporcularda görülen ani kardiyak ölüm (AKÖ)'ün en önde gelen nedenidir.

Amerika, Japonya ve Çin'de erişkin popülasyonda yapılan epidemiyolojik çalışmalar sonucu prevalansı yaklaşık %0.23 (1/500) olarak belirlenmiştir<sup>2,3</sup>. Pediatrik yaş grubunda prevalansı ise %0.0005 (1/200.000) olmakla birlikte daha düşüktür<sup>4</sup>. Elit 3500 sporcunun dahil edildiği bir çalışmada ise HKMP prevalansı %0,08 (1 /1250) olarak bildirilmiştir<sup>5</sup>. Bu çalışmalarda HKMP tanısı EKO ve EKG bulguları ile konulmuştur. Genetik analizler ile çok daha yüksek oranlar bildirilmiştir. Sarkomerik bir gen mutasyonu taşıyan ancak klinik olarak herhangi bir patoloji bulunmayan hastaların da dahil edildiği sarkomer protein gen mutasyon sıklığının araştırıldığı bir çalışmada HKMP sıklığı toplumda 1/200 bulunmuştur<sup>6</sup>. Türkiye'de ise HKMP prevalansı ile ilgili veri bulunmamaktadır.

### ETYOLOJİ

HKMP'li olguların %40-60'ında hastalığın nedeni otozomal dominant geçişli bir sarkomerik protein gen mutasyonudur. En sık mutasyonlar; miyozin bağlayıcı protein C (MYBPC3) ve beta-miyozin ağır zincir (MYH7)'de görülmektedir. Olguların %25-30'unda hiçbir neden saptanamazken, %5-10'unda ise HKMP sebebi metabolik bozukluklar (Anderson-Fabry hastalığı ve Danon hastalığı), mitokondriyal kardiyomiyopatiler, nöromusküler bozukluklar (Friedreich ataksisi), malformasyon sendromları (Noonan sendromu), infiltratif bozukluklar (amiloidozis), endokrin bozukluklar (feokromasitoma, akromegali) ve ilaçlardır (anabolik steroidler, takrolimus ve hidoksiklorokin)<sup>7,8</sup>.

<sup>1</sup> Spor Hekimi Uzman Doktor, Dokuz Eylül Üniversitesi Spor Hekimliği Ana Bilim Dalı, ayse\_birsu@hotmail.com

kısıtlamak uzun vadede kardiyovasküler morbidite ve mortalite artışına sebep olabilir. Sporunun sosyoekonomik olarak olumsuz etkilenmesine hatta ruhsal çöküşüne yol açabilir<sup>23</sup>. Mevcut Avrupa ve Amerika kılavuzlarına göre HKMP'li sporcular; düşük yoğunluklu sporlar( golf, bowling, at biniciliği vb) dışındaki tüm sporlardan kaçınmalı, aşırı sıcak veya soğuk ortamda egzersiz yapmamalı, kan hacmi ve elektrolit dengesini etkileyebileceği için dehidratasyona dikkat etmelidirler<sup>24</sup>.

Amerika ve Avrupa kılavuzları genotipi pozitif fenotipi negatif HKMP'li hastalarda ikiye ayrılmaktadır. Amerika kılavuzuna göre genotipi pozitif fenotipi negatif HKMP'li hastalarda egzersiz kısıtlaması gerekmemektedir. Diğer taraftan Avrupa kılavuzu daha temkinli ve bireyselleştirilmiş bir yaklaşım olması gerektiğinin savunmaktadır<sup>7,9,25</sup>. Bununla birlikte egzersizin genotipi pozitif fenotipi negatif HKMP'li hastalarda kardiyak yeniden yapılanmayı ve hastalığın ilerleyişini nasıl etkilediği hala net değildir.

Bu temkinli tavsiyelerin arkasındaki haklı nedenler; şiddetli yoğun egzersizin AKÖ'yü tetikleyebilmesi ve HKMP'de görülen patolojik remodelingi şiddetlendirme veya hızlandırması ihtimalidir. Yine de daha fazla hastanın dahil edildiği randomize kontrollü uzun dönem çalışmalara ihtiyaç vardır.

## **KAYNAKÇA**

1. Maron BJ. Hypertrophic cardiomyopathy. The Lancet. 1997;350(9071):127-133.
2. Maron BJ, Gardin JM, Flack JM, et al. Prevalence of hypertrophic cardiomyopathy in a general population of young adults: echocardiographic analysis of 4111 subjects in the CARDIA study. Circulation. 1995;92(4):785-789.
3. Zou Y, Song L, Wang Z, et al. Prevalence of idiopathic hypertrophic cardiomyopathy in China: a population-based echocardiographic analysis of 8080 adults. The American journal of medicine. 2004;116(1):14-18.
4. Colan SD, Lipshultz SE, Lowe AM, et al. Epidemiology and cause-specific outcome of hypertrophic cardiomyopathy in children: findings from the Pediatric Cardiomyopathy Registry. Circulation. 2007;115(6):773-781.
5. Basavarajaiah S, Wilson M, Whyte G, et al. Prevalence of hypertrophic cardiomyopathy in highly trained athletes: relevance to pre-participation screening. Journal of the American College of Cardiology. 2008;51(10):1033-1039.
6. Semsarian C, Ingles J, Maron MS, et al. New perspectives on the prevalence of hypertrophic cardiomyopathy. Journal of the American College of Cardiology. 2015;65(12):1249-1254.
7. Elliott PM, Anastasakis A, Borger MA, et al. 2014 ESC Guidelines on diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy. Kardiologia Polska (Polish Heart Journal). 2014;72(11):1054-1126.
8. Özdemir M. Avrupa kardiyoloji derneği hipertrofik kardiyomyopati kılavuzu üzerine. Arch Turk Soc Cardiol 2014;42(8):693-769.
9. Gersh BJ, Maron BJ, Bonow RO, et al. 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 developed in collaboration with the American Association for Thoracic Surgery, American Society of echocar-

- diography, American Society of nuclear Cardiology, Heart Failure Society of America, Heart Rhythm Society, Society for Cardiovascular Angiography and Interventions, and Society of Thoracic Surgeons. *Journal of the American College of Cardiology*. 2011;58(25):e212-e260.
10. Olivotto I, Cecchi F, Casey SA, et al. Impact of atrial fibrillation on the clinical course of hypertrophic cardiomyopathy. *Circulation*. 2001;104(21):2517-2524.
  11. Maron B. Distinguishing hypertrophic cardiomyopathy from athlete's heart physiological remodelling: clinical significance, diagnostic strategies and implications for preparticipation screening. *British journal of sports medicine*. 2009;43(9):649-656.
  12. Maron BJ, Pelliccia A, Spirito P. Cardiac disease in young trained athletes: insights into methods for distinguishing athlete's heart from structural heart disease, with particular emphasis on hypertrophic cardiomyopathy. *Circulation*. 1995;91(5):1596-1601.
  13. Poliac LC, Barron ME, Maron BJ. Hypertrophic cardiomyopathy. *Anesthesiology: The Journal of the American Society of Anesthesiologists*. 2006;104(1):183-192.
  14. Elliott P, McKenna WJ. Hypertrophic cardiomyopathy. *The Lancet*. 2004;363(9424):1881-1891.
  15. Pelliccia A, Spataro A, Caselli G, et al. Absence of left ventricular wall thickening in athletes engaged in intense power training. *American Journal of Cardiology*. 1993;72(14):1048-1054.
  16. O'mahony C, Jichi F, Pavlou M, et al. A novel clinical risk prediction model for sudden cardiac death in hypertrophic cardiomyopathy (HCM risk-SCD). *European heart journal*. 2013;35(30):2010-2020.
  17. Elliott P, Gimeno J, Tomé M, et al. Left ventricular outflow tract obstruction and sudden death in hypertrophic cardiomyopathy. *European heart journal*. 2006;27(24):3073-3073.
  18. Maron BJ, McKenna WJ, Danielson GK, et al. American College of Cardiology/European Society of Cardiology clinical expert consensus document on hypertrophic cardiomyopathy: a report of the American College of Cardiology foundation task force on clinical expert consensus documents and the European Society of Cardiology committee for practice guidelines. *Journal of the American College of Cardiology*. 2003;42(9):1687-1713.
  19. Gimeno JR, Tome-Esteban M, Lofiego C, et al. Exercise-induced ventricular arrhythmias and risk of sudden cardiac death in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *European heart journal*. 2009;30(21):2599-2605.
  20. Meyer L, Stubbs B, Fahrenbruch C, et al. Incidence, etiology, and survival trends from cardiovascular-related sudden cardiac arrest in children and young adults ages 0-35: A 30-year review. *Circulation*. 2012:CIRCULATIONAHA.111.076810.
  21. Konhilas JP, Watson PA, Maass A, et al. Exercise can prevent and reverse the severity of hypertrophic cardiomyopathy. *Circulation research*. 2006;98(4):540-548.
  22. Kwok CS, Anderson SG, Myint PK, et al. Physical activity and incidence of atrial fibrillation: a systematic review and meta-analysis. *International journal of cardiology*. 2014;177(2):467-476.
  23. Luiten RC, Ormond K, Post L, et al. Exercise restrictions trigger psychological difficulty in active and athletic adults with hypertrophic cardiomyopathy. *Open heart*. 2016;3(2):e000488.
  24. Hindieh W, Adler A, Weissler-Snir A, et al. Exercise in patients with hypertrophic cardiomyopathy: A review of current evidence, national guideline recommendations and a proposal for a new direction to fitness. *Journal of science and medicine in sport*. 2017;20(4):333-338.
  25. 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. *Journal of the American College of Cardiology*. 2015;66(21):2362-2371.