



Riksidrottsförbundets policy
kring plötsliga dödsfall i
samband med idrottsutövning

Ytterligare rekommendationer
– för medicinsk personal

Plötsliga dödsfall i samband med idrottsutövning

Socialstyrelsens riktlinjer för hjärtsjukvård kompletterades i dec 2006 med rekommendationer om hjärtscreening för riskgrupper, i vilka inkluderades elitidrottare.¹ Screeningen omfattar detsamma som RF rekommenderar; anamnes, fysikalisk undersökning och vilo-EKG.

Både FIFA och UEFA gör hjärtscreening enligt ovan, med tillägg av hjärtultraljud, obligatoriskt för alla internationella matcher och turneringar (landslag, europacuper) från 16 års ålder.

Hjärtscreening- om och för vilka?

I Sverige valde RF/Socialstyrelsen att begränsa screeningen till elitidrottare. Detta är en betydligt snävare omfattning än Europeiska kardiologföreningens (ESC), som rekommenderar screening av alla tävlingsidrottare. Definitionen av elitidrottare är inte helt enkel utan utgår i

Sverige från respektive Specialidrottsförbunds definition som vanligtvis beskriver internationell eller nationell (högsta eller nästa högsta serien brukar användas i större lagidrott) elit.

Hjärtscreeningens innehåll har debatterats

I Europa anses EKG i tillägg till anamnes och status ha en nyckelroll i hjärtscreening, Utan EKG är sensitiviteten för att hitta en bakomliggande hjärtsjukdom mycket låg. I USA rekommenderas traditionellt endast anamnes och status i hjärtscreening, av flera olika skäl, bland annat medikolegala. Numera förordas EKG av allt fler kardiologer/idrottsläkare.

Problemet med EKG är så kallade falskt positiva EKG. Med detta avses att friska idrottare kan ha avvikande EKG, som därmed föranleder onödiga och dyra utredningar. Detta problem



kommer man dock inte ifrån med endast symptom/ärftlighet.

Stora framsteg har gjorts de senaste åren, med utvecklande av normalkriterier för idrottare, med hänsyn taget till typ av idrott, kön, ålder och etnicitet. Detta har föranlett nya rekommendationer kring tolkning av EKG hos idrottare². Framförallt indelningen i "träningsrelaterade benigna EKG-förändringar" respektive "icke-träningsrelaterade EKG-förändringar som kräver utredning", har kunnat minska antalet falskt positiva EKG och därmed kostnaden.

I februari 2012 hölls ett konsensusmöte i Seattle, där man återigen kunde skärpa upp kriterierna för EKG-tolkning. Detta konsensus finns publicerat i British Journal of Sports Medicine³ samt på webben (<http://learning.bmj.com/ECGathlete>.) tillgängligt för alla idrottsläkare/kardiologer.

Rutinmässigt tillägg av hjärtultraljud till screeningen anses tillföra relativt litet ytterligare information till en relativt hög kostnad.

Följande stycke finns i socialstyrelsens riktlinjer:

I sammanhanget är det viktigt att påpeka att anpassningen av idrottares hjärtkärlsystem till en mycket hög fysisk aktivitetsnivå gör att delvis andra normalitetsbegrepp gäller för hjärtundersökningsfynd hos dessa än hos "normalbefolkningen". Det är välkänt att EKG hos idrottande personer har vissa karakteristika såsom sinusbradykardi och ibland nodal ersättningsrytm, AVblock I och höga QRS-amplituder i avledningar, som avspeglar vänster och höger kammars aktivering (se ovan om nya rekommendationer vad gäller EKG) .

Vid en ultraljudsundersökning av hjärtat finner man bl.a. något större hjärtrumdimensioner, marginellt ökad väggjocklek men normala diastoliska funktionsparametrar hos uthållighets-tränade jämfört med otränade unga personer. Styrketräning ger inte heller någon betydande väggjockleksökning vilket de första ultraljuds-

studierna av idrottare på 1970- och 80- talet gjorde gällande.

De senaste 10–15 åren har mycket kunskap tillförts idrottskardiologin och -fysiologin med moderna bildgivande metoder (ultraljud, magnetresonans), men fortfarande kan distinktionen mellan ett normalt "idrottshjärta" och vissa sjukliga avvikelser ibland vara svår. Den som ska bedöma hjärtundersökningar av idrottare behöver därför vara väl förtrogen med problematiken för att undvika såväl över- som underdiagnostik. Det behövs kunskap om vilka avvikelser man bör reagera på i ett "screening-EKG".

För personer som hänvisas till ekokardiografi är det viktigt att undersökaren vet vilka sjukdomar och avvikelser man ska leta efter, utför mätningar på ett korrekt sätt samt vet hur man definierar normalitet i relation till individens idrottsgren och träningsintensitet och duration."

Komplement till hjärtscreening

Trots välfungerande screening hittas inte alla riskpersoner med bakomliggande hjärtsjukdom.

Det krävs ett adekvat omhändertagande i händelse av hjärtstopp, vilket kan markant öka överlevnaden.

European Society of Cardiology (ESC) rekommenderar⁴ att det ska finnas adekvat hjärtsäkerhet på idrottsarenor, inklusive skriftlig medicinsk aktionsplan, ansvarig läkare, utrustning inkl defibrillator, utbildning, kommunikation, transport etc.

Kurser i akut omhändertagande på arenan har startats via tex UEFA och sprids till medlemsländerna (SvFF dec 2012).

Vad skall sjukvården göra vid alarmerande symptom hos ungdom?

Symtom såsom yrsel, svimningsanfall, smärta i bröstet eller distinkt hjärtklappning i samband med ansträngning skall föranleda medicinsk ut-

redning via den reguljära sjukvården, oavsett om det gäller en idrottare eller inte.

Utredningen bör omfatta anamnes med noggrann penetration av släkthistoria avseende plötslig oväntad hjärtdöd eller ärftlig hjärtsjukdom, status, EKG, samt i många fall ekokardiografi.

Vid misstanke om sjukdom bör individen remitteras till barnkardiolog eller kardiolog för ytterligare undersökning med till exempel kompletterande blodprover, arbetsprov och/eller långtids-EKG. I fall där de kliniska undersökningarna utfaller normalt, men anamnesen inger misstanke om ärftlig hjärtsjukdom i familjen, kan det vara indicerat att även göra kliniska undersökningar på syskon och föräldrar som led i utredningen. Undersökningarna kan i enskilda fall kompletteras med molekyलगenetisk utredning, efter noggrann information och genetisk vägledning.

Kommentar: Råden som ges här är tämligen generella, men det är svårt att i detalj beskriva hur olika utredningar ska se ut, beroende på typen av symptom eller avvikelse, om det gäller sjukdom i släkten osv.

Sjukvårdens handlingsplan vid plötsliga dödsfall hos unga

- För sjukvårdens del handlar det om att på ett professionellt sätt ta hand om de efterlevande och driva utredningen om dödsorsaken. Direkt koppla in barnkardiolog eller vuxenkardiolog i utredningen. För de närstående betona att man kommer att göra allt för att hitta dödsorsaken. Bemötandet i den här situationen är av yttersta vikt. Se till att

de närstående har en viss person att vända sig till för frågor. Vid rättsmedicinsk obduktion finns en speciellt avdelad sjuksköterska som har denna roll, alternativt kan en annan person inom sjukvården utses. Det bästa man kan göra för anhöriga är att se till att de får bra information direkt efter dödsfallet. Tydlighet med att det kan ta lång tid innan utredning/prover är klara. Tydlighet om vad som ska hända. Då kan anhöriga också lättare acceptera t.ex. att man inte kan hitta någon säker orsak till dödsfallet. Man måste från början vara medveten om vilka sjukdomar som kan vara aktuella. Om obduktionen inte ger svar på orsaken till dödsfallet, är det viktigt att förmedla till familjen att det även förekommer hjärtsjukdomar som inte ger strukturella, synliga förändringar. Här finns det ett nationellt PM⁵ till stöd. Plötsliga, oväntade dödsfall hos unga kan bero på arytmi orsakad av ärftlig hjärtsjukdom. Syskon till den avlidne skall inte (och vill förstås inte) träna innan de genomgått läkarundersökning.

- Det finns ett PM⁶ utarbetat på uppdrag av svenska kardiologföreningen, som avser utredning efter plötsliga dödsfall hos personer med en ålder >1 år och <35 år, där man vid dödsfallet har skäl att misstänka ärftlig hjärtsjukdom.
- Postmortal genetisk analys kan i vissa fall förklara plötslig arytmidöd genom diagnos av mutationer förknippade med bl.a. långt QT-syndrom, katekolaminerg polymorf ventrikeltakykardi, Brugada's syndrom, kort QT-syndrom, hypertrofisk kardiomyopati, arytmogon högerkammarmarkardiomyopati eller dilaterad kardiomyopati.

Åtgärder:

Tillvarata DNA:

Blodprov måste tas i anslutning till dödsfallet, för att säkra möjligheten till framtida DNA-analys. I de fall där dödsfallet inträffat på sjukvårdsinrättning eller där den avlidne införts till sjukhus tas blodprov (två EDTA-rör) så snart som möjligt. Om rören inte skickas samma dag skall de förvaras i kylskåp. De skickas till sjukvårdsregionens enhet för klinisk genetik. Remiss bifogas med persondata och texten "DNA-extraktion och arkivering för ev. framtida analys". Observera att provet skall skickas utan att avvakta resultatet av eventuell obduktion.

Klinisk screening av förstagradssläktingar:

- Om genomförd obduktion inte kan påvisa någon dödsorsak skall förstagradssläktingar (föräldrar och syskon till den avlidne) efter noggrann information erbjudas klinisk screening av ärftlig hjärtsjukdom.
- Om obduktionen visar tecken på strukturell hjärtsjukdom av sannolikt ärftligt slag skall förstagradssläktingarna erbjudas riktad klinisk undersökning avseende den aktuella hjärtsjukdomen.

Baserat på fynden vid den kliniska screeningen kan riktad molekylärgenetisk utredning därefter göras på det arkiverade provet från den avlidne eller från förstagradssläktingar där hjärtsjukdomen kunnat fastställas, för att bekräfta diagnosen molekylärgenetiskt. Om en sjukdomsorsakande mutation kan identifieras, så kan detta fynd användas för presymptomatisk testning i den aktuella familjen. En sådan molekylärgenetisk utredning sker i samarbete mellan barnkardiolog eller vuxenkardiolog och avd. för klinisk genetik, som ansvarar för de genetiska analyserna. Familjemedlemmar som visar sig vara anlagsbärare skall erbjudas prevention och behandling samt inkluderas i ett kontrollprogram.

Resursdokument för sjukvården (referenser):

1. Socialstyrelsen. Plötslig hjärtdöd bland barn, ungdomar och unga vuxna vid idrott och fysisk ansträngning. Komplettering av Socialstyrelsens riktlinjer för hjärtsjukvård 2004. www.socialstyrelsen.se/publicerat (Nr 2006-102-10).
2. Corrado D, et al. Recommendations for interpretation of 12-lead electrocardiogram in the athlete. *Eur Heart J.* 2010 Jan;31(2):243-59.
3. Drezner, Jonathan A., et al. Electrocardiographic interpretation in athletes: the 'Seattle Criteria'. *British journal of sports medicine*, 2013, 47.3: 122-124.
4. Borjesson, Mats, et al. Consensus document regarding cardiovascular safety at sports arenas Position stand from the European Association of Cardiovascular Prevention and Rehabilitation (EACPR), section of Sports Cardiology. *European heart journal* 32.17 (2011): 2119-2124.
5. Informationsfolder om "Plötslig hjärtdöd bland unga", med information avsedd för allmänheten finns att hitta på samma websida som ovanstående nationella PM.
6. Plötslig död hos unga: Nationellt PM för postmortal genetisk analys. Finns bl.a. att hitta på Centrum för Kardiovaskulär Genetik's hemsida; <http://www.vll.se/ckg>, under fliken "för professionen" finns en länk till "forskning", där man kan hitta detta PM under projektet "Plötslig hjärtdöd".

Ej med fotnoter refererade i texten

7. Plötslig hjärtdöd bland unga – viktigt hitta riskindivider. Aase Wisten, Eva-Lena Stattin. *Läkartidningen* 2010 nr 8, sid 516-20.
8. Ärftlig risk för plötslig hjärtdöd – genetisk utredning av familjen. Catarina Lundin, Pyotr Platonov, Ulf Kristoffersson. *Läkartidningen* 2009 nr 15, sid 1089-93
9. Plötslig hjärtdöd hos idrottare beror oftast på odiagnostiserad hjärtsjukdom. Kardiell screening av unga idrottare diskuteras. Mats Börjesson, Eva Nylander. *Läkartidningen* 2005 nr 8, sid 560-3.
10. Wisten A, Zingmark K. Supportive needs of parents confronted with sudden cardiac death – a qualitative study. *Resuscitation.* 2007 Jul;74(1):68-74.
11. Maron BJ, Pelliccia A The Heart of Trained Athletes. Cardiac Remodeling and the Risks of Sports, Including Sudden Death. *Circulation* 2006; 114: 1633-44.



**RIKSIDROTTS
FÖRBUNDET**

Idrottens hus, 114 73 Stockholm | Tel: 08 - 699 60 00 | Fax 08 - 699 62 00
E-post: riksidrottsforbundet@rf.se | Hemsida: www.rf.se