

ORIGINAL ARTICLE

Sudden cardiac death in athletes – complete prevention requires evidence

CARDIOLOGY / PREPARTICIPATION / SPORTS MEDICINE



Plötzliche Todesfälle von Athleten – umfassende Prävention braucht Evidenz

Les morts subites d'athlètes – la prévention complète a besoin d'évidence

Swiss Registry of Athletic Related Death, Swissregard.ch

Wilhelm M¹, Michaud K²

¹ Universitätsklinik für Kardiologie, Inselspital, Universitätsspital Bern, 3010 Bern

² Centre Universitaire Romand de Médecine Légale, 1000 Lausanne 25

«The greatest enemy of knowledge is not ignorance, it is illusion of knowledge»

Stephen Hawking

Wenn Sportler vor laufender Kamera bei einem Wettkampf versterben, konfrontieren das die Zuschauer in besonderer Weise mit den Risiken des Sports. Die Todesfälle der Fussballer Marc-Vivien Foé am FIFA Confederations Cup 2003 und Paulo Sérgio Oliveira da Silva «Serginho» in Sao Paulo 2004, oder des kürzlich bei Paris-Roubaix verstorbenen Radrennfahrers Michael Goolaerts haben eine weltweite Welle der Betroffenheit ausgelöst. Für die Sportmedizin resultiert daraus der klare Leistungsauftrag, durch geeignete Vorsorgeuntersuchungen und Massnahmen an Wettkämpfen diese tragischen Ereignisse so gut wie möglich zu verhindern. Darüber hinaus illustriert der aktuelle Fall des Fussballspielers Davide Astori, dass bei Athleten ein schicksalhafter plötzlicher Herztod nicht nur auf dem Fussballfeld, sondern auch im Schlaf auftreten kann. Eine Registrierung von plötzlichen Todesfällen von Athleten kann zu einem besseren Verständnis der Ursachen und damit auch zu einer besseren Prävention beitragen.

Epidemiologie

Plötzliche Todesfälle junger Athleten (10 bis 39 Jahre) sind insgesamt selten. Bei U.S.-College-Athleten waren 50% aller plötzlichen Todesfälle traumatisch bedingt und nur 15% kardialer Genese [1]. Intensive körperliche Aktivität kann ein Trigger für Herzrhythmusstörungen und den plötzlichen Herztod bei zugrundeliegender Herzerkrankung sein [2]. Die meisten plötzlichen Todesfälle treten allerdings im Schlaf, in Ruhe oder bei leichter körperlicher Belastung auf. Nur ein kleiner Teil (etwa 10%) passiert während oder unmittelbar nach intensiver körperlicher Aktivität [3]. Auch bei Athleten trat die Hälfte aller Todesfälle bei Hypertropher Kardiomyopathie (HCM) oder anderen Kardiomyopathien (Ausnahme Arrhythmogene Kardiomyopathie, AC) in Ruhe und nicht beim Sport auf [4]. Die Inzidenz der Herztodesfälle ist abhängig von Alter, Geschlecht, Ethnizität, Sportart und Leistungsniveau. Sie variiert zwischen 0,1/100 000/Jahr bei US-High-School-Athleten [5] und 18,9/100 000/Jahr bei schwarzen Basketballspielern der ersten Division der NBA [1]. Im Mittel kann von einer Inzidenz von 1,25–2,5/100 000/Jahr ausgegangen werden [6]. In der Schweiz sind etwa 2 000 000 Schweizerinnen und Schweizer in Sportvereinen aktiv, etwa 60% im Alter von 11 bis 40 Jahren, sodass in dieser Altersgruppe von 15 bis 30 Fällen pro Jahr ausgegangen werden kann.

Vorsorgeuntersuchung («Pre-Participation Screening»)

Anfang 2000 wurde die Wahrnehmung möglicher Ursachen plötzlicher Herztodesfälle stark von Publikationen aus Italien und den Vereinigten Staaten geprägt. In der Veneto-Region zeigte sich die AC mit 24% als häufigste Ursache, [2] in den Vereinigten Staaten die HCM mit 26–35% [7,8]. Da Kardiomyopathien in über 90% der Fälle mit EKG-Veränderungen assoziiert sind, wurde 2005 auf europäischer Ebene vorgeschlagen, die Vorsorgeuntersuchung von Athleten um ein EKG alle ein bis zwei Jahre zu ergänzen, wie es in Italien bereits seit 1982

gesetzlich verankert ist [9]. Die Italiener konnten mit einer Studie aus der Veneto-Region eindrucksvoll demonstrieren, dass mit ihrem EKG-Screening-Programm die Zahl der plötzlichen Todesfälle von Athleten von 1979 bis 2004 um 89% reduziert werden konnte [10]. Im weiteren Verlauf entstand eine kontroverse Diskussion über den Nutzen des EKG-Screenings, da die Beobachtung aus der Veneto-Region in Italien in anderen Regionen der Welt nicht reproduziert werden konnte, darunter auch nicht in der Schweiz [4,11]. Eine mögliche Erklärung für die Kontroverse sind regionale Unterschiede von Erkrankungen, die Athleten zum plötzlichen Herztod prädisponieren. So verstarb der italienische Fussballspieler Piermario Morosini trotz EKG-Screening bei einem Spiel in Pescara 2012 an einem Kammerflimmern aufgrund einer Myokarditis. Diese Erkrankung war sehr wahrscheinlich in einem periodischen EKG-Screening noch nicht vorhanden oder undetektierbar. Am Grand Prix von Bern verstarb 2010 ein junger Freizeitsportler, der ein unauffälliges EKG-Screening und in der Autopsie ein morphologisch unauffälliges Herz hatte. Letztere Beobachtung ist gut mit neueren Studien aus den Vereinigten Staaten vereinbar, die die Todesursache von Athleten mit standardisierter Autopsie genau untersuchten. Hier bestätigte sich der hohe Anteil an HCM älterer Studien nicht, vielmehr blieb in einem Drittel der Fälle die Todesursache unklar [12]. Auch in einer grossen Studie aus Neuseeland und Australien waren ungeklärte Todesfälle, gefolgt von der koronaren Herzerkrankung (KHK) die häufigsten Ursachen vom plötzlichen Herztod bei Kindern und jungen Erwachsenen (<35 Jahre). HCM und AC waren in dieser Region trotz genauer Untersuchung inklusive genetischer Analysen sehr selten [3]. Vereinbar mit diesen Daten ist auch die Beobachtung aus dem Nationalen Register der Schweiz, Swissregard.ch. In den Jahren 1999 bis 2010 war die Zahl der akuten Herzinfarkte bei jungen Wettkampfsportlern deutlich höher als die von AC oder HCM [4]. Auch beim kürzlich verstorbenen Radrennfahrer Michael Goolaerts lag als Todesursache ein akuter Myokardinfarkt und keine Kardiomyopathie vor.

Massnahmen an Wettkämpfen

Die neutrale Beobachtung zum EKG-Screening in Regionen mit hoher Prävalenz von KHK ist nicht verwunderlich, da hämodynamisch nicht relevante, aber instabile Plaques einem EKG-Screening entgehen. Auch in Italien wurde die Zahl der KHK-Todesfälle mit dem EKG-Screening nicht reduziert [10]. Dadurch sollte der erwiesene Nutzen bei detektierbaren Erkrankungen nicht infrage gestellt werden. Die Beobachtung verdeutlicht aber die Notwendigkeit von zusätzlichen Massnahmen. Hier steht die Sicherung von Wettkämpfen im Vordergrund. So sollten ein medizinischer Notfallplan, automatische externe Defibrillatoren (AED) und adäquat für Lebensrettung geschultes Personal zur Verfügung stehen [13]. Da diese Massnahmen erhebliche finanzielle Ressourcen benötigen, sollten sie möglichst risikobasiert zum Einsatz kommen.

Registrierung von Todesfällen

Die Sektion für Sportkardiologie der Europäischen Gesellschaft für Kardiologie empfiehlt eine uniforme und nationale Registrierung aller Todesfälle im Sport, basierend auf Daten aus der

Autopsie [14]. Die praktische Umsetzung ist aber entsprechend schwierig und wird von unterschiedlichen nationalen Gesetzgebungen, Sichtweisen und letztendlich fehlenden finanziellen Ressourcen behindert.

In der Schweiz wurde im Jahre 2010 eine multidisziplinäre Arbeitsgruppe aus den Bereichen Forensische Medizin, Sportmedizin, Kardiologie und Medizinischer Genetik etabliert [15]. In diesem Zusammenhang entstand auch ein Nationales Register zu plötzlichen Todesfällen von Athleten (Swissregard.ch) [16]. Zwei retrospektive Analysen der Jahre 1999 bis 2010 wurden bereits publiziert [4,17]. Wichtigste Limitation des Registers ist die Datengrundlage und -qualität. Die Autopsierate ist in der Schweiz eher niedrig (z.B. im Kanton Waadt nur 47%) [15]. Ob es wahrscheinlicher ist, dass junge Athleten einer Autopsie zugeführt werden, ist aktuell unklar. Weiterhin waren die Daten zwischen 1999 und 2010 häufig unvollständig und es bestand kein einheitlicher Standard in der Autopsie plötzlicher Herztodesfälle. Entsprechende europäische Leitlinien wurden 2017 aktualisiert [18]. In der Schweiz wurden minimale Standards für die Herzautopsie in der Rechtsmedizin etabliert [19].

Referenzen

1. Harmon KG, Asif IM, Maleszewski JJ, Owens DS, Prutkin JM, Salerno JC, Zigman ML, Ellenbogen R, Rao A, Ackerman MJ, Drezner JA. Incidence, etiology, and comparative frequency of sudden cardiac death in ncaa athletes: A decade in review. *Circulation*. 2015.
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? *J Am Coll Cardiol*. 2003;42:1959-1963.
3. Bagnall RD, Weintraub RG, Ingles J, Dufloy J, Yeates L, Lam L, Davis AM, Thompson T, Connell V, Wallace J, Naylor C, Crawford J, Love DR, Hallam L, White J, Lawrence C, Lynch M, Morgan N, James P, du Sart D, Puranik R, Langlois N, Vohra J, Winship I, Atherton J, McGaughan J, Skinner JR, Semsarian C. A prospective study of sudden cardiac death among children and young adults. *N Engl J Med*. 2016;374:2441-2452.
4. Asatryan B, Vital C, Kellerhals C, Medeiros-Domingo A, Grani C, Trachsel LD, Schmied CM, Saguner AM, Eser P, Herzog D, Bolliger S, Michaud K, Wilhelm M. Sports-related sudden cardiac deaths in the young population of switzerland. *PLoS One*. 2017;12:e0174434.
5. Roberts WO, Stovitz SD. Incidence of sudden cardiac death in minnesota high school athletes 1993-2012 screened with a standardized pre-participation evaluation. *J Am Coll Cardiol*. 2013;62:1298-1301.
6. Harmon KG, Drezner JA, Wilson MG, Sharma S. Incidence of sudden cardiac death in athletes: A state-of-the-art review. *Heart*. 2014;100:1227-1234.
7. Maron BJ. Sudden death in young athletes. *N Engl J Med*. 2003;349:1064-1075.
8. 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;119:1085-1092.
9. Corrado D, Pelliccia A, Bjornstad HH, Vanhees L, Biffi A, Borjesson M, Panhuyzen-Goedkoop N, Deligiannis A, Solberg E, Dugmore D, Mellwig KP, Assanelli D, Delise P, van-Buuren F, Anastasakis A, Heidbuchel H, Hoffmann E, Fagard R, Priori SG, Basso C, Arbustini E, Blomstrom-Lundqvist C, McKenna WJ, Thiene G. 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.

10. 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;296:1593-1601.
11. Steinvil A, Chundadze T, Zeltser D, Rogowski O, Halkin A, Galily Y, Perluk H, Viskin S. Mandatory electrocardiographic screening of athletes to reduce their risk for sudden death proven fact or wishful thinking? *J Am Coll Cardiol*. 2011;57:1291-1296.
12. Harmon KG, Drezner JA, Maleszewski JJ, Lopez-Anderson M, Owens D, Prutkin JM, Asif IM, Klossner D, Ackerman MJ. Pathogenesis of sudden cardiac death in national collegiate athletic association athletes. *Circ Arrhythm Electrophysiol*. 2014;7:198-204.
13. Borjesson M, Dugmore D, Mellwig KP, van Buuren F, Serratosa L, Solberg EE, Pelliccia A, Sports Cardiology Section of the European Association of Cardiovascular P, Rehabilitation ESoC. Time for action regarding cardiovascular emergency care at sports arenas: A lesson from the arena study. *Eur Heart J*. 2010;31:1438-1441.
14. Solberg EE, Borjesson M, Sharma S, Papadakis M, Wilhelm M, Drezner JA, Harmon KG, Alonso JM, Heidbuchel H, Dugmore D, Panhuyzen-Goedkoop NM, Mellwig KP, Carre F, Rasmussen H, Niebauer J, Behr ER, Thiene G, Sheppard MN, Basso C, Corrado D, Sport Cardiology Section of the EotESC. Sudden cardiac arrest in sports – need for uniform registration: A position paper from the sport cardiology section of the european association for cardiovascular prevention and rehabilitation. *Eur J Prev Cardiol*. 2016;23:657-667
15. Wilhelm M, Bolliger SA, Bartsch C, Fokstuen S, Grani C, Martos V, Medeiros Domingo A, Osculati A, Rieubland C, Sabatasso S, Saguner AM, Schyma C, Tschui J, Wyler D, Bhuiyan ZA, Fellmann F, Michaud K. Sudden cardiac death in forensic medicine – swiss recommendations for a multidisciplinary approach. *Swiss Med Wkly*. 2015;145:w14129.
16. Wilhelm M, Kellerhals C, Bolliger S, Schmied C, Wyler D, Nagel R, Michaud K. Swissregard.Ch – a prospective registry on sudden death and aborted sudden cardiac death in swiss athletes. *Schweiz Zeitschr Sportmed Sporttrauma*. 2011;59:96-98.
17. Grani C, Chappex N, Fracasso T, Vital C, Kellerhals C, Schmied C, Saguner AM, Trachsel LD, Eser P, Michaud K, Wilhelm M. Sports-related sudden cardiac death in switzerland classified by static and dynamic components of exercise. *Eur J Prev Cardiol*. 2016;23:1228-1236
18. Basso C, Aguilera B, Banner J, Cohle S, d'Amati G, de Gouveia RH, di Gioia C, Fabre A, Gallagher PJ, Leone O, Lucena J, Mitrofanova L, Molina P, Parsons S, Rizzo S, Sheppard MN, Mier MPS, Kim Suvarna S, Thiene G, van der Wal A, Vink A, Michaud K, Association for European Cardiovascular P. Guidelines for autopsy investigation of sudden cardiac death: 2017 update from the association for european cardiovascular pathology. *Virchows Arch*. 2017;471:691-705.
19. <http://www.sgrm.ch/medizin/arbeitsgruppen/sudden-cardiacdeath.html>. (Accessed 11th February 2015.)

Quand des athlètes meurent dans une compétition devant la caméra, ils confrontent le public d’une manière particulière aux risques du sport. La mort des footballeurs Marc-Vivien Foé à la Coupe des Confédérations de la FIFA 2003 et de Paulo Sérgio Oliveira da Silva «Serginho» à Sao Paulo en 2004 ou le récent décès du cycliste Michael Goolaerts lors de Paris-Roubaix ont déclenché une consternation dans le monde entier. Pour la médecine du sport, il en résulte un

mandat clair de développer des examens préventifs adaptés et des mesures adéquates lors des compétitions, afin de prévenir au mieux ces événements tragiques. En outre, le cas récent du footballeur Davide Astori illustre que la mort subite par arrêt cardiaque peut survenir chez les athlètes non seulement sur le terrain mais aussi pendant le sommeil. L'enregistrement des morts subites d'athlètes peut aider à une meilleure compréhension des causes et ainsi les prévenir au mieux.

Épidémiologie

Les morts subites de jeunes athlètes (10 à 39 ans) sont rares. Aux États-Unis chez les athlètes universitaires, 50% des morts subites étaient dues à un traumatisme alors que seulement 15% avaient une origine cardiaque [1]. Une activité physique intense peut être un déclencheur d'arythmies cardiaques et de mort cardiaque subite dans le cas de maladie cardiaque sous-jacente [2]. La plupart des morts subites peuvent être observées pendant le sommeil, au repos ou pendant une activité physique légère. Seule une petite proportion (environ 10%) survient pendant ou immédiatement après une activité physique intense [3]. Chez les athlètes, la moitié des décès en lien avec une cardiomyopathie hypertrophique (CMH) ou une autre cardiomyopathie (excepté la cardiomyopathie arythmogène, CA) surviennent pendant le sommeil ou au repos mais pas à l'effort [4]. L'incidence des décès cardiaques dépend de l'âge, du sexe, de l'appartenance ethnique, du sport et du niveau de performance. Elle varie entre 0,1 / 100 000 / an chez les athlètes des écoles secondaires aux États-Unis [5] et 18,9 / 100 000 / an chez les basketteurs noirs de la première division de NCAA [1]. En moyenne, on peut supposer une incidence de 1,25–2,5 / 100 000 / an [6]. En Suisse, environ 2 000 000 de suisses sont actifs dans des clubs sportifs, dont environ 60% entre 11 et 40 ans. On peut donc s'attendre à 15 à 30 cas par an dans ce groupe d'âge.

Dépistage de pré-participation («Pre-Participation Screening»)

Au début d'année 2000, la perception des causes possibles de mort subite d'origine cardiaque a été fortement influencée par des publications provenant d'Italie et des États-Unis. Dans la région de la Vénétie, la CA s'est révélée avec 24%, comme étant la cause la plus fréquente, par opposition à la CMH aux États-Unis avec 26–35% [7,8]. La cardiomyopathie étant associée à des altérations de l'ECG dans plus de 90% des cas, il a donc été proposé en 2005 au niveau européen de compléter le dépistage des athlètes par un ECG tous les un à deux ans, comme pratiqué en Italie depuis 1982 [9]. Les Italiens ont pu démontrer de manière impressionnante dans une étude de la région de la Vénétie que le nombre de morts subites d'athlètes a été réduit de 89% avec leur programme de dépistage ECG entre 1979 et 2004 [10]. Par la suite, une discussion controversée a émergé sur les avantages du dépistage ECG, car l'observation de cette région de l'Italie n'a pas pu être reproduite dans d'autres régions du monde, y compris la Suisse [4,11].

Une explication possible de la controverse pourrait se situer dans les différences régionales de prévalence des maladies qui prédisposent les athlètes à la mort subite cardiaque. Par exemple, malgré un ECG de dépistage, le footballeur italien Piermario Morosini est décédé d'une

fibrillation ventriculaire cause par une myocardite lors d'un match à Pescara en 2012. Causé par cette maladie n'était probablement pas présente ou alors indétectable lors du dépistage périodique de l'ECG. Au Grand Prix de Berne, un jeune sportif amateur est décédé en 2010, alors qu'il avait passé un dépistage ECG normal et que l'autopsie aie montré un cœur morphologiquement sain.

Cette observation est cohérente avec les études récentes des États-Unis. Celles-ci ont analysé la cause de la mort des athlètes par une autopsie standardisée complète. Ici, la proportion élevée de prévalence de la CMH dans les études plus anciennes n'a pas pu être confirmée. Dans un tiers des cas, la cause du décès est restée incertaine [12]. Dans une grande étude réalisée en Nouvelle-Zélande et en Australie, les décès inexplicables portant la marque d'une coronaropathie étaient les causes les plus fréquentes de la mort subite cardiaque chez les enfants et les jeunes adultes (<35 ans). Les CMH et CA étaient très rares dans cette région, malgré un examen approfondi incluant une analyse génétique [3]. L'observation du Registre national suisse, Swissregard.ch, est également compatible avec ces données. Entre 1999 et 2010, le nombre d'infarctus aigu du myocarde chez les jeunes athlètes de compétition était significativement plus élevé que celui des CA ou CMH [4]. De même, la cause du récent décès du cycliste Michael Goolaerts est un infarctus aigu du myocarde et non une cardiomyopathie.

Les interventions lors des compétitions

L'observation normale dans le dépistage de l'ECG chez les victimes dans les régions à forte prévalence de maladie coronarienne n'est pas surprenante, car les plaques hémodynamiquement non significatives, mais instables, échappent au dépistage. En Italie, le nombre de décès par coronaropathie n'a pas été réduit par le dépistage ECG [10]. Ainsi, le bénéfice prouvé dans les maladies détectables ne devrait pas être mis en doute. Cependant, l'observation démontre la nécessité de mesures supplémentaires. Il en va clairement de la sécurité des athlètes lors des compétitions. Par exemple, un plan d'urgence médicale, des défibrillateurs automatiques externes (DAE) et un personnel de réanimation adéquatement formé devraient être disponibles [13]. Ces mesures devraient être utilisées en fonction du risque, car elles nécessitent l'engagement d'importantes ressources financières.

L'enregistrement des décès

La section sur la cardiologie du sport de la Société Européenne de cardiologie recommande un enregistrement standardisé et national de tous les décès dans le sport, basé sur les données de l'autopsie [14]. Cependant, la mise en application est difficile et entravée par les différentes législations et sensibilités nationales, et finalement, par le manque de ressources financières. En Suisse, un groupe de travail multidisciplinaire a été créé en 2010 dans les domaines de la médecine légale, de la médecine du sport, de la cardiologie et de la génétique médicale [15]. Dans ce contexte, un registre national a été créé pour les morts subites d'athlètes (Swissregard.ch) [16]. Deux analyses rétrospectives de 1999 à 2010 ont déjà été publiées [4,17]. La limitation la plus importante du registre est liée à la base de données et à sa qualité, car le taux d'autopsie en Suisse est plutôt faible (par exemple, dans le canton de Vaud, seulement

47%) [15]. Il n'est actuellement pas clair si la probabilité qu'une autopsie soit effectuée est plus élevée chez un jeune athlète décédé que chez un non-athlète. En outre, les données entre 1999 et 2010 étaient souvent incomplètes et il n'existait pas de standard uniformisé dans l'autopsie des cas de mort subites d'origine cardiaque. Les lignes directrices européennes correspondantes ont été actualisée en 2017 [18]. En Suisse, des normes minimales pour les autopsies cardiaques ont été établie [19].

Korrespondenzadressen

Prof. Dr. med. Matthias Wilhelm
Universitätsklinik für Kardiologie
Interdisziplinäres Zentrum
für Sport- und Bewegungsmedizin
Inselspital, Universitätsspital Bern
3010 Bern
matthias.wilhelm@insel.ch
<http://www.kardiologie.insel.ch>
<http://www.sportmedizin.insel.ch>



Katarzyna Michaud
Centre Universitaire Romand
de Médecine Légale
Chemin de la Vulliette 4
CH-1000 Lausanne 25
katarzyna.michaud@chuv.ch
<http://www.curml.ch>

