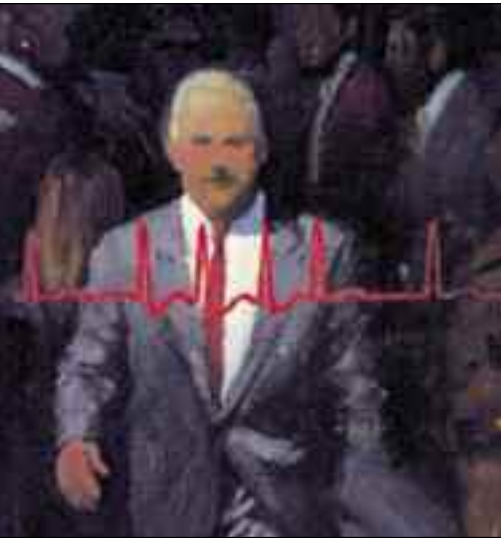


Un rythme d'enfer : le syndrome du QT long

François Melançon, MD



La physiopathologie du syndrome

Le syndrome du QT long est une condition présente dès la naissance, caractérisée par une prolongation de l'intervalle QT et par une tendance aux tachy-arythmies ventriculaires, ce qui entraîne des syncopes, et peut conduire à l'arrêt cardiaque et à la mort soudaine.

Le phénomène est le suivant : une prolongation de la phase de récupération après le passage de l'activité électrique augmente le risque de dispersion de la phase réfractaire dans l'ensemble du myocarde à toute activité électrique, rendant impossible la dépolarisation de certaines zones du myocarde. Cela crée un substrat fonctionnel à une réentrée transmurale causant des torsades de pointe et, subséquemment, de la tachycardie ventriculaire.

La définition électrophysiologique

L'intervalle QT est mesuré à partir du début du complexe QRS jusqu'à la fin de l'onde T, et représente la durée d'activation électrique et de remise à niveau du myocarde. Une fois corrigés pour le rythme cardiaque, les intervalles QT de plus de 0,44 seconde sont considérés anormaux, quoique certaines femmes puissent avoir de façon normale des intervalles QT allant jusqu'à 0,46 seconde.

Pour que la mesure du QT soit prise adéquatement, la proportion du QT à l'intervalle RT doit être constante. Cet élément est particulièrement important avec des rythmes très lents (< 50) ou très rapides (> 120) ou lorsqu'il y a une grande variabilité de l'intervalle RR d'un battement à l'autre. Lorsque des situations semblables se présentent, des enregistrements prolongés sont souvent nécessaires.

Les mécanismes en cause

Chez les patients atteints du syndrome du QT long, plusieurs stimuli adrénergiques, tels l'exercice, l'émotion ou les bruits forts, peuvent entraîner une arythmie maligne, qui peut aussi malheureusement se produire de façon spontanée. Certaines médications peuvent induire chez quelques personnes le risque de torsade de pointe et de tachy-arythmie ventriculaire, et donc une mort subite. Le mécanisme est le même que dans le syndrome du QT long, soit le blocage des canaux potassiques. On soupçonne que les gens qui ont un syndrome du QT long induit par la médication pourraient souffrir de

Le cas de Lucia

Vous rencontrez aujourd'hui Lucia, 15 ans, immigrée du Mexique depuis quelques mois. Elle vient vous consulter avec ses parents pour une épilepsie réfractaire. À l'âge de 11 ans, comme elle présentait au moins une fois par semaine une crise convulsive tonico-clonique généralisée d'emblée avec révulsion des yeux et incontinence urinaire fréquente, on lui avait prescrit une première médication anti-épileptique, puis une deuxième et une troisième. Les combinaisons ont été aussi tentées. Sans succès. Quatre ans plus tard, elle continue à présenter ses épisodes convulsifs qui causent une disruption importante dans sa vie.

Comment abordez-vous son problème?

Fréquence et proportion du syndrome du QT long selon le sexe

La prévalence du syndrome du QT long est difficile à estimer. On croit cependant que 1 personne sur 10 000 pourrait en être affectée. La répartition semble être la même partout dans le monde. De 60 à 70 % des patients affectés sont des femmes. La période menstruelle et la période du *post-partum* sont particulièrement à risque pour les arythmies, mais on ignore pourquoi.

mutations touchant les canaux ioniques cardiaques, ce qui altérerait leur réserve de repolarisation (de 10 à 15 % des gens porteurs des gènes du QT long seraient asymptomatiques et auraient un intervalle QT normal, sauf lorsqu'ils sont exposés à certains médicaments qui, en induisant une altération de la réserve de repolarisation, prolongent l'intervalle QT).

La mortalité et la morbidité reliées au syndrome

L'une et l'autre diffèrent selon le type de syndrome du QT long. On estime que ce syndrome cause environ 4 000 morts chaque année aux États-Unis. La proportion serait la même partout dans le monde. Il semble que 6 % des gens porteurs du syndrome soient décédés à l'âge de 40 ans. La plupart des gens qui décèdent ont précédemment souffert de plusieurs épisodes syncopaux, mais 30 % de ceux-ci meurent malheureusement au premier épisode.

Les événements cardiaques se passent en général durant l'enfance, à l'adolescence et chez les jeunes adultes. On a cependant diagnostiqué des cas qui se sont produits aussi tardivement qu'après 50 ans.

L'examen physique

L'examen physique est fort peu contributoire au diagnostic du syndrome, quoique les patients soient souvent très bradycardes. Selon le

syndrome, on peut aussi découvrir lors de l'examen des anomalies squelettiques, des troubles de comportement ou des problèmes d'infections à répétition.

Le diagnostic du syndrome du QT long est établi généralement après qu'un patient ait souffert d'une syncope ou d'un arrêt cardiaque. À l'occasion, le diagnostic se pose après le décès d'un membre de la famille du patient. Rarement on découvre cette condition à la lecture d'un électrocardiogramme (ECG) de routine.

Des antécédents familiaux de mort subite ou d'arrêt cardiaque, surtout en bas âge, suggèrent une forme héréditaire du syndrome du QT long. Le diagnostic se fait par l'analyse de l'ECG du patient.

Le diagnostic différentiel

Il faut écarter la possibilité d'un syndrome du QT long induit par la médication ainsi que la possibilité d'une prolongation du QT secondaire à d'autres processus pathologiques, comme un infarctus du myocarde chez des patients plus âgés, une syncope vasovagale, une cardiomyopathie hypertrophique ou des épisodes convulsifs d'origine nerveuse, qui peuvent tous se présenter par des syncopes.

Il faut s'assurer de l'acuité auditive du patient et des membres de sa famille pour éliminer la possibilité d'un syndrome de Jervell et Lang-Nielsen.

Numéro d'enregistrement :

PM40063348

Adresse

de retour : **Le Clinicien**
955, boul. Saint-Jean
Bureau 306
Pointe-Claire (Québec)
H9R 5K3

Retour sur le cas de Lucia

Lucia a subi un électro-encéphalogramme (EEG) et un enregistrement de 24 heures de son ECG sous monitoring vidéo. Elle a présenté un épisode convulsif parfaitement synchrone avec une tachycardie ventriculaire.

Une analyse de son ECG a prouvé qu'il s'agissait d'un syndrome du QT long. Lucia a été mise sous bêtabloqueurs et a été protégée par la pose d'un défibrillateur cardiaque implantable. Elle va maintenant bien.



Dr Melançon est omnipraticien et compte 25 années d'expérience dont 18 en salle d'urgence. Il a pratiqué en cabinet privé et en CLSC. Il est récemment revenu à ses premières amours, soit la médecine d'urgence, la traumatologie et la psychiatrie.

Les tests de laboratoire

- L'ECG : il est le test le plus fiable qui démontre la prolongation de l'intervalle QT ou la présence d'anomalies beaucoup plus graves, comme les torsades de pointe ou la tachycardie ventriculaire;
- Potassium et magnésium : ces taux doivent être vérifiés;
- Analyses génétiques : certains centres spécialisés effectuent des analyses génétiques d'échantillons d'ADN. Un test négatif n'élimine malheureusement pas un syndrome du QT long puisque seulement 50 % des patients porteurs du syndrome présentent les anomalies génétiques que l'on connaît à ce jour;
- Études d'imageries cardiaques (échocardiogramme, imagerie par résonance magnétique) : elles ne servent qu'à écarter les autres conditions pouvant se présenter par des épisodes syncopaux;
- Études électrophysiologiques invasives : il n'y a aucune évidence qu'elles aident au diagnostic. À l'occasion, certains patients souffrant de conditions limites peuvent être diagnostiqués après une provocation avec de l'adrénaline ou de l'isoprénaline en salle d'électrophysiologie.

Le traitement

Il faut éviter toute médication pouvant prolonger l'intervalle QT et surveiller de très près la kaliémie

des patients qui doivent recevoir des diurétiques. Un supplément potassique devient dans ce cas nécessaire.

Les bêtabloqueurs demeurent la famille de médicaments de choix, en raison de leur capacité à effectuer un blocage adrénergique qui réduit le risque d'arythmie. Mais comme les bêtabloqueurs ne protègent que 70 % des patients, on recommande maintenant l'implantation d'un défibrillateur cardiaque implantable en plus de la médication.

Selon l'anomalie génétique en cause, l'exercice physique peut ou non précipiter des événements. Le conseil de faire de l'exercice ou de s'en abstenir dépendra de l'analyse génétique.

Le pronostic

De façon surprenante et fort heureusement pour les patients, seulement 4 à 5 % des arythmies cardiaques sont fatales. Les patients traités vont très bien. **C**

Bibliographie

1. Rossenbacker T, Nuyens D, Van Paesschen W, et coll. Epilepsy? Video Monitoring of Long QT Syndrome-Related Aborted Sudden Death. *Heart Rhythm*. 2007 Oct; 4(10):1366-7. Epub 2007 Mar 3.
2. Hobbs JB, Peterson DR, Moss AJ, et coll. Risk of Aborted Cardiac Arrest or Sudden Cardiac Death During Adolescence in the Long-QT Syndrome. *Sep 13; 296(10 JAMA*. 2006):1249-54.
3. Medina-Villanueva A, Rey-Galán C, Concha-Torre A, et coll. Long QT Syndrome Presented as Epilepsy. *Rev Neurol*. 2002 Aug 16-31; 35(4):346-8.