



Syndrome du QT long

🕒 paru le 25/08/2020 • traduit du néerlandais

De quoi s'agit-il ?

Le cœur est composé de deux oreillettes et de deux ventricules qui se contractent régulièrement grâce à une activité électrique du cœur. Cette activité électrique peut être évaluée à l'aide d'un électrocardiogramme (ECG). L'activité électrique du cœur est ainsi composée d'une série d'ondes.

Lors de la contraction des oreillettes, l'ECG enregistre l'onde P. Elle est normalement suivie du complexe QRS, qui est enregistré durant la contraction des ventricules. Lorsque les ventricules se relâchent, l'ECG montre une onde T. Chez les personnes en bonne santé, le délai entre la contraction des ventricules et leur relâchement ne peut pas être trop long. Ce délai est appelé intervalle QT, car il se mesure depuis le début du complexe QRS, c'est-à-dire le point Q, jusqu'à la fin de l'onde T.

Comment le reconnaître ?

Si l'intervalle QT est trop long, il y a un risque de troubles du rythme cardiaque graves engageant le pronostic vital. Un intervalle QT trop long provoque des palpitations, des évanouissements, ou même un décès soudain. Les crises ressemblent parfois à des crises d'épilepsie. Ces troubles du rythme cardiaque peuvent être provoqués par des circonstances particulières, comme un effort physique soudain ou une forte émotion.

Chez certaines personnes, un intervalle QT trop long s'explique par un problème génétique, plus précisément une erreur (mutation) dans le matériel génétique des cellules du cœur. Cette erreur est responsable d'une perturbation de l'activité électrique du cœur. Le syndrome du QT long n'est pas toujours congénital, mais il peut être dû à certains médicaments ou à d'autres troubles fonctionnels du corps.

Les deux maladies génétiques les plus connues qui causent un syndrome du QT long sont le syndrome de Romano-Ward et le syndrome de Jervell et Lange-Nielsen. Dans le syndrome de Romano-Ward, une mutation dans un seul des deux chromosomes suffit pour provoquer la maladie, tandis que dans le syndrome de Jervell et Lange-Nielsen, chacun des deux chromosomes hérités des parents contient la mutation, et la maladie est alors associée à une surdité congénitale.

Dans la variante génétique, les crises apparaissent déjà dans la petite enfance, et leur fréquence augmente à mesure que l'enfant grandit. Un premier évanouissement survient le plus souvent vers l'âge de 11 ans chez les garçons et vers l'âge de 16 ans chez les filles. À l'âge adulte, les femmes présentent généralement plus de symptômes que les hommes. Parfois, les symptômes passent inaperçus, et la maladie ne s'exprime que lors de la prise de médicaments qui affectent l'intervalle QT.

Quelle est sa fréquence ?

Le syndrome du QT long est relativement rare. Il est plus fréquent chez les personnes qui ont une maladie du cœur.

Le syndrome de Romano-Ward se rencontre chez 1 personne sur 3 000, et le syndrome de Jervell et Lange-Nielsen, plus rare, se rencontre chez une personne sur un million.

Comment le diagnostic est-il posé ?

Le syndrome du QT long se voit sur l'ECG.

L'intervalle QT est toujours mis en rapport avec le rythme cardiaque. En effet, les limites d'un intervalle QT normal dépendent de la fréquence cardiaque. L'intervalle QT corrigé (QT_c), qui se calcule selon la formule de Bazett, ne peut pas excéder 470 millisecondes chez la femme et 450 millisecondes chez l'homme.

Si l'intervalle QT est trop long, le médecin adresse la personne à un cardiologue (spécialiste des maladies du cœur). En cas de suspicion d'affection génétique, le médecin demandera un examen génétique.

Que pouvez-vous faire ?

Le médecin vous donnera des informations sur les circonstances qui peuvent provoquer un trouble du rythme cardiaque chez vous. Suivez scrupuleusement ses conseils. Dans la plupart des cas, le sport de compétition est interdit. Les activités sportives récréatives sont généralement autorisées. Certaines professions sont déconseillées en raison de facteurs de risque.

Certains médicaments ne peuvent plus être pris. Prévenez également les autres médecins qui seraient amenés à vous soigner.

Que peut faire le médecin ?

En cas de syndrome du QT long héréditaire, on commencera souvent par prescrire un bêtabloquant pour ralentir le rythme cardiaque. Si cela ne suffit pas ou si le résultat n'est pas satisfaisant, ou encore en cas de décès soudain dans la famille suite à des troubles du rythme engageant le pronostic vital, on envisagera la mise en place d'un pacemaker ou d'un défibrillateur automatique implantable (DAI).

En cas de syndrome du QT long acquis (non héréditaire), l'accent est mis sur le traitement d'une éventuelle maladie du cœur sous-jacente et sur l'interdiction des médicaments qui peuvent allonger l'intervalle QT. L'équilibre électrolytique dans le corps doit également être soigneusement examiné.

Sources

www.ebpnet.be