



Syndrome du QT long

🕒 paru le 25/08/2020 • adapté au contexte belge francophone

Un guide-patient est un outil réalisé pour vous aider à faire des choix pour votre santé. Il vous propose des informations basées sur la recherche scientifique. Il vous explique ce que vous pouvez faire pour améliorer votre santé ou ce que les professionnels peuvent vous proposer lors d'une consultation. Bonne lecture !

De quoi s'agit-il ?

Fonctionnement normal du cœur

Le cœur est composé de 2 oreillettes et de 2 ventricules qui se contractent sous l'effet d'une stimulation électrique. Cette activité électrique peut être enregistrée à l'aide d'un appareil [électrocardiogramme](#) (ECG). L'activité électrique du cœur est ainsi composée d'une série d'ondes, portant chacune un nom : P, QRS et T.

- Lorsque les oreillettes se contractent, l'ECG enregistre l'onde P ;
- Lorsque les ventricules se contractent (systole), l'ECG enregistre le complexe QRS ;
- Lorsque les ventricules se relâchent (diastole), l'ECG enregistre l'onde T.

Le délai entre la contraction des ventricules et leur relâchement 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.

L'intervalle QT ne peut pas être trop long.

Syndrome du QT long

Le syndrome du QT long peut être héréditaire ou causé par un médicament ou une maladie.

Dans le cas du syndrome du QT long héréditaire, l'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.

Les 2 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,
- 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.

Le syndrome du QT long peut être dû à certains médicaments ou à d'autres maladies. On parle alors de syndrome du QT long acquis.

Si l'intervalle QT est trop long, il y a un risque de [trouble du rythme cardiaque](#) grave engageant le pronostic vital ([tachycardie ventriculaire](#)).

Comment le reconnaître ?

Un intervalle QT trop long peut provoquer 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.

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. A 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 encore, se rencontre chez une personne sur un million.

Comment le diagnostic est-il posé ?

Le syndrome du QT long se diagnostique grâce à l'ECG, grâce à des symptômes typiques, à une discussion fouillée sur les antécédents familiaux et parfois à l'aide de tests génétiques.

Sur un électrocardiogramme, l'intervalle QT est toujours mis en rapport avec la fréquence cardiaque. En effet, les limites d'un intervalle QT normal dépendent de la fréquence cardiaque.

Si l'intervalle QT est trop long, le médecin adressera la personne à un médecin spécialiste du cœur (cardiologue). 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 du risque lié aux syncopes. 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 médicament pour ralentir le cœur : un bêta-bloquant.

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 stimulateur cardiaque ([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 ionique dans le corps doit également être soigneusement respecté et surveillé par la prise de sang.

En savoir plus ?

- [L'activité électrique du cœur – Fédération française de cardiologie](#)
- [Bêta-bloquants – CBIP – Centre Belge d'Information Pharmacothérapeutique](#)
- [Médicaments à risque d'allongement de l'intervalle QT – CBIP – Centre Belge d'Information Pharmacothérapeutique](#)

Source

[Guide de pratique clinique étranger 'Syndrome du QT long', mis à jour le 07.03.2017 et adapté au contexte belge en 2020 – ebpracticenet](#)