

Soutenir les familles.
Sauver des vies.

SQTL

Syndrome du QT long



Dépliant d'information pour les patients et leur famille

Cher patient, chère patiente,

Un diagnostic de syndrome du QT long (SQTL) peut provoquer des sentiments de confusion et de vulnérabilité. La plupart des gens n'ont jamais entendu parler de cette maladie et il peut être difficile de trouver des informations pertinentes à ce sujet. L'objectif de cette brochure est d'expliquer quelques aspects du diagnostic et du traitement du SQTL et de vous préparer aux questions pratiques et émotionnelles qui peuvent surgir lorsque vous apprenez à vivre avec cette maladie. Chaque patient atteint du SQTL est unique et votre cardiologue demeure la meilleure personne pour décider des traitements les plus appropriés à votre situation.

Nous espérons que cette publication vous aidera à réaliser que vous n'êtes pas seul(e) à vivre avec un diagnostic de SQTL. En plus des informations factuelles, nous avons ajouté le point de vue de personnes ayant reçu un diagnostic de SQTL. Dans la section « Références », vous trouverez une liste de sites Internet qui fournissent de l'information ainsi que des liens avec des groupes de support. Nous espérons sincèrement que le tout sera utile, à vous et à votre famille.

TABLE DES MATIÈRES :

Qu'est-ce que le syndrome de QT long?	pg. 3
Quels sont tous les tests que je dois passer?	pg. 4
ECG, épreuve d'effort, moniteur Holter	pg. 5
Échocardiogramme	pg. 5
Test génétique	pg. 5
Est-ce que le reste de ma famille devrait passer des tests de dépistage du syndrome du QT long?	pg. 6
Quels sont les traitements disponibles pour le syndrome de QT long?	pg. 6
Bêtabloquants	pg. 7
Stimulateur cardiaque	pg. 8
Défibrillateur implantable	pg. 8
Suppléments de potassium	pg. 9
Quels sont les changements que je peux apporter à mon mode de vie pour éviter les arythmies?	pg. 9
Éviter les médicaments qui prolongent l'intervalle QT	pg. 9
Activité physique	pg. 11
Cours de RCR	pg. 11
Thérapies complémentaires	pg. 11
Bracelet MedicAlert	pg. 12
Défibrillateur automatique externe	pg. 12
Autres modifications du mode de vie	pg. 13
Où puis-je trouver plus d'information au sujet du syndrome de QT long?	pg. 14

Qu'est-ce que le syndrome de QT long?

Le syndrome de QT long (SQTL) est une anomalie cardiaque rare qui affecte plus ou moins 1 personne sur 5 000. Ce syndrome tire son nom étrange de l'allure caractéristique de l'électrocardiogramme (ECG) où l'intervalle de temps entre l'onde Q et l'onde T est plus long que d'habitude. Le SQTL est une maladie héréditaire qui est transmise de façon autosomale dominante aux membres de la famille – c'est-à-dire qu'un parent porteur du gène du SQTL a une probabilité de 50 p. 100 de le transmettre à chacun de ses enfants. Étant donné que plusieurs individus atteints du SQTL ne présentent aucun symptôme, un patient peut ne pas réaliser qu'il en est porteur jusqu'au moment où un autre membre de la famille présente des symptômes de cette maladie. Afin de bien comprendre ce qu'est le syndrome de QT long, il est utile de comprendre comment fonctionne le cœur.



Le cœur est constitué de plusieurs cellules musculaires qui se contractent en même temps pour pomper le sang vers le reste du corps. Cette contraction est contrôlée par un courant électrique qui est créé quand de petites particules chargées (appelées ions) entrent et sortent des cellules musculaires cardiaques. Au début de chaque battement de cœur, des ions sodium chargés positivement entrent de façon massive dans les cellules cardiaques. Cette étape est appelée « dépoliarisation » et induit une contraction du muscle cardiaque qui pompe le sang à l'extérieur du cœur. Une fois que le cœur a pompé le sang vers le reste du corps, il doit se « repolariser » - se débarrasser des charges positives et retourner à la normale afin qu'il soit prêt pour le prochain signal électrique. Pour se repolariser, plusieurs ions potassium chargés positivement doivent sortir de la cellule. Les ions entrent et sortent des cellules par de petits tunnels appelés canaux à ions. Chez les individus ayant le syndrome de QT long, un de ces canaux à ions a une forme anormale, ce qui veut dire que les ions mettent plus de temps pour entrer et sortir des cellules cardiaques. À l'occasion, le cœur se « repolarise » trop lentement après un battement de cœur et il n'est pas prêt pour l'arrivée du prochain signal électrique. Si le cœur reçoit un signal quand il n'est pas prêt, il ne comprend pas le message et

*« Rappelez-vous que seules quelques personnes atteintes du SQTL feront un arrêt cardiaque – les chances sont de votre côté ! »
- Kimberly*

peut commencer à battre extrêmement rapidement. Ce battement cardiaque accéléré (une arythmie que l'on appelle « torsade de pointes ») est trop rapide pour pomper le sang à l'extérieur du cœur de façon efficace, alors une quantité insuffisante de sang sera dirigée vers le

cerveau du patient et celui-ci peut perdre connaissance en quelques secondes. Cette perte de connaissance soudaine est appelée syncope et peut avoir l'air d'un simple évanouissement ou encore d'une attaque. Souvent les patients ayant le SQTL qui font une syncope reprennent connaissance d'eux-mêmes, mais certains devront avoir recours à la RCR (réanimation cardio-respiratoire) ou à la défibrillation (un choc électrique au cœur administré par des palettes de défibrillation) pour que le cœur recommence à battre normalement. Encore plus tragique : certains patients ne reprennent jamais connaissance parce que le battement anormal du cœur ne peut envoyer suffisamment de sang au cerveau et aux autres organes vitaux.

Chez les patients atteints du SQTL, des « épisodes » de syncope arrivent parfois dans des situations bien spécifiques. Il y a actuellement dix types connus de SQTL et les déclenchements de syncope sont reliés au type de SQTL qu'un patient a. Les types de SQTL les plus communs sont de loin le QTL1 et le QTL2 qui, ensemble, regroupent près de 80 p. 100 de tous les cas de SQTL. Seulement 4 p. 100 des patients atteints du SQTL ont le QTL3 alors que les autres formes sont très rares.

Le QTL1 et le QTL2 surviennent quand il y a un problème avec un des canaux à ions qui transporte le potassium à l'extérieur du cœur à la fin du battement cardiaque. Chez les patients ayant le QTL1, les épisodes ont tendance à survenir dans des situations de grand stress physique ou émotionnel, pendant un exercice ou des périodes de colère ou d'anxiété. La natation peut

« J'ai été diagnostiqué épileptique quand j'avais 7 ans et je suis traité avec des médicaments anticonvulsivants depuis ce moment. Ma mère a toujours cru qu'il y avait quelque chose d'autre, mais ce n'est qu'à 32 ans, quand le SQTL a été diagnostiqué chez mon fils, que j'ai été diagnostiqué correctement. »

- Zachary

déclencher des syncopes chez les patients ayant le QTL1. Chez les patients ayant le QTL2, les épisodes surviennent souvent suite à un sursaut ou des bruits forts. Les patients ayant le QTL2 ont tendance à faire une syncope quand le téléphone ou le réveille-matin sonne. Le QTL3 survient quand il y a un problème avec les canaux à sodium qui rend ces derniers plus réactifs. Les patients ayant le QTL3 ont tendance à avoir des épisodes pendant la nuit ou au repos. Il est utile de savoir quel type de SQTL vous avez afin de pouvoir changer les différents éléments de votre environnement et ainsi minimiser le déclenchement de syncopes.

Quels sont les tests que je dois passer?

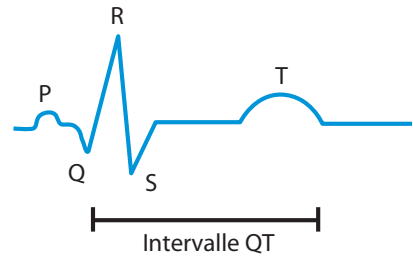
Le syndrome de QT long est une maladie difficile à diagnostiquer : il peut être tout simplement non décelé ou encore confondu avec l'épilepsie. Même après avoir passé plusieurs tests, votre médecin peut ne pas être en mesure de vous dire avec certitude si oui ou non vous avez le syndrome de QT long. Face à une telle situation, les médecins utilisent une liste de critères afin de déterminer la probabilité que vous ayez cette maladie et quel devrait être le traitement approprié.

Électrocardiogramme (ECG), épreuve d'effort, moniteur Holter

Le syndrome de QT long tire son nom de son apparence caractéristique sur un électrocardiogramme que l'on observe chez la plupart des patients ayant le SQTL. L'ECG est l'un des tests les plus importants pour diagnostiquer le SQTL. Comme vous avez été diagnostiqué avec le SQTL, vous avez probablement déjà eu plusieurs ECG. Un appareil à ECG trace un schéma du courant électrique dans le cœur au moyen d'électrodes placées sur la peau. Certains ECG requièrent 3 électrodes sur les bras et les jambes du patient, alors que d'autres requièrent 9 ou 10 électrodes sur les bras, les jambes et la poitrine.

Un ECG simplifié est représenté ci-contre. Les différentes ondes d'un ECG sont appelées P, Q, R, S et T. Le syndrome de QT long tire son nom du fait que la plupart des patients atteints du SQTL ont un intervalle plus long entre les ondes Q et T que les gens non affectés.

Si l'intervalle QT est très prolongé, le cardiologue sera capable de le voir simplement en regardant l'ECG, mais il arrive parfois que le prolongement est plus subtil. Les moniteurs Holter sont des appareils à ECG qui sont portés pendant une période d'au moins 24 heures. Ils sont utiles pour établir un diagnostic, car ils peuvent détecter un battement cardiaque irrégulier qui peut survenir pendant une journée. Une épreuve d'effort peut aussi faire partie de vos tests pour le SQTL. Au cours d'une épreuve d'effort, vous serez relié à un appareil à ECG pendant que vous courez sur un tapis roulant ou que vous pédalez sur un vélo stationnaire. Ce test est utile, car chez les patients ayant le SQTL, le cœur est plus susceptible de battre anormalement lorsqu'il bat rapidement. Si votre cardiologue observe une anomalie lors de l'épreuve d'effort, un diagnostic peut être établi plus facilement.



Échocardiogramme

Un échocardiogramme est une échographie qui détermine la taille et la forme du cœur. Étant donné que le cœur a une structure normale avec le SQTL, ce test n'est pas utilisé pour diagnostiquer le SQTL, mais il peut être utilisé pour exclure la présence d'autres maladies cardiaques.



Test génétique

Si un ECG montre un intervalle QT très long, le cardiologue peut être assez certain du diagnostic de SQTL, mais quelques patients (possiblement entre 10 et 15 p. 100) ayant le SQTL ont un intervalle QT qui se situe dans une plage de valeurs

près de la normale et il est alors difficile de confirmer le diagnostic. Dans cette situation, un test génétique peut être utile. Malheureusement, il y a de nombreux facteurs génétiques (des mutations dans nos gènes) d'où origine le SQTL et chercher quelle mutation est responsable de la maladie dans une famille est un peu comme chercher une aiguille dans une botte de foin. Une fois que la mutation génétique a été trouvée auprès d'un membre de la famille, il est plus facile de chercher quels sont les autres membres de la famille qui en sont porteurs, car le laboratoire sait quelle mutation génétique rechercher. Si vous acceptez de passer un test génétique, votre médecin prélèvera une petite quantité de sang chez tous les membres de la famille et ces échantillons seront envoyés au laboratoire. Pour le moment, le test génétique n'est pas disponible pour tous les gens qui pourraient en bénéficier, mais on espère que le test génétique sera disponible pour toutes les familles chez qui on suspecte le syndrome de QT long dans un futur rapproché.

« Notre famille a accepté d'être impliquée dans plusieurs études de SQTL ; c'est super, car nous avons rencontré plusieurs médecins qui peuvent répondre à toutes nos questions. »

- Kia

Est-ce que le reste de ma famille devrait passer un test de dépistage pour le syndrome du QT long?

En raison de son caractère héréditaire, quiconque a un frère ou une sœur ayant le syndrome de QT long a une probabilité de 50 p. 100 de l'avoir lui-même. Si une personne atteinte du SQTL décide d'avoir des enfants, chaque enfant aura une probabilité de 50 p. 100 d'hériter du SQTL aussi. Le test génétique est la façon la plus précise de diagnostiquer le SQTL; cependant, chez certaines familles qui ont passé un test de dépistage, une anomalie peut ne pas être trouvée parmi les gènes de SQTL connus à ce jour. Dans ce cas, le patient et les autres membres de la famille qui peuvent avoir le SQTL doivent être identifiés à partir d'ECG, d'épreuves d'effort ou de moniteurs Holter. Quelques autres tests, telle l'infusion d'adrénaline, peuvent également être considérés à l'occasion. Le sang peut aussi être mis en banque ou conservé afin d'être analysé à nouveau si des tests génétiques plus précis deviennent disponibles dans le futur.

Quels sont les traitements disponibles pour le syndrome de QT long?

La première ligne de traitement standard pour le SQTL est une classe de médicaments appelés bêtabloquants. Chez les personnes qui continuent

d'avoir des épisodes malgré une dose appropriée de bêtabloquants, la médication peut être changée. Dans d'autres cas, les patients ayant le SQTl peuvent subir une chirurgie pour installer soit un stimulateur cardiaque, soit un défibrillateur implantable dans la poitrine. Il n'est pas toujours évident de déterminer quel traitement représente le meilleur choix pour un patient; ainsi, les patients et les médecins doivent souvent prendre des décisions difficiles. Les scientifiques travaillent actuellement sur de nouveaux traitements pour le SQTl qui sont spécifiques pour chaque sous-type de maladie et qui peuvent même être spécifiques à une mutation particulière dans une famille donnée. Pour le moment, les principaux traitements disponibles sont les suivants.

Bêtabloquants :

Les bêtabloquants sont les médicaments les plus efficaces pour traiter le SQTl, particulièrement les sous-types QTL1 et QTL2. Ils sont prescrits aux patients qui ont eu des symptômes ainsi qu'aux patients que l'on suspecte avoir le SQTl suite à une ECG et en raison de leur histoire familiale. Les bêtabloquants portent différents noms : aténolol, métoprolol, propranolol et nadolol. L'adrénaline est une hormone que notre corps produit lorsqu'il est dans un état d'excitation, d'exercice ou de peur. Elle cause une réaction de lutte ou de fuite caractérisée par la nervosité, la transpiration et un niveau d'alerte élevé. Ce qui est encore plus important, c'est qu'elle augmente le rythme cardiaque de façon soudaine, ce qui peut mener à de l'arythmie. Le « bêta » dans le mot bêtabloquant fait référence à la molécule dans le cœur qui détecte la présence de l'adrénaline. En bloquant cette molécule, le médicament rend le corps moins réactif à l'adrénaline. Ceci réduit la probabilité d'une arythmie en prévenant les augmentations rapides du battement cardiaque, mais il peut aussi causer des effets secondaires qui ont des effets contraires aux effets de l'adrénaline, tels que des battements cardiaques lents, de l'épuisement, des étourdissements, de la somnolence, des pieds froids, des problèmes de sommeil et un gain de poids. Parfois le corps met du temps à s'ajuster aux bêtabloquants. Il est possible que votre médecin doive ajuster la dose ou la médication afin de mieux tolérer les effets secondaires. Lorsqu'on vous prescrit des bêtabloquants, il est très important que vous preniez les comprimés prescrits à tous les jours, car l'arrêt de la consommation de médicament augmente encore plus le risque d'arythmie. Depuis que le SQTl est traité avec des bêtabloquants, le taux de mortalité a diminué de

« Lorsqu'on m'a prescrit des bêtabloquants pour la première fois, les effets secondaires étaient atroces. J'étais fatiguée tout le temps, j'avais froid et je faisais d'horribles cauchemars. Je n'étais pas au courant qu'il existe différents types de bêtabloquants jusqu'à ce que mon pharmacien s'informe des effets secondaires que je ressentais. La médication que je prends maintenant fonctionne beaucoup mieux, bien que je sois épuisée plus facilement qu'avant mon diagnostic. »

- Anna

façon considérable et les bêtabloquants sont maintenant utilisés chez presque tous les patients. Comme il existe plusieurs types de bêtabloquants, d'autres types peuvent être essayés si vous ne répondez pas au premier type ou encore si les effets secondaires sont intolérables.

Stimulateur cardiaque :

La vitesse à laquelle le cœur bat est habituellement déterminée par un groupe particulier de cellules dans l'oreillette droite du cœur que l'on appelle nœud sino-auriculaire. Les stimulateurs cardiaques sont des dispositifs destinés à prendre en charge et à ajuster le rythme du cœur chez les patients dont le rythme cardiaque est anormal. Les patients atteints du SQTl qui ont toujours des épisodes malgré les bêtabloquants doivent habituellement envisager l'installation d'un stimulateur cardiaque ou d'un défibrillateur implantable. Les stimulateurs cardiaques peuvent être utiles, particulièrement pour les patients qui ont un rythme cardiaque lent et pour ceux ayant le QTL3.

L'opération pour implanter un stimulateur cardiaque prend environ une heure. Le dispositif est placé sous la peau, sous la clavicule, et est branché à des fils qui

« Il y a un bon côté à tout ça. Mes frères et sœurs et moi nous sommes rapprochés parce que nous avons tous la même maladie. Nous avons appris que dans la vie, il y a des choses plus importantes que le hockey, et nous avons tous appris à apprécier chaque jour que nous passons ensemble. »

- Lucy

sont implantés dans le cœur. Le stimulateur cardiaque contient une pile et un ordinateur miniature qui est programmé dans le but de contrôler le rythme et les battements cardiaques. Suite à l'implantation d'un stimulateur cardiaque, il sera nécessaire de rencontrer votre médecin régulièrement pour un bilan de santé afin de s'assurer que le tout fonctionne correctement. Il arrive parfois que ces évaluations

peuvent se faire par téléphone. De plus, la pile doit être remplacée à tous les 5 à 10 ans, donc d'autres opérations seront nécessaires. Occasionnellement, les stimulateurs cardiaques doivent être remplacés plus tôt. Certaines personnes peuvent éprouver de la difficulté à se faire à l'idée d'avoir un stimulateur cardiaque dans le corps. Ce sentiment est habituellement temporaire, mais il est important de demander de l'aide si vous éprouvez de la difficulté à vous adapter à la situation.

Défibrillateur implantable :

Lors de certains épisodes de SQTl, le cœur arrête de battre et commence à battre de façon irrégulière à un rythme très rapide et dangereux appelé fibrillation ventriculaire. Lorsque ce rythme est présent, la seule façon de réinitialiser un rythme normal est d'administrer un fort choc électrique au cœur. Le processus d'administration d'un choc au cœur afin qu'il reprenne un rythme normal est appelé défibrillation, et plusieurs personnes sont familières avec les palettes de défibrillation utilisées à cette fin pour les avoir vues dans des séries télévisées médicales comme *Salle d'Urgence*.

Les défibrillateurs implantables (DI) sont des dispositifs qui sont installés dans la poitrine et qui fonctionnent comme un petit défibrillateur à l'intérieur du corps. Si le dispositif détecte une fréquence cardiaque au-delà d'un seuil préenregistré, le défibrillateur implantable va administrer un choc au cœur pour corriger le rythme anormal. Les DI sont recommandés aux patients atteints du SQTL à risque élevé qui continuent d'avoir des épisodes malgré la prise de bêtabloquants à une dose maximale. Ils sont aussi utilisés comme première ligne de traitement chez les gens qui font un arrêt cardiaque et qui ont été réanimés. D'autres patients vont demander de se faire installer un DI plus tôt dans leur traitement, après en avoir parlé à leurs médecins.

Suppléments de potassium :

Étant donné que le QTL1 et le QTL2 surviennent en raison de problèmes dans les canaux qui transportent le potassium dans le cœur, il est important de toujours avoir suffisamment de potassium dans son corps. Votre médecin pourra vous prescrire des suppléments de potassium si vos concentrations sanguines en potassium sont faibles. Lorsque vous êtes malade et que vous avez des vomissements et de la diarrhée, vous êtes plus susceptible d'avoir des concentrations faibles de potassium. La consommation de boisson énergisante comme le Gatorade^{MC} peut aider à corriger la situation.

Quels sont les changements de mode de vie que je peux apporter pour éviter les arythmies?

En plus de la médication, du stimulateur cardiaque ou du DI, vous pouvez apporter certains changements à votre mode de vie pour réduire votre risque d'avoir un épisode. Toutes ces suggestions ne s'appliquent pas à tous les patients. Demandez à votre médecin quels sont les changements que vous devriez apporter à votre mode de vie.

Éviter les médicaments qui prolongent l'intervalle QT :

Il s'agit d'une précaution très importante pour tous les patients qui ont un diagnostic de SQTL ou chez qui on soupçonne d'être atteint du SQTL. Il existe des médicaments qui prolongent davantage l'intervalle QT du cœur. Ceci n'affecte pas la plupart des gens, mais chez les patients qui ont déjà un long intervalle QT, ceci peut augmenter la probabilité d'une arythmie dangereuse.



Médicaments qui devraient être évités chez les gens ayant le SQTl ou qui peuvent avoir le SQTl :

Médicament contre le TDA : amphétamine/dexamphétamine, atomoxétine, méthylphénidate (Ritalin^{MD})

Antiangineux : bépridil, ranolazine

Antiarythmiques (médicaments pour le cœur) : amiodarone, disopyramide, dofétilide, dopamine, flécaïnide, ibutilide, mexilétine, procainamide, quinidine, sotalol

Antibiotiques : ampicilline, azithromycine, ciprofloxacine, clarithromycine, érythromycine, gatifloxacine, gémfloxacine, lévofloxacine, moxifloxacine, ofloxacine, roxithromycine, sparfloxacine, télichromycine, triméthoprime

Antispasmodiques (médicaments contre l'épilepsie) : felbamate, fosphénytoïne

Antifongiques : fluconazole, itraconazole, kétoconazole, voriconazole

Antihistaminiques : éphédrine, phénylpropanolamine, phényléphrine, pseudoéphédrine

Antiémétiques (antinauséux) : dolasétron, dompéridone, granisétron, ondansétron

Anorexigènes (suppresseurs d'appétit) : fenfluramine, phentermine, sibutramine

Bronchodilatateurs (médicaments contre l'asthme) : albutérol/salbutamol (Ventolin[®]), levalbutérol, métabrotérol, salmétérol, terbutaline

Médicaments pour contrôler la pression sanguine : isradipine, moexipril, nicardipine, épinéphrine et norépinéphrine

Médicaments psychiatriques : amitriptyline, amoxapine, chlorpromazine, citalopram, clomipramine, clozapine, désipramine, doxépine, fluoxétine (Prozac[®]), galantamine, halopéridol, imipramine, lithium, mésoridazine, nortriptyline, paroxétine, pimozide, protriptyline, quétiapine, rispéridone, sertraline, thioridazine, trimipramine, venlafaxine, ziprasidone

Sédatifs : hydrate de chloral, dropéridol

Autres médicaments : alfuzosine, amantadine, trioxyde d'arsenic, chloroquine, cisapride, dobutamine, foscarnet, halofantrine, indapamide, isoprotérol, lévométhadyl, méthadone, midodrine, octréotide, pentamidine, ritodrine, solifénacine, tacrolimus, tamoxifène, tizanidine, toltérodine, vardénafil

(Il ne s'agit pas d'une liste complète des médicaments problématiques. Prière de vérifier auprès de votre cardiologue avant d'administrer tout nouveau médicament à votre enfant, incluant tous les médicaments achetés sans prescription.)

Vous trouverez ci-haut une liste de médicaments qui sont reconnus pour prolonger l'intervalle QT. Cette liste changeant constamment, il est recommandé de vérifier fréquemment la liste complète sur le site web www.qt drugs.org. Les médicaments ont un nom générique et un nom commercial (par exemple, le nom générique d'Advil est ibuprofène) et ce sont les noms génériques qui apparaissent dans le tableau. Les noms commerciaux étant différents d'un pays à l'autre, rechercher le nom générique demeure toujours la meilleure option. En plus des médicaments qui prolongent l'intervalle QT, certains autres médicaments peuvent interagir avec vos bêtabloquants. Avant de prendre tout médicament, même ceux que l'on retrouve en vente libre sur les tablettes, il est fortement recommandé que

vous informiez votre médecin ou votre pharmacien que vous avez le SQTL. Si vous devez subir une chirurgie (incluant une chirurgie dentaire), assurez-vous de discuter de votre diagnostic de SQTL avec votre chirurgien ou votre dentiste, car certains anesthésiants peuvent modifier l'intervalle QT.

Activité physique :

Pratiquer des sports demeure un problème dont vous devriez définitivement discuter avec votre médecin. Chaque patient ayant le SQTL fera des choix différents en fonction des conseils du médecin, le degré de sévérité de la maladie et les préférences personnelles. Il est généralement recommandé que les gens atteints du SQTL s'abstiennent de participer à des sports de compétition qui sont exigeants sur le plan physique et d'éviter de se surmener. La natation est particulièrement problématique chez les patients ayant le QTL1 parce qu'ils ont un risque élevé d'avoir un épisode alors qu'ils se trouvent dans l'eau. Si vous décidez de faire de la natation, assurez-vous d'être entouré de gens et de l'équipement nécessaire pour vous venir en aide si vous avez un épisode dans l'eau.

Cours de RCR :

Plusieurs membres de familles de patients ayant le syndrome de QT long prennent des cours de RCR (réanimation cardio-respiratoire) afin de pouvoir venir en aide à l'être cher si toutefois un épisode survenait à la maison. Au Canada, les cours de RCR sont offerts dans plusieurs municipalités par des organismes de formation comme l'Ambulance Saint-Jean, la Société de sauvetage et la Croix-Rouge. Il existe aussi plusieurs entreprises privées qui fournissent une certification RCR. Pour plus d'information ou pour trouver un emplacement dans votre région, utilisez n'importe quel moteur de recherche sur Internet ou encore les Pages Jaunes.

Thérapies complémentaires :

Certains patients trouvent utiles de recourir à des thérapies complémentaires comme la réflexologie, le massage, l'homéopathie et la chiropratique. Avant de

« Je crois que l'aspect le plus difficile de mon syndrome de QT long est d'éviter les médicaments qui figurent sur cette liste. Je suis asthmatique et j'ai souffert de dépression, et plusieurs des médicaments dont j'aurais pu bénéficier sont contre-indiqués en raison de ma maladie. Je suis très reconnaissant à mon médecin d'avoir trouvé des moyens de me soigner sans avoir recours à ces médicaments. »

- Nicola



recourir à l'une de ces thérapies, il est important de consulter votre médecin pour vous assurer que cette thérapie ne va pas interférer avec votre médication. Rappelez-vous que les remèdes homéopathiques sont aussi des médicaments et qu'ils peuvent réagir avec les bêtabloquants et autres médicaments.

Bracelet MedicAlert :

MedicAlert est une entreprise qui maintient une base de données des gens avec des problèmes médicaux afin que le personnel d'urgence ait accès aux informations médicales rapidement. Les membres de MedicAlert portent un bracelet ou un pendentif qui indique leur condition médicale et un numéro de dossier. Si une personne atteinte du SQT porte un bracelet et a un épisode de syncope, l'équipe paramédicale qui arrive sur les lieux peut voir que la personne a le SQT et peut lui apporter les soins appropriés. L'équipe paramédicale peut aussi utiliser le numéro de dossier sur le bracelet pour rechercher des informations plus spécifiques à propos de la condition médicale et de la personne à contacter en cas d'urgence. Le bracelet MedicAlert est une excellente façon de vous assurer d'obtenir les soins les plus appropriés si vous avez un épisode. Pour plus d'information concernant MedicAlert, visitez leur site web



www.medicalert.ca, ou bien téléphonez au numéro 1-800-668-6381. MedicAlert facture pour ses services, mais il existe un programme d'assistance aux membres qui fournit les bracelets d'identification aux personnes qui ont besoin d'aide financière. Bien qu'il soit possible de se procurer un bracelet MedicAlert en pharmacie, nous recommandons fortement que vous achetiez votre bracelet directement auprès de MedicAlert étant donné que les autres entreprises qui offrent des bracelets ne tiennent pas de base de données contenant les informations au sujet des utilisateurs.

Défibrillateur automatique externe :

Le défibrillateur automatique externe (DAE) est un dispositif relativement nouveau qui permet aux personnes qui ne travaillent pas dans le milieu médical d'administrer des chocs électriques pouvant sauver la vie d'une personne dont le cœur a cessé de battre. Le DAE est semblable aux palettes de défibrillation utilisées

«Maintenant que je sais que j'ai le syndrome de QT long, je pense à tous les risques que j'ai pris dans le passé, sans le savoir, et ça me fait très peur. J'étais une nageuse de compétition et je prenais du Benadryl pour mes allergies – je suis tellement chanceuse que ça n'ait pas provoqué un épisode.»

- Michelle



dans les hôpitaux et ambulances, mais il est muni d'une voix préenregistrée qui dit à l'utilisateur quoi faire afin de pouvoir être utilisé par presque n'importe qui en cas d'urgence. Pour l'instant, l'achat d'un DAE résidentiel pour les familles ayant le syndrome de QT long demeure controversé. Bien que plusieurs familles sentent qu'un DAE à la maison leur procure une tranquillité d'esprit, cela peut aussi exagérer la perception du risque et altérer la qualité de vie du patient. Afin de se procurer un DAE, vous devez obtenir une prescription et être formé pour utiliser ce dispositif. Comme pour toute chose, parlez-en à votre médecin et demandez-lui si c'est une bonne idée pour votre famille. Pour plus d'information, consultez le Fondation canadienne SADS Canadienne SADS (www.sads.ca).

Autres modifications du mode de vie :

Certains changements peuvent être apportés à la maison et dans vos activités pour réduire davantage votre risque d'avoir un épisode. Ces modifications ne s'appliquent pas à tous les patients ayant le SQT, mais vous pouvez demander à votre médecin quels sont les changements recommandés.

Chez les patients ayant le QTL2, on recommande que le volume de la sonnette de la porte soit ajusté au minimum, que la sonnerie du téléphone soit éteinte, que les téléphones soient retirés des chambres à coucher et de ne pas utiliser de réveil-matin bruyants. Si des pratiques d'incendie ont lieu à l'école ou à votre lieu de travail, vous pouvez demander d'en être avisé à l'avance afin de quitter les lieux, juste avant le déclenchement. Certains patients choisiront aussi de ne pas visionner de films d'horreur afin d'éviter les risques d'avoir peur et de sursauter. Comme mentionné plus tôt dans cette section, les gens ayant le QTL1 ont un risque accru lorsqu'ils nagent, donc il est important de faire preuve de prudence près de l'eau. Il est toujours bénéfique de manger un repas bien équilibré riche en potassium



(les aliments riches en potassium sont les bananes, le jus d'orange, les tomates, les épinards, les courges, les pommes de terre, le brocoli et les raisins) et de maintenir un poids santé au moyen d'exercices qui ne sont pas trop exigeants pour le corps. Certains patients vont aussi choisir d'éviter la caféine en limitant leur consommation de produits comme le cola et le café.

Vous pouvez envisager d'expliquer à votre famille et à vos amis qu'un évanouissement devrait être considéré comme une urgence médicale et d'aviser les enfants que vous faire peur et vous faire sursauter n'est ni drôle ni approprié. Assurez-vous d'aviser votre médecin et votre dentiste au sujet de votre maladie avant toute procédure, aussi bénigne soit-elle.

« Le test génétique a bien fonctionné pour notre famille. Trois de mes enfants prenaient des bêtabloquants, car nous soupçonnions un syndrome de QT long chez eux, mais le test a montré que seulement l'un d'entre eux avait en fait cette maladie. Le test a été d'un grand soulagement pour nous. »

- Sam

Où puis-je trouver plus d'information au sujet du SQTL?

Le site Web de la Fondation canadienne SADS (www.sads.ca) est un bon endroit pour débiter vos recherches d'information. Sur ce site, vous pourrez lire les plus récents bulletins d'information, vous enregistrer dans la liste d'envoi de la fondation, obtenir de l'information au sujet des dernières conférences SADS et joindre le groupe virtuel SADS où vous pourrez clavarder avec d'autres gens qui ont le SQTL. Vous pouvez avoir accès au groupe virtuel via le site www.sads.ca/linkd.asp et vous pouvez aussi appeler la Fondation canadienne SADS au 905-826-6303 ou gratuitement au 1-877-525-5995. Voici une liste de sites Web qui peuvent être utiles :

www.sads.org (le site web de SADS aux États-Unis)

www.qtdrugs.org (ce site maintient une liste à jour des médicaments qui devraient être évités pas les patients atteints du SQTL)

www.cardiogen.aphp.fr (le site web du Centre de références des maladies cardiaques héréditaires en France)

<http://www.chronline.ca> (la Société canadienne de rythmologie est une organisation professionnelle de médecins spécialistes et de professionnels de la santé spécialisés dans le domaine des arythmies cardiaques)

www.medlineplus.gov (une bonne source d'information à propos de tout problème de santé et médicament)

www.qtsyndrome.ch (ce site est plus poussé et adapté aux personnes avec des connaissances scientifiques)

Prévenir la mort cardiaque subite chez les enfants et les jeunes adultes

La Fondation canadienne SADS est un organisme national canadien de bienfaisance dont la mission est de « sauver des vies et de supporter les familles d'enfants et de jeunes adultes qui sont prédisposés à une mort soudaine en raison de problèmes de rythme cardiaque ».

La Fondation canadienne SADS travaille à la promotion de la vigilance auprès des professionnels de la santé, des éducateurs, des groupes sportifs et du public et à fournir des informations et du support aux familles affectées par des problèmes héréditaires de rythme cardiaque.

Nous estimons que près de 50 p. 100 des jeunes gens éprouvent des symptômes avant de décéder d'une mort cardiaque subite. Ces symptômes peuvent avoir été soit mal diagnostiqués ou soit considérés comme étant non significatifs. La reconnaissance des ces « signes d'alarme » et une intervention médicale précoce sont les éléments clés pour prévenir la mort cardiaque subite chez les enfants et les jeunes adultes :

- **évanouissement (syncope) ou attaque** en faisant de l'activité physique;
- **évanouissement (syncope) ou attaque** à la suite d'émotions fortes, de détresse émotionnelle ou d'un sursaut;
- **histoire familiale de mort soudaine inattendue** en faisant de l'activité physique ou pendant une attaque ou toute autre mort soudaine inexpliquée chez une jeune personne en santé.

Une jeune personne qui présente un de ces « signes d'alarme » devrait être référée à un cardiologue ou à un électrophysiologiste pour un examen cardiaque complet. Cet examen médical devrait inclure une analyse du rythme cardiaque et, si approprié, une imagerie du cœur et une épreuve d'effort.

Pour plus d'information, s'il-vous-plaît contacter la **Fondation canadienne SADS** au www.sads.ca ou appeler au 1-877-525-5995.





Pour plus d'information, communiquer avec :
The Canadian Sudden Arrhythmia Death Syndromes (SADS) Foundation

9-6975, Meadowvale Town Centre Circle, bureau 314

Mississauga (Ontario) Canada L5N 2V7

Tél. : 905-826-6303

Télé. : 905-826-9068

Sans frais : 1-877-525-5995

www.sads.ca

Cette brochure a été rédigée pour *La Fondation canadienne SADS* par D^{re} Kate Houston alors qu'elle était étudiante en médecine à l'Université de Toronto.

Nous remercions particulièrement les personnes suivantes pour leurs conseils et leur opinion d'expert :

Sue Roberts, mère d'enfants ayant le SQTL

Pam Husband, directrice administrative, La Fondation canadienne SADS

D^r Robert Gow, Service d'arythmie génétique
Children's Hospital of Eastern Ontario

D^{re} Louise Harris, cardiologue
Toronto General Hospital

Traduit et révisé par :
François Plourde, stagiaire en conseil génétique
et

Laura Robb, conseillère en génétique, CGC
D^r Mario Talajic
D^{re} Lena Rivard

Centre de génétique cardiovasculaire
Institut de cardiologie de Montréal

Références :

Acta Cardiologica, 1994; 49(5) : 405-418.

The Canadian SADS Foundation, www.sads.ca.

PACE, 1997; 20 : 95-103.

JAMA, 2003; 289(16) : 2041-2044.

European Heart Journal, 2001; 22 : 1374-1450.

Cardiology in Review, 2004; 12(4) : 222-234.

www.qtdrugs.org

American Heart Journal, 2007; 153 : S53-58.

JAMA, 2004; 292(11): 1341-1344.

New England Journal of Medicine, 2008; 358(2) : 169-176.

Les citations sont un résumé des propos des patients.

Septembre 2017