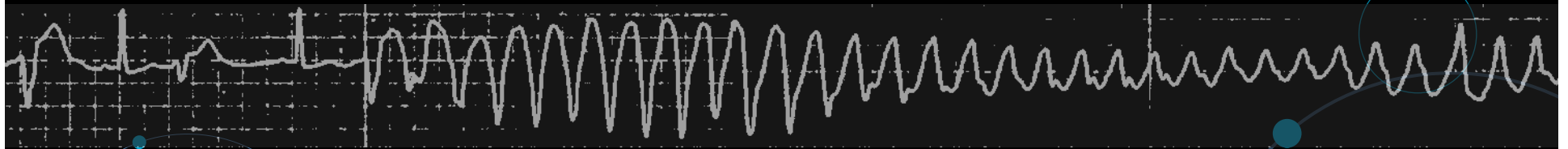




QT long, Chamonix 2016



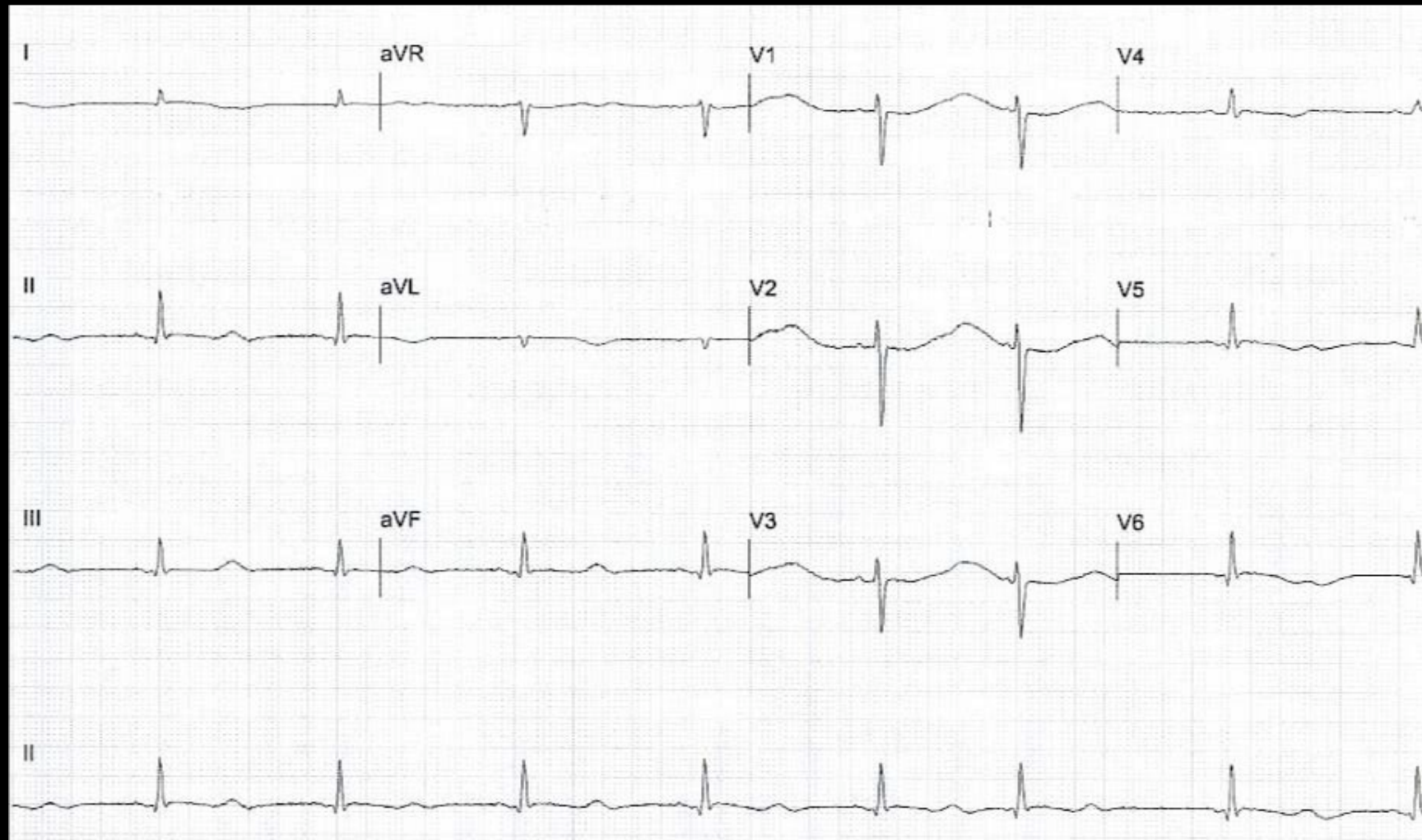
antoine dompnier

QTc

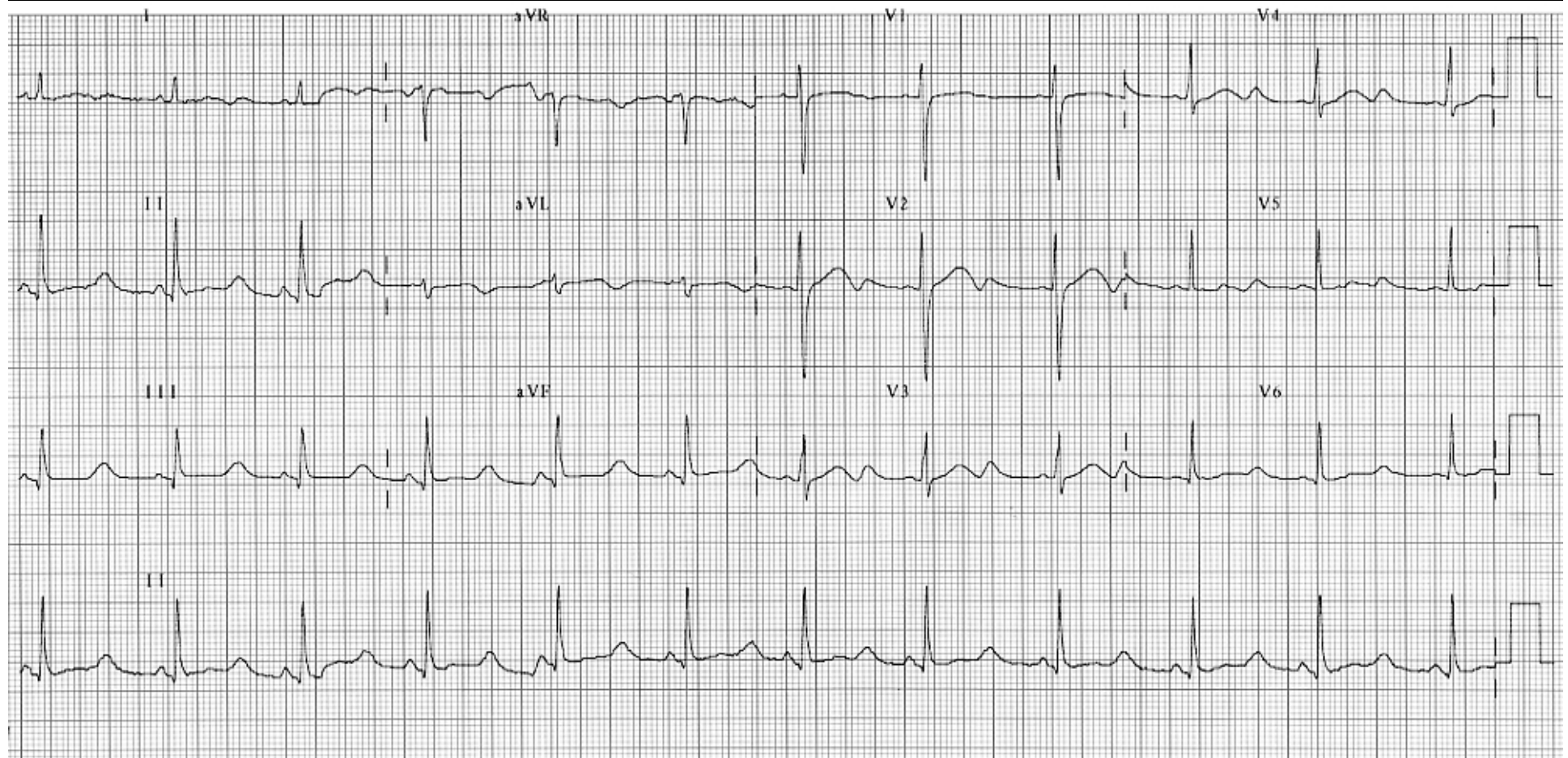
> 470 msec chez l'homme,

> 480 msec chez la femme

Associé à un risque d'arythmies
ventriculaires malignes



Mlle A., 14 ans, lipothymies...

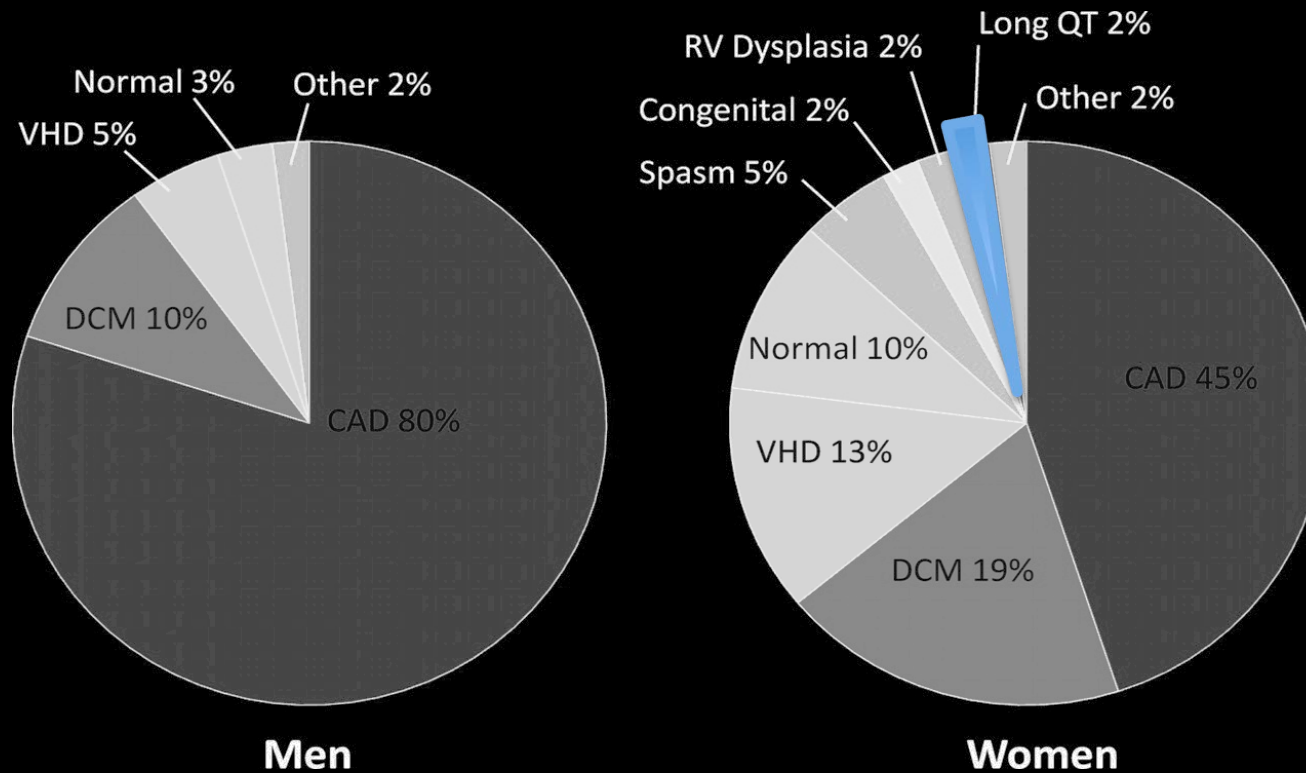


Étiologie des morts subites

70% d'hommes, dépend de l'âge

Pb : définition et source (certificats de DC, autopsie, autopsie génétique...)

... cible pour la prévention et la stratification de risque



On distingue :

- LQT Congénital
- LQT Acquis

...mêmes risques rythmiques mais différences existent ...

LQT acquis favorisé par :

- Médicts ([http://crediblemeds.org/.](http://crediblemeds.org/))
- trouble ioniques
- Bradycardie

} cocktail (sotalol + lasilix = viager)

...réversible par définition

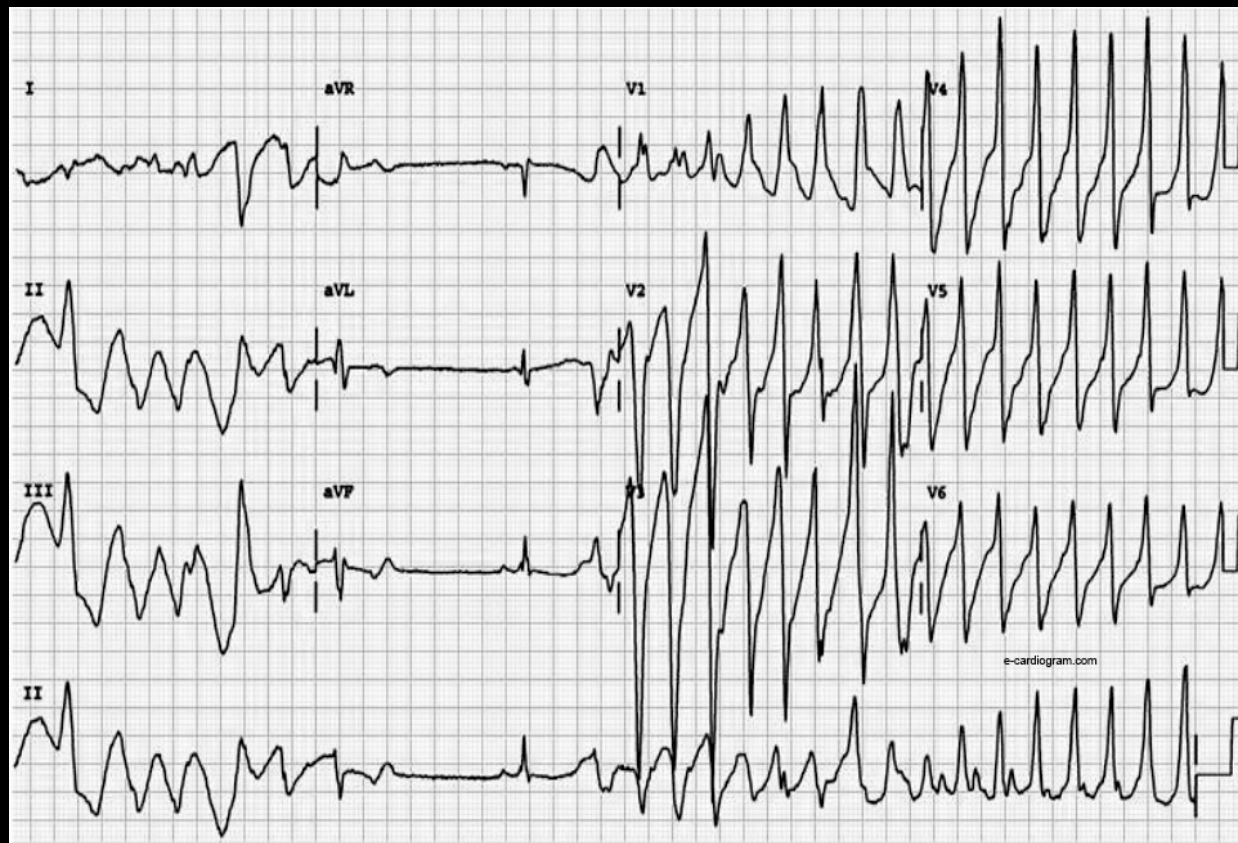
The screenshot shows the CredibleMeds website homepage. At the top left is the CredibleMeds logo, which features a stylized 'G' with a heart inside, above the text 'CREDIBLEMEDS®'. To the right of the logo is a banner with the text 'An extensive collection of CredibleMedia™ to enable Credible Therapy - CredibleRx™'. Below the banner are three tabs: 'FOR EVERYONE', 'FOR HEALTHCARE PROVIDERS' (highlighted in yellow), and 'FOR RESEARCH SCIENTISTS'. Below the tabs are links for 'Print', 'Share', 'RSS', and 'Donate'. On the left side, there is a search bar with the placeholder text 'Search terms' and a 'Search' button. Below the search bar are two buttons: 'Members Login' and 'Register Here'. Below these buttons is a section titled 'PAGES FOR EVERYONE' with a list of links: 'QTDrugs Lists (registration required)', 'Create My Medicines Online Lists', 'CredibleMedia™ Educational Papers', 'Guide for Safe Medication Use', 'Virtual Medicine Cabinet', 'Drug Interaction Advisory', and a 'More...' link. On the right side, there is a section titled 'Welcome to CredibleMeds®' with a 'NEW FEATURE: One Click, Rapid Access to QTdrugs Lists:' section. This section contains two buttons: 'Click Here' and 'Scan Lists for one drug at a time (No registration required)', and another button: 'Click Here' and 'Review all lists and download (Free, registration required)'. Below this section is a paragraph of text: 'Any visitor to the CredibleMeds® website can search the QTDrugs lists without registration. Complete lists of the drugs that prolong QT and/or cause TdP are available to registered visitors. Because reliance on an out-of-date list can be dangerous, registration is required so that all users can be notified when the lists have been revised.' At the bottom of the page, there is a paragraph of text: 'Reproduction of the QTdrugs lists or other copyrighted content from this website for any purpose other than personal use is prohibited without prior approval from AZCERT, Inc. See "Terms of Use" below.'

QT long acquis :

Arythmie favorisée par cycle long/court

...et par la bradycardie rarement le cas en médecine du sport...

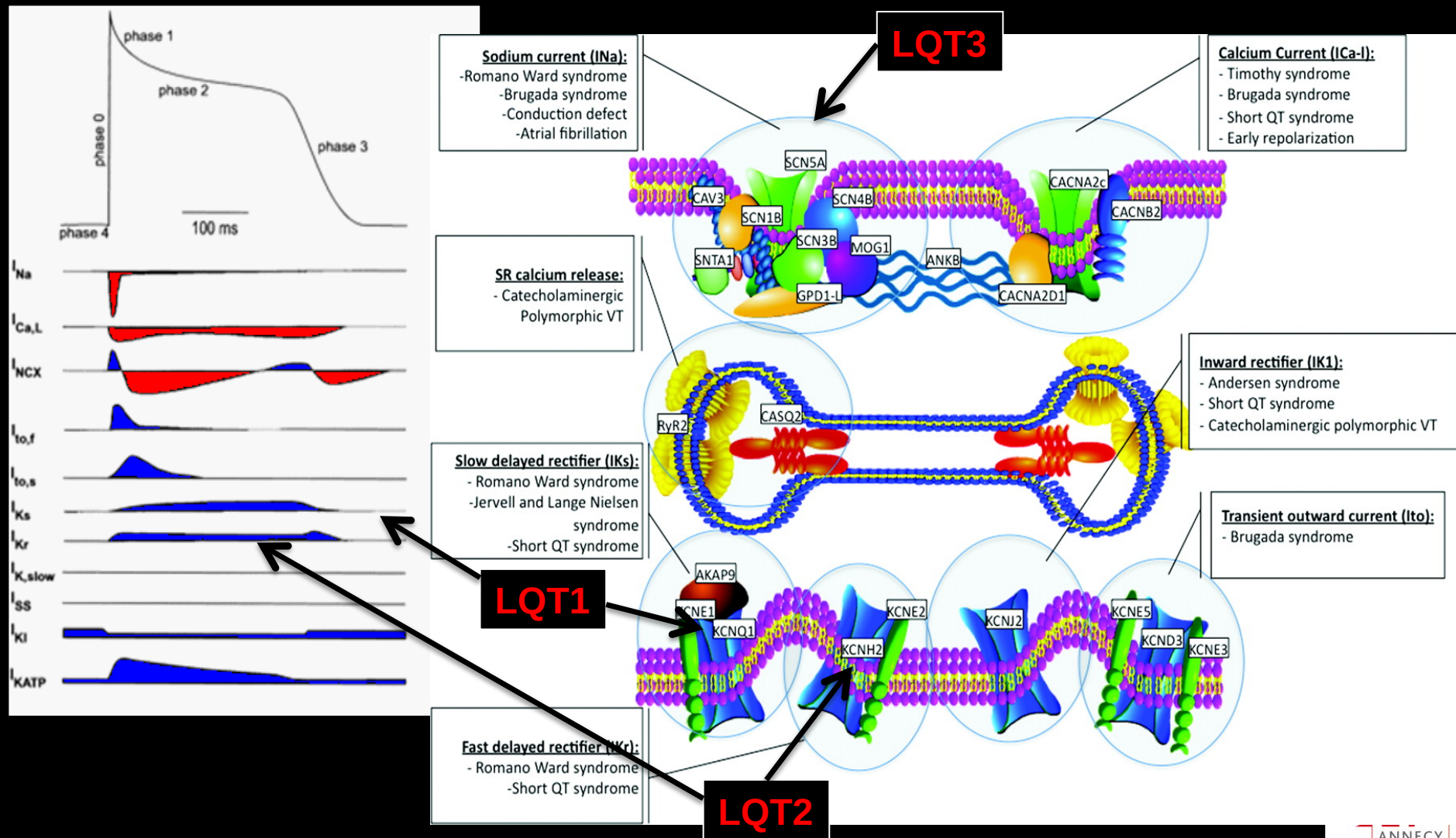
Mg, accélérer fc (stim ou isu) ... inverse de LQT cg



Mais certains LQT acquis sont des formes frustes d'un congénital 7

LQT congénitaux :

- 13 formes identifiées...
- 75% sont des LQT1 LQT2 LQT3

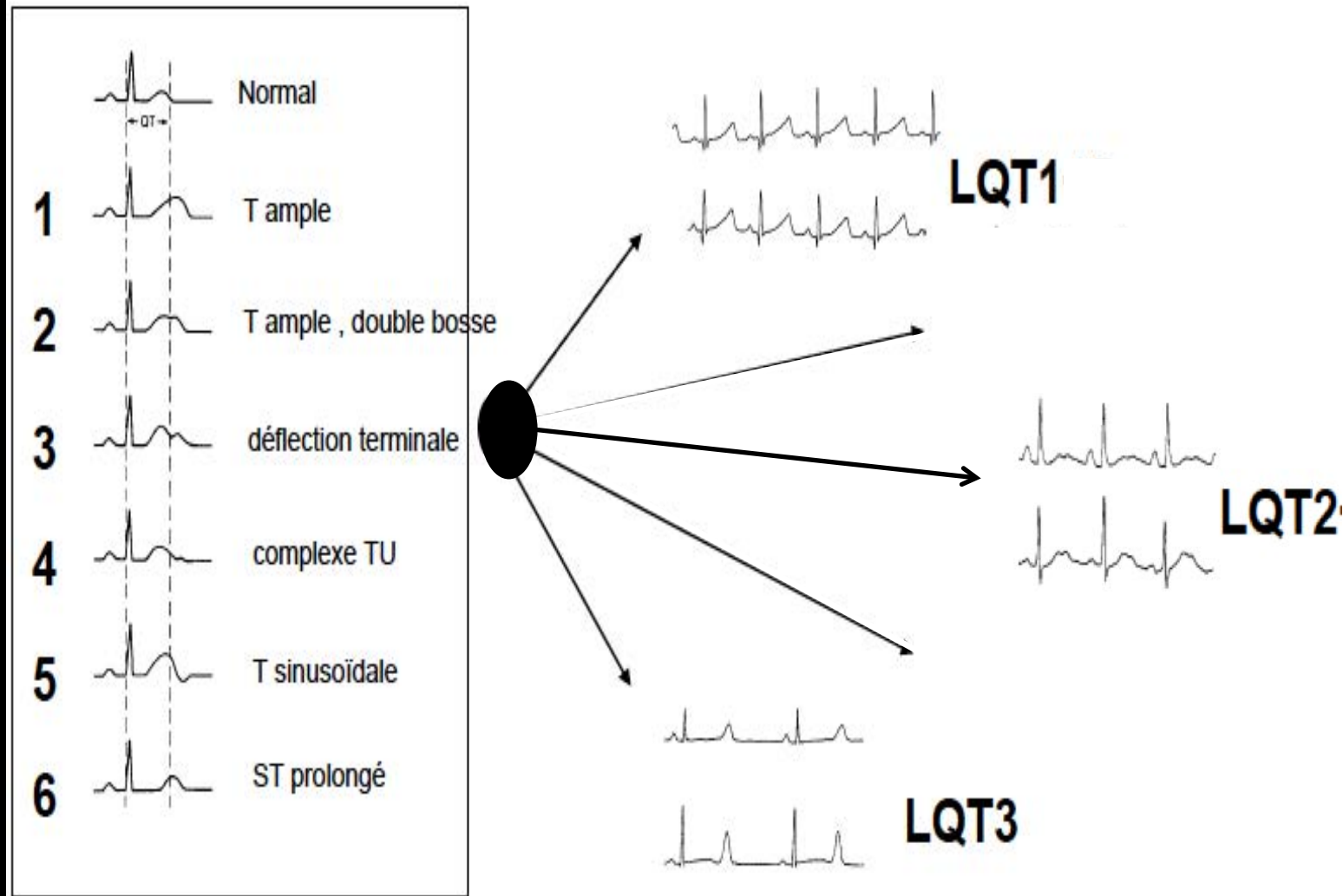


LQT : canalopathie, la plus fréquente

UTMB 2016 : 2500 participants... 10 LQT à l'ECG



LQT : phénotypes ECG



Moss AJ, *circulation*, 1992

LQT : présentation clinique différente

Déclenchement

QT1 :

adrénergie +++, évts à l'effort
allongement paradoxal du QT à l'exercice
immersion

QT2 :

sonnerie, émotion,
accélération brutale

QT3 :

de repos
racourcist QT // fc

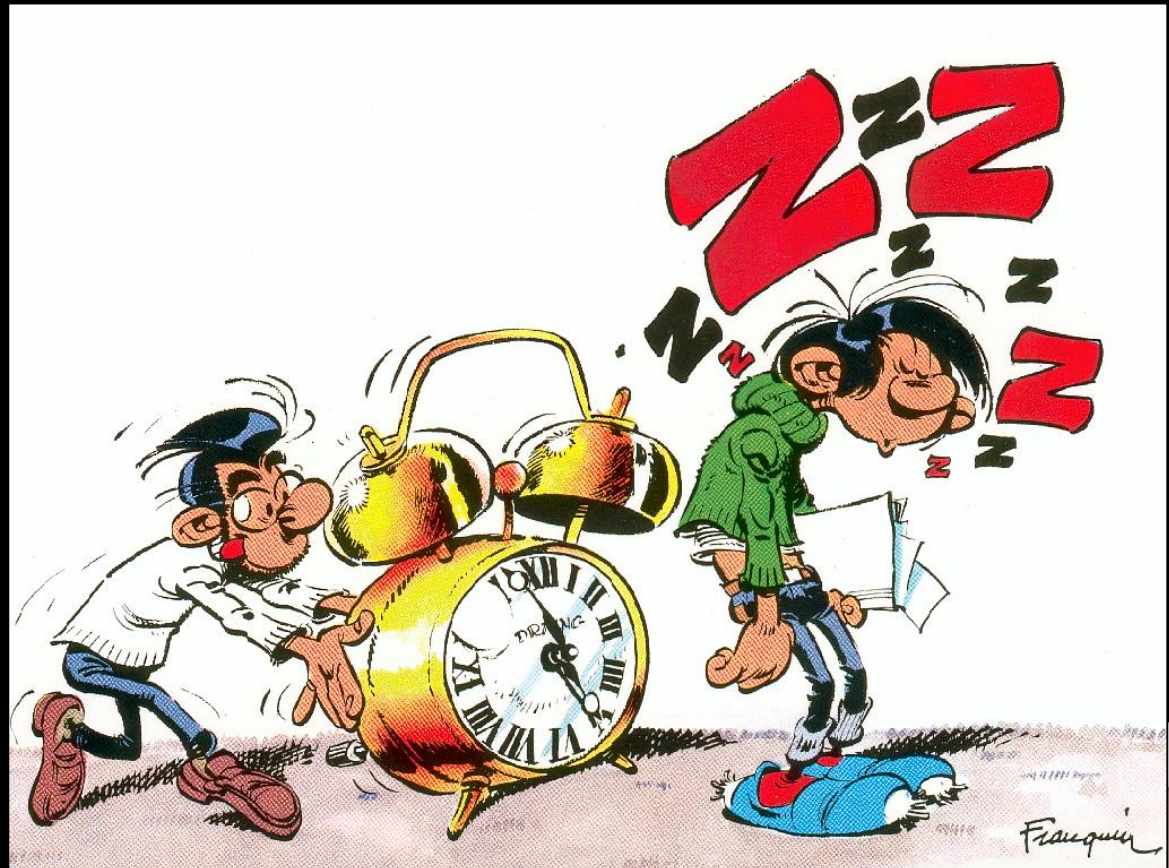
LQT : présentation clinique différente

QT1 :

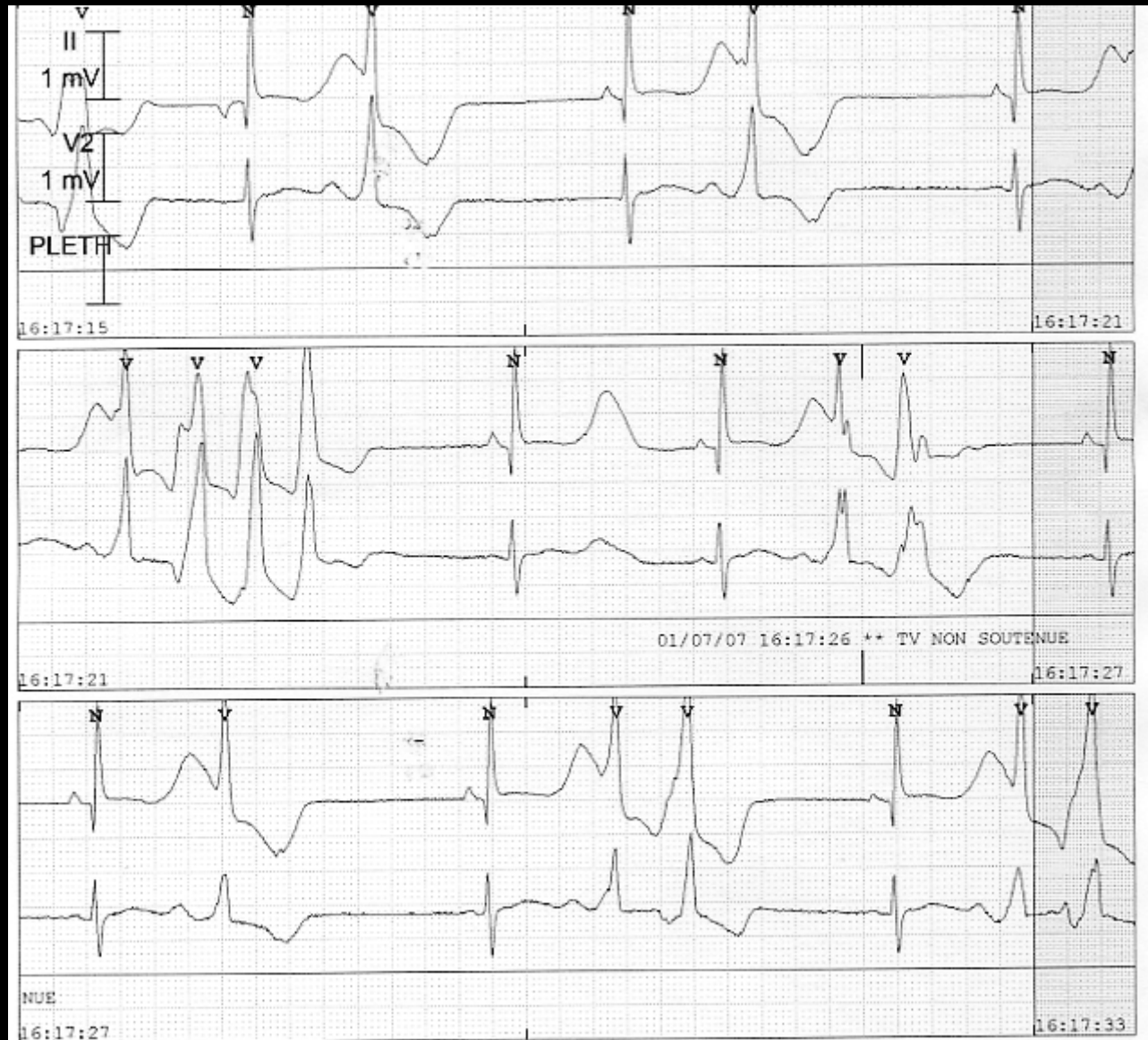
adrénergie +++,
allongement paradoxal du QT à l'exercice
immersion

QT2

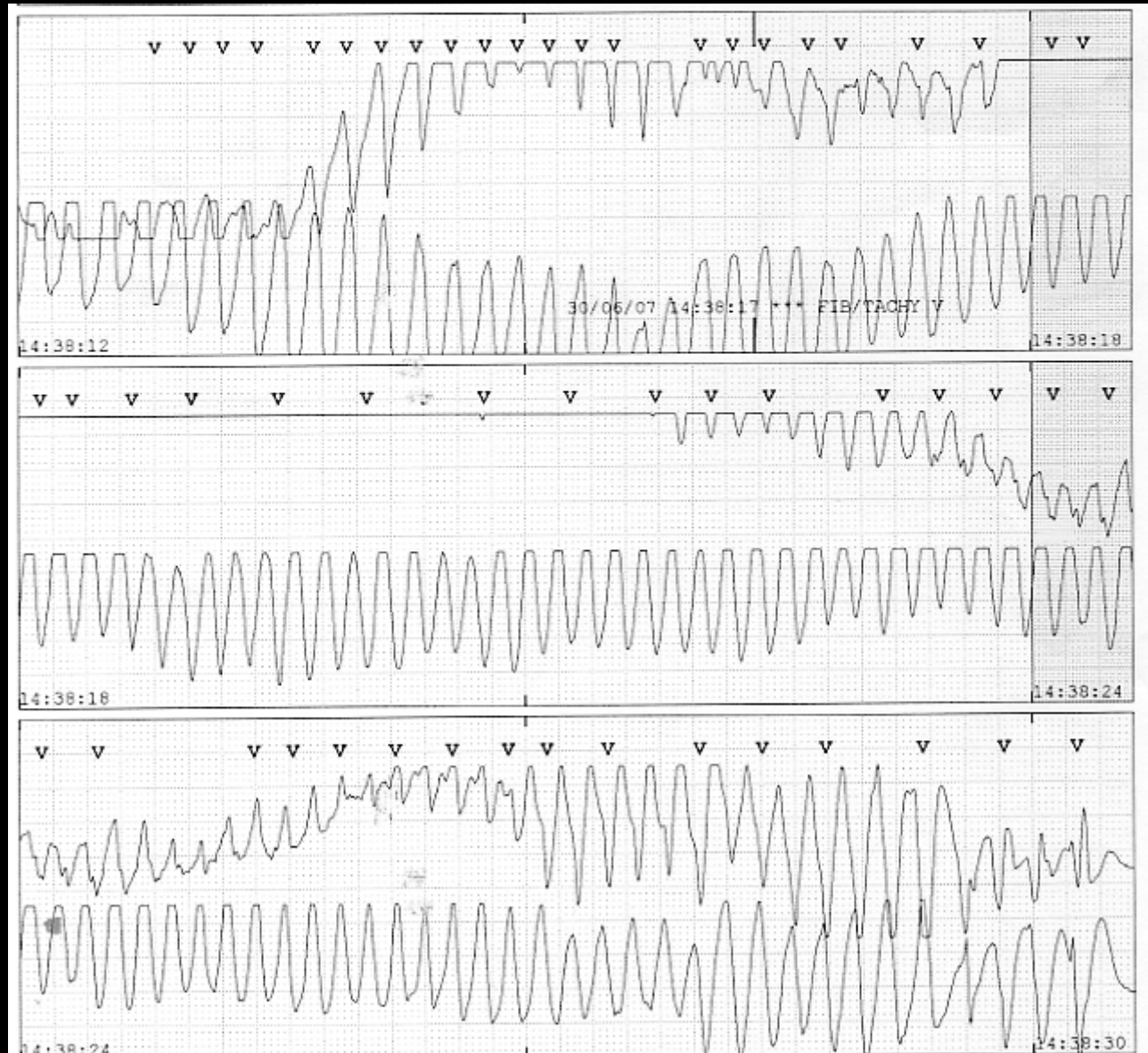
sonnerie,
émotion,
accélération brutale



Mlle A, 14 ans,
entrée de l'infirmière dans sa chambre



Mlle A, 14 ans,
achète la rue de la paix au monopoly...



LQT : présentation clinique différente

QT1 :

adrénergie +++,
allongement paradoxal du QT à l'exercice
immersion

QT2 :

sonnerie, émotion,
accélération brutale

QT3 :

de repos
racourcist QT // fc

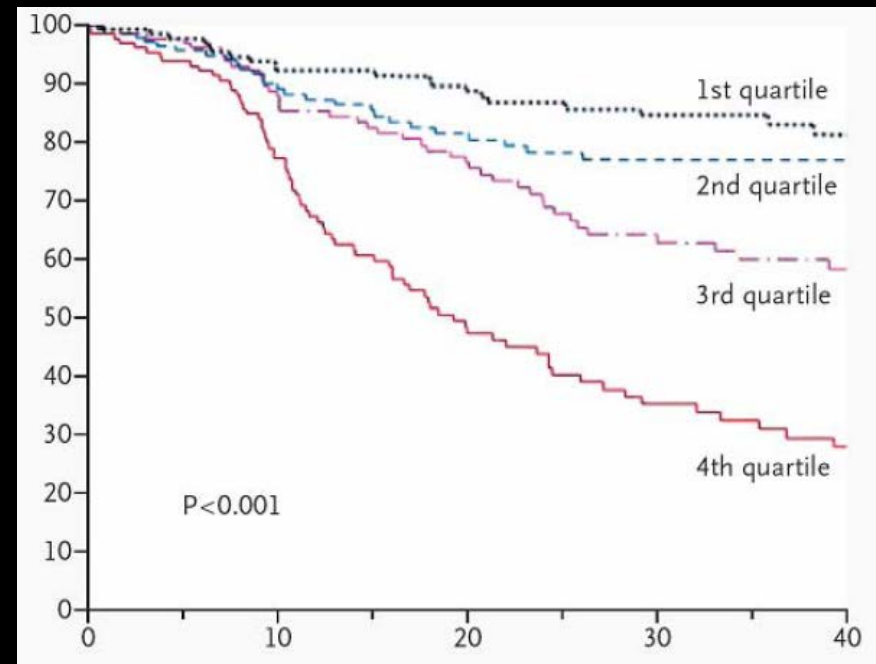
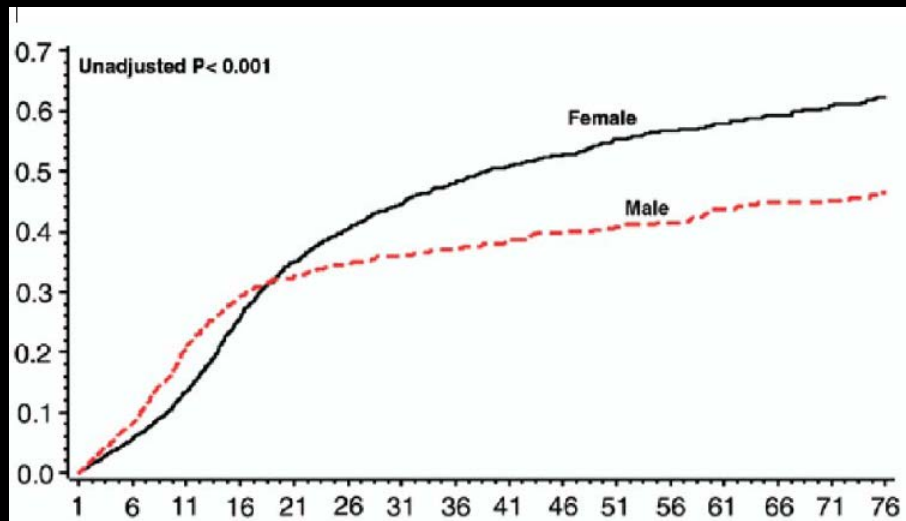
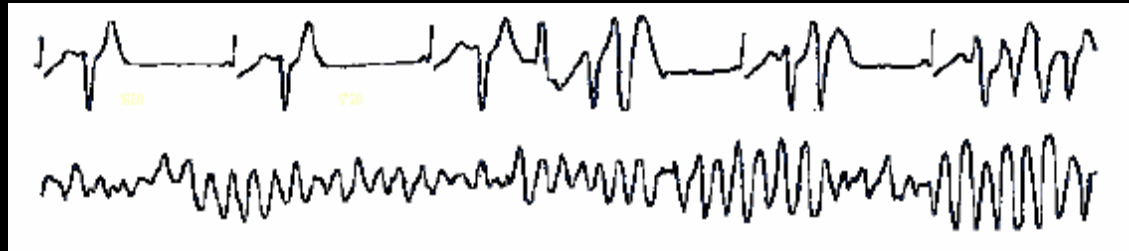
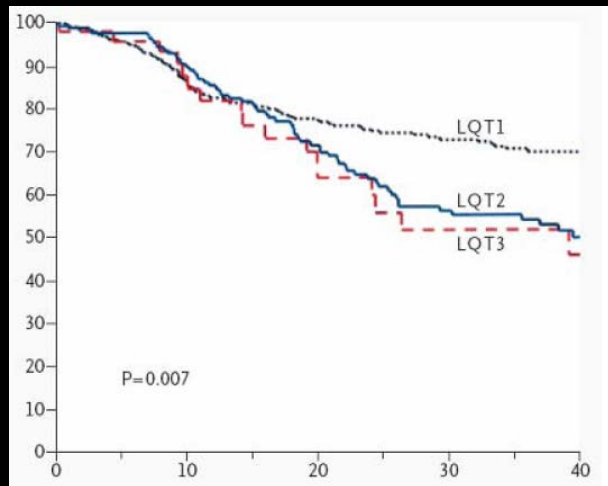


Syndrome QT long : score de Schwartz

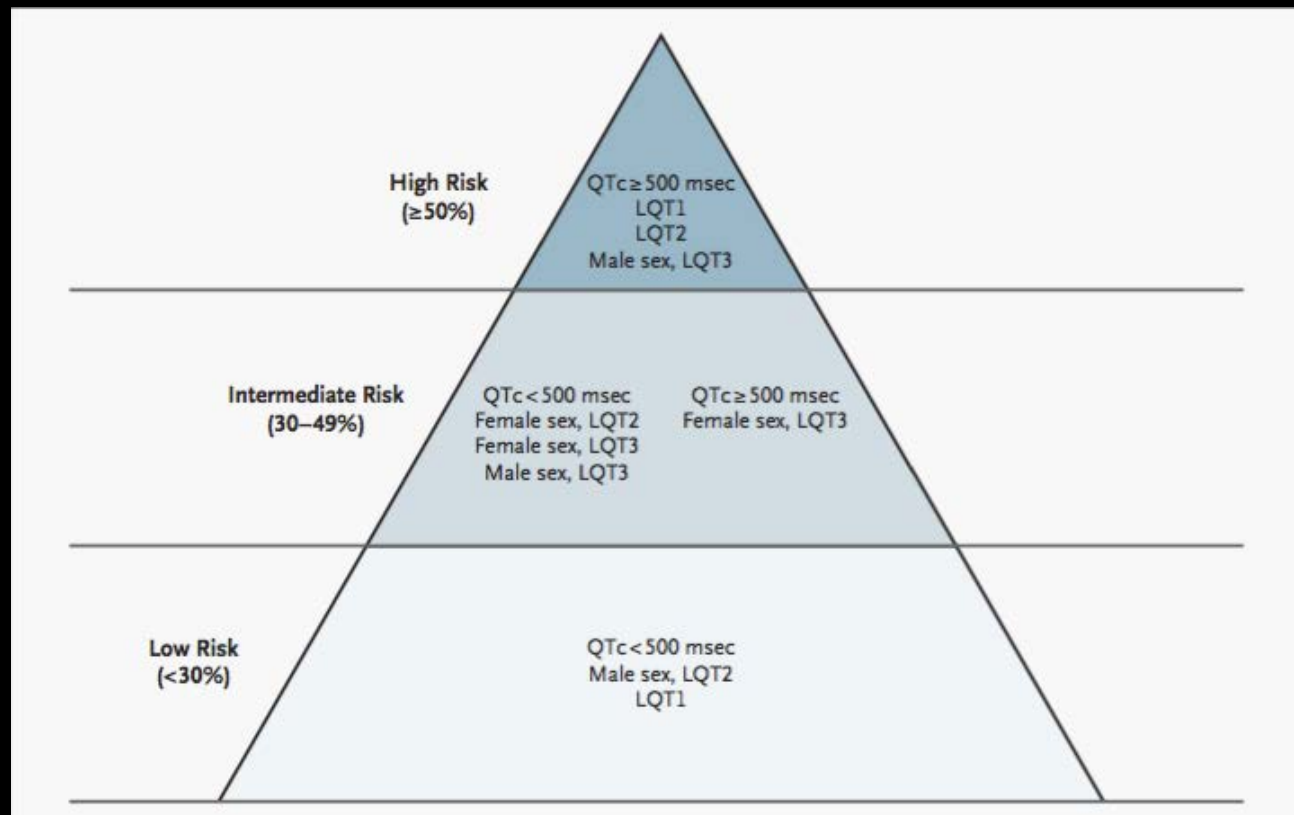
Finding	Score
Electrocardiographic†	
Corrected QT interval, ms	
≥480	3
460–470	2
450 (in males)	1
Torsades de pointes‡	2
T-wave alternans	1
Notched T-wave in 3 leads	1
Low heart rate for age§	0.5
Clinical history	
Syncope‡	
With stress	2
Without stress	1
Congenital deafness	0.5
Family history	
Family members with definite LQTS	1
Unexplained SCD in immediate family members <30 yrs old	0.5

≥ 4

LQT : pronostic spontané



Pronostique // âge, sexe, QT, génotype



Risk stratification in long-QT syndrome (LQTS) including sex; QTc duration; LQT1, LQT2, and LQT3 genotype; and the NOS1AP genotype as a genetic modifier of the underlying main genetic defect.³⁴

LQTS risk stratification scheme				
QTc $\geq$ 500 ms rs366 minor	4.08	6.24	7.18	10.97
QTc $\geq$ 500 ms rs366 common	2.78	4.25	4.89	7.47
QTc <500 ms rs366 minor	1.47	2.24	2.58	3.95
QTc <500 ms rs366 common	1	1.53	1.76	2.69
	LQT1 Males	LQT1 Females	LQT2/3 Males	LQT2/3 Females
HR < 2 HR 2 - 4 HR > 4 $\leq$ 5 HR > 5				

Napolitano C et al. Circulation 2012;125:2027-2034



Comme traitement du LQT je vais mettre ???

A- un petit Bb

C- un gros Défibrillateur

B- un pace maker moyen

D- du jus de pamplemousse

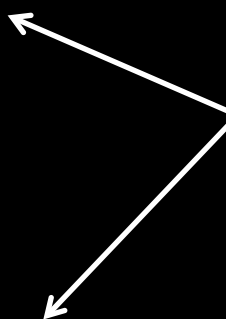
QTI cg : approche thérapeutique

Déclenchement

QT1 :

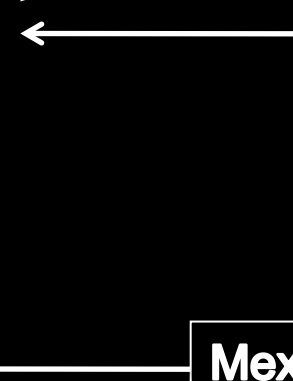
adrénergique +++,
allongement QT à l'exercice
immersion

Bb (compliance +++),
sympathectomie (gglion stellaire g)



QT2 :

sonnerie, accélération brutale



K, spironolactone

QT3 :

de repos
racourcist QT // fc

Mexiletine

QTI cg : approche thérapeutique

Déclenchement

QT1 :

adrénergique +++,
allongement QT
immersion

QT2 :

sonnerie, accéléré

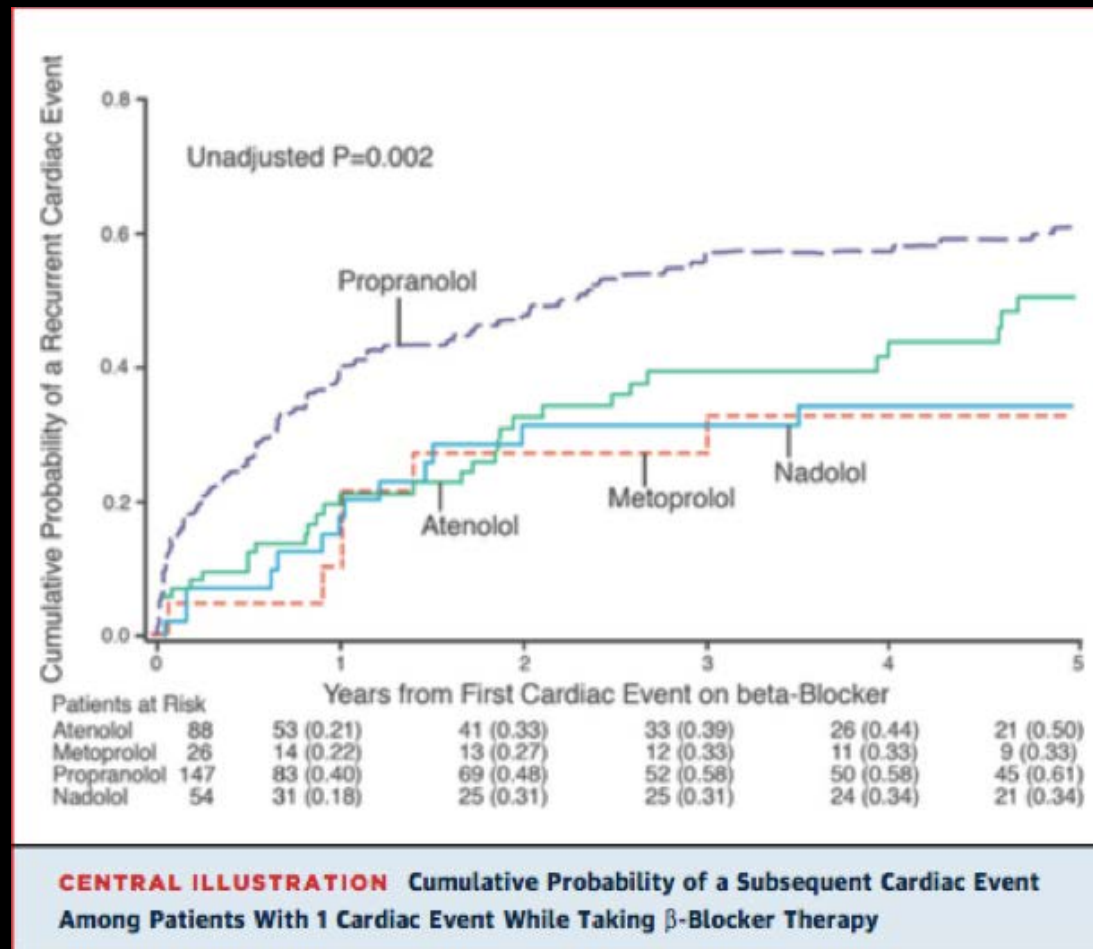
QT3 :

de repos
racourcissent QT // fc

Pace maker ou DAI



Efficacité de différents Bb dans le traitement du LQT





Et pour le certificat de sport avec mon LQT1 ???

◆ A- si je suis recalé à l'ESC, je déménage à Bethesda

◆ C- je photoshope l'ECG...

◆ B- pas besoin c'est juste pour la natation

◆ D- la réponse D

LQT : guidelines pour le sport de compétition

BETHESDA 2005	ESC 2005
- LQT symptomatique - LQT >470 (H), >480msec (F) - LQT + DAI Classe IA Géno+/phéno- : Autorisé mais risque non nul <i>(natation CI si LQT1)</i>	- LQT symptomatique ou non - géno+/phéno- CI à tous les sports de compétitions >440 (H) ou >460 (F) : à bilanter

LQT : guidelines pour le sport de compétition

BETHESDA 2005	ESC 2005
- LQT symptomatique - LQT >470 (H), >480msec (F) - LQT + DAI Classe I Géno+/ph Autorisé r (natation	- LQT symptomatique ou non - géno+/phéno- Compétitions anter

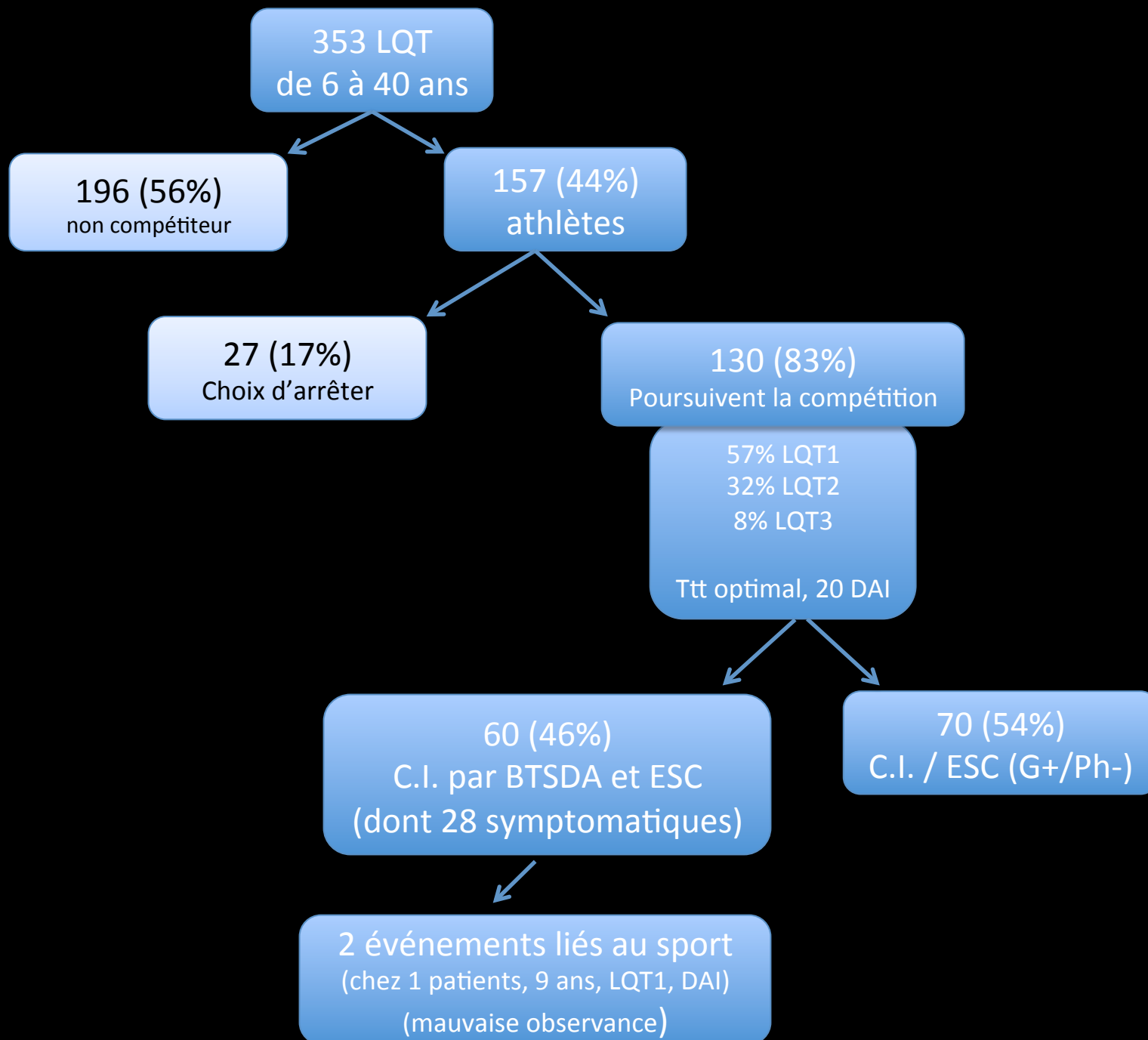


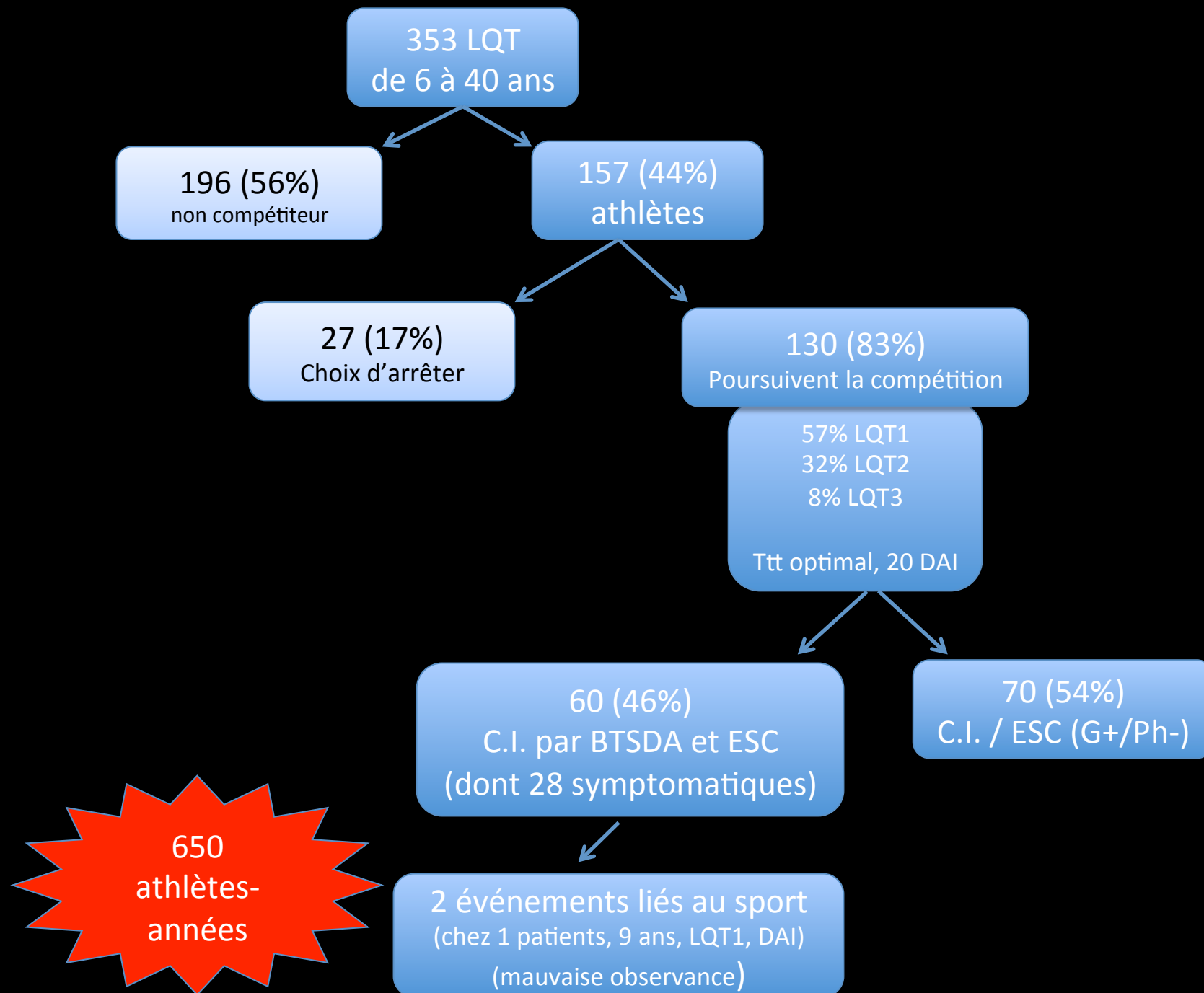


Return to play? Athletes with congenital long QT syndrome

Jonathan N Johnson and Michael J Ackerman

Registre de LQT de la Mayo Clinic de 2000 à 2010
Quid de ceux qui poursuivent la compétition ??



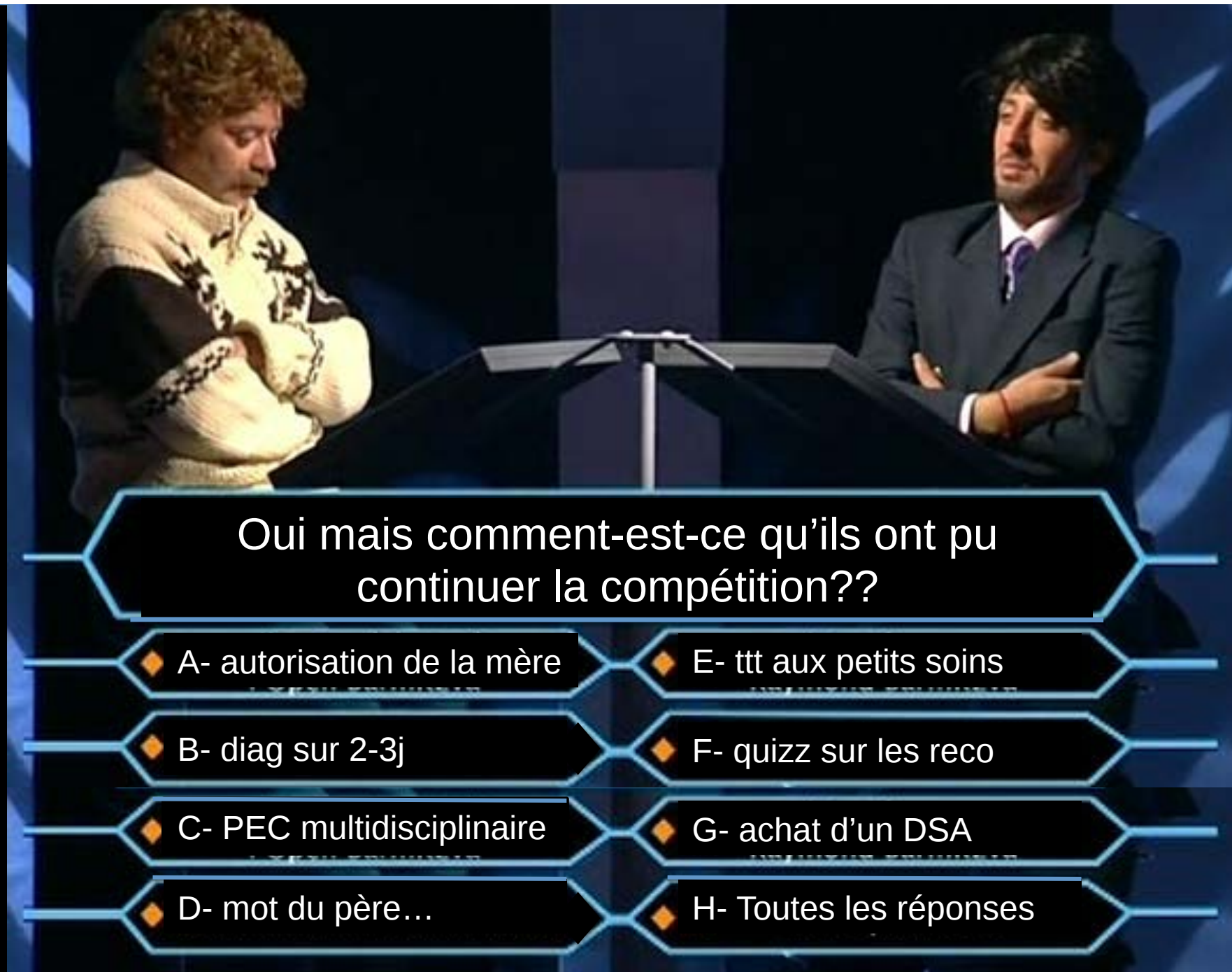


Registre Mayo Clinic

Bethesda Sports Classifications

 Increasing Static Component	III High	25 5 M / 20 F Age at Dx 14 ± 9 yrs QTc 485 ± 52 ms	4 3 M / 1 F Age at Dx 9 ± 6 yrs QTc 455 ± 23 ms	0
	II Moderate	0	14 10 M / 4 F Age at Dx 10 ± 5 yrs QTc 470 ± 40 ms	34 26 M / 8 F Age at Dx 10 ± 5 yrs QTc 458 ± 35 ms
	I Low	3 3 M / 0 F Age at Dx 11 ± 4 yrs QTc 444 ± 49 ms	22 10 M / 12 F Age at Dx 10 ± 5 yrs QTc 472 ± 34 ms	28 13 M / 15 F Age at Dx 13 ± 8 yrs QTc 477 ± 60 ms
	# of patients	A Low	B Moderate	C High

Increasing Dynamic Component 



Oui mais comment-est-ce qu'ils ont pu continuer la compétition??

♦ A- autorisation de la mère

♦ E- ttt aux petits soins

♦ B- diag sur 2-3j

♦ F- quizz sur les reco

♦ C- PEC multidisciplinaire

♦ G- achat d'un DSA

♦ D- mot du père...

♦ H- Toutes les réponses

avec éducation +++ :

⇒ crediblemeds.org

⇒ Éviter déshydratation et perte ionique

⇒ Éviter hyperthermie

⇒ DSA personnel

⇒ plan d'urgence

avec éducation +++ :

⇒ crediblemeds.org

⇒ Éviter déshydratation et perte ionique

⇒ Éviter hyperthermie

⇒ DSA personnel



avec éducation +++ :

⇒ credibлемeds.org

⇒ Éviter déshydratation et perte ionique

⇒ Éviter hyperthermie

⇒ DSA personnel

⇒ plan d'urgence



Task Force 10 //2005

- Génétique
- Expérience des registres et études
- Conseils d'usage
- Registres DAI

⇒ Évaluation par hyper-spécialistes (I. C)

⇒ Si symptomatique, retrait de la compétition, évaluation, ttt et retour si 3M sans symptômes (I. C)

⇒ Autorisation des Génotypes+/phéno- avec conseils +++ (IIa. C)

⇒ Symptomatique ou QT>470-480msec : compétition peut être considéré si asymptomatique sous ttt pdt 3 mois et précautions d'usage +++ (IIb. C)

Mlle A., 14 ans - Dépistage familial - Père

