



## Syndrome de QT long découvert en postpartum : à propos d'un cas à Fianarantsoa, Madagascar.

Long QT syndrome discovered in postpartum: about a case in Fianarantsoa, Madagascar.

H M S RANAIVOSON <sup>(1)\*</sup>, M RAMBOLARIMANANA <sup>(2)</sup>, R R RAKOTONOEL <sup>(2)</sup>, N L RAKOTOMALALA <sup>(3)</sup>,  
A N RANDRIAMIHANGY <sup>(4,5)</sup>, N RABEARIVONY <sup>(2,6)</sup>, S RAKOTOARIMANANA <sup>(3,6)</sup>

- (1) Service de Cardiologie Générale, Centre Hospitalier Universitaire Tambohobe, Fianarantsoa, Madagascar
- (2) Service de Cardiologie, Centre Hospitalier Universitaire Joseph Raseta Befelatanana, Antananarivo, Madagascar
- (3) Unité des Soins Intensifs Cardiologiques, Centre Hospitalier Universitaire Joseph Raseta Befelatanana, Antananarivo, Madagascar
- (4) Service de Cardiologie, Centre Hospitalier Universitaire Mahavoky Atsimo, Mahajanga, Madagascar
- (5) Faculté de Médecine de Mahajanga, Madagascar
- (6) Faculté de Médecine d'Antananarivo, Madagascar

Soumis le 24 Janvier 2023  
Accepté le 12 Juin 2023

### RESUME

Le syndrome de QT long congénital est une canalopathie arythmogène rare mais grave pouvant être responsable d'une mort subite prématurée chez l'enfant et les sujets jeunes. La période du postpartum est particulièrement à risque de survenue d'évènement cardiaque chez la femme. Nous rapportons le cas d'une femme de 29 ans porteuse d'un syndrome de QT long congénitale probable déclenché avec trouble du rythme cardiaque déclenché par le postpartum dont le risque de mort subite à court terme a été imminent en absence de traitement.

**Mots clés :** Madagascar; Postpartum; Syndrome de QT long; Trouble du rythme cardiaque.

### ABSTRACT

Congenital long QT syndrome is a rare but serious arrhythmogenic channelopathy that can be responsible for sudden premature death in children and young subjects. The postpartum period is particularly at risk for cardiac events in women. We report the case of a 29-year-old woman with a postpartum triggered probable congenital long QT syndrome with a heart rhythm disorder whose risk of short-term sudden death was imminent in the absence of treatment.

**Keywords:** Heart rhythm disorder; Long QT syndrome; Madagascar; Postpartum.

### INTRODUCTION

Le syndrome du QT long (SQTL) congénital est une maladie cardiaque qui se manifeste par un allongement de l'intervalle QT inscrit à l'électrocardiogramme (ECG) de surface. Cette canalopathie prolonge la repolarisation ventriculaire et augmente le risque d'arythmie ventriculaire dont la symptomatologie peut se manifester par une syncope, une lipothymie et la mort subite du sujet jeune.

Pendant la grossesse, le risque de la survenue d'un trouble du rythme cardiaque est faible. Après l'accouchement ce risque augmente jusqu'à neuf mois du postpartum. Chez les femmes atteintes du SQTL, un traitement par bêta-bloquants à vie est recommandé [1]. Notre objectif est de rapporter un cas de syndrome de QT long afin d'aider les praticiens à détecter les patients porteurs de cette canalopathie rare à haut risque de mort subite.

### OBSERVATION

Notre patiente était une femme de 29 ans qui a été hospitalisée pour un premier épisode de crise convulsive. L'histoire de la maladie se résume par des épisodes de lipothymies à répétition, précédés de palpitations,

apparues à 1 mois du postpartum. L'anamnèse confirme que la patiente est non épileptique connue, et n'avait jamais eu de maladie neurologique. Elle ne prenait pas de substances toxiques, ni de médicaments suspects. Du côté familial, on notait un décès précoce de sa mère à l'âge de 40 ans, sans cause connue. Il n'y avait pas d'antécédent de noyade dans sa famille. Sur le plan symptomatique, elle n'a pas rapporté la présence de dyspnée d'effort ni de douleur thoracique d'effort, ni de problème d'audition. L'ECG postcritique réalisé au service des urgences a retrouvé un rythme sinusal régulier à 60 battements par minute, à QRS fins, avec un allongement du QT corrigé à 640 msec, une alternance onde T-U, et un trouble de la repolarisation avec un aspect précurseur de torsade de pointe dans toutes les dérivations (Figure 1).

Du Centre Hospitalier Universitaire Tambohobe  
Fianarantsoa, Madagascar.

\* **Auteur correspondant :**

Dr. Holy Mihanta Sabrina RANAIVOSON

Adresse : Service de Cardiologie Générale  
Centre Hospitalier Universitaire Tambohobe  
Fianarantsoa, Madagascar

Téléphone : +261 34 20 901 29

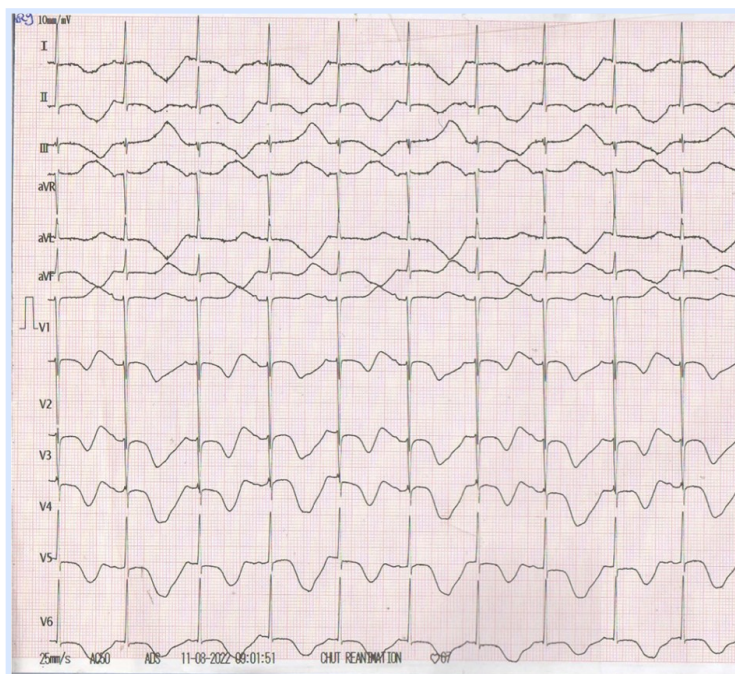
E-mail : holysabrinaranaivoson@gmail.com

Durant son hospitalisation, la patiente a présenté un deuxième épisode de syncope à l'emporte-pièce. L'ECG per critique a détecté des extrasystoles ventriculaires à couplage long, une torsade de pointe, un QT corrigé à 720 msec (Figure 2). Le QT corrigé a été calculé à partir de la formule de Bazett. L'examen cardiovasculaire et neurologique étaient sans particularités.

Sur le plan biologique, on notait l'absence d'un syndrome inflammatoire, une normokaliémie à 4,4mmol/L, une normomagnésémie à 1,2mmol/L, une normocalcémie corrigée à 2,4mmol/L, et un bilan thyroïdien normal avec un taux de Thyroid stimulating Hormone (TSH) à 1,03 microUI/L, un taux de T3 à 2,74nmol/l et un taux de T4 à 120 nmol/L. La Polymerase Chain Reaction (PCR) Coronavirus Deasease (COVID-19) était négatif à 2 reprises mais les examens plus performants n'étaient pas disponibles pour rechercher une infection par le virus SARS-CoV-2.

L'écho-doppler cardiaque était revenu normale. La fonction systolique globale et segmentaire du ventricule gauche (VG) était normale avec une fraction d'éjection du ventricule gauche (FEVG) préservée à 65% en Simpson biplan. Les cavités cardiaques étaient de taille normale, les parois ventriculaires étaient d'épaisseur normale. Il n'y avait pas de valvulopathies mitrales ni aortique, et le débit cardiaque était normal. La fonction diastolique du VG était normale. La fonction longitudinale du ventricule droit (VD) était bonne (TAPSE à 26mm, onde S du VD à 16 cm/s), et il n'y avait pas d'hypertension pulmonaire. Il n'y avait pas d'épanchement péricardiques.

Sur le plan thérapeutique, la patiente avait reçu du Sulfate de Magnésium en perfusion intraveineuse durant l'épisode de torsade de pointe. Par la suite, elle a été mise sous bêtabloquant type Propranolol à 40mg/jour conduisant à une fréquence cardiaque de base à 60 battements par minute et une bonne tolérance du médicament. A la sortie d'hôpital, elle a été informée que le traitement par bêtabloquant doit être à vie. De plus, on l'avait informé sur la nécessité d'éviter les médicaments et les situations à risques de déclencher les symptômes. A deux mois post-partum, soit un mois après sa sortie d'hôpital, la patiente revient en consultation devant la réapparition de lipothymie à répétition sans syncope suite à la rupture de son traitement habituel. L'ECG avait retrouvé un QTc allongé à 640 msec, sans trouble du rythme cardiaque. Nous avons proposé la pose d'un Holter ECG et la nécessité d'un dépistage familial, qui étaient tous refusés par la patiente. Elle était remise sous Propranolol au long cours mais revenu à 6 mois post partum pour les mêmes motifs. A ce moment-là, l'ECG était en rythme sinusal régulier avec un QTc allongé à 480msec. On a refait une éducation thérapeutique et la prescription de 20mg par jour de Propranolol à vie.



**Figure 1 :** Electrocardiogramme aux urgences montrant un rythme sinusal régulier, une fréquence cardiaque à 60 battements par minute, un QTc d'environ 640 ms, avec alternance onde T-U, QRS fin, trouble de la repolarisation avec un aspect précurseur de torsade de pointe dans toutes les dérivations



**Figure 2 :** Electrocardiogramme pendant la syncope : extrasystoles à couplage long, QTc à 720 ms, torsade de pointe (entouré en vert), trouble du rythme lors du syndrome de QT long congénital

## DISCUSSION

La prévalence du SQTl est d'environ 1 personne sur 2000, il est héréditaire dans 90% des cas et survient de novo dans 10% des cas [2]. C'est une maladie géné-

tique dont les mutations les plus courantes sont situées sur les gènes du canal potassique KCNQ1 (SQTL1) et hERG (SQTL 2), et dans le gène du canal sodique SCN5A (SQTL 3) [3]. Ces trois principaux sous-types génétiques représentent environ 80 % de tous les cas de SQTL [4].

Locati et al ont décrit dans leur étude une prédominance féminine de cette maladie, qui a déjà été décrit par Hashiba en 1978 mais dont la cause reste inexpliquée [5, 6]. Ce qui expliquait l'apparition de cette pathologie chez notre patiente. Les femmes atteintes de SQTL congénital ou acquis ont des intervalles QT plus longs par rapport aux hommes et sont plus susceptibles de développer une arythmie ventriculaire polymorphe (VA) ou une mort subite [7]. Dans la littérature, l'âge d'apparition des symptômes se situait entre 12 à 40 ans [5]. Ce qui correspond à l'âge de notre patiente. La symptomatologie de cette maladie est dominée par la syncope, la lipothymie, la crise convulsive et la mort subite du jeune adulte. Pour notre cas, la symptomatologie était typique de la maladie, comparable à celle rapportée dans la littérature. La survenue d'une syncope et d'une crise convulsive ou d'une mort subite d'emblée peuvent être le mode de découverte du SQTL [8]. Chez notre patiente, le motif d'hospitalisation était une crise convulsive de novo, et l'interrogatoire plus poussée a relevé des palpitations précritiques suivies d'une perte de connaissance brutale. Ainsi, une première crise convulsive chez l'adulte jeune doit inciter à réaliser un ECG à la recherche de ces canalopathies arythmogènes héréditaires.

Notre patiente est en période post-partum, l'apparition de ses premiers symptômes a été à un mois après l'accouchement. Pendant la grossesse, il y a un remodelage cardiaque et une augmentation du débit cardiaque ainsi qu'une augmentation du pouls cardiaque entraînant un raccourcissement des intervalles QT. Ces changements pourraient avoir un effet protecteur chez les patientes atteintes du SQTL. À l'inverse, la période postnatale est associée à des changements rapides de l'hémodynamique et à un risque accru d'arythmie cardiaque potentiellement mortelle. Chez les femmes atteintes du SQTL, le risque de tachycardie ventriculaire et de mort subite sont plus élevés après l'accouchement [9]. Cela peut être dû à la diminution de la fréquence cardiaque et à l'allongement de l'intervalle QT. Il a été discuté que la modification des habitudes de sommeil, le stress physiologique et les stimuli auditifs intenses après l'accouchement peuvent également contribuer aux événements cardiaques à médiation adrénérergique. Par rapport à la période de grossesse, il a été rapporté que les 40 premières semaines du postpartum sont liées à un risque élevé d'évènement cardiaque comme la syncope, l'arrêt cardiaque avorté ou de mort subite. De plus, la période du postpartum augmente le risque des événements cardiaques chez les femmes asymptomatiques atteintes du SQTL. Après la période postpartum de 9 mois, le risque d'évènements cardiaques revient au risque de base d'avant la grossesse. Le risque

d'évènements cardiaques pendant la grossesse peut varier entre les différents génotypes du SQTL. Les événements cardiaques du postpartum sont plus fréquemment signalés chez les patientes présentant la mutation SQT2 que chez celles présentant les génotypes SQTL 1 ou SQTL 3 [10]. Les changements au niveau des hormones sexuelles peuvent jouer un rôle dans la modulation de la repolarisation cardiaque. L'œstrogène et la progestérone sont des hormones sexuelles arythmogènes et leurs modifications pendant la grossesse et la période postpartum pourraient potentiellement provoquer des événements cardiaques [2]. Environ 10% des femmes qui ont un syndrome de QT long congénital présentent leurs premiers symptômes et événements cardiaque pendant la période postpartum [11]. Ce qui explique le moment de découverte de la pathologie de notre patiente.

Le diagnostic de la maladie a été posé devant la symptomatologie et la découverte d'une franche prolongation du segment QT, et la présence de torsade de pointe à l'ECG. Selon les recommandations de la société européenne de cardiologie, le diagnostic de syndrome de QT long est posé devant un QT corrigé  $\geq 480$  msec en présence d'une syncope arythmique ou d'un arrêt cardiaque, un QT corrigé  $\geq 460$  msec est suffisant pour affirmer un diagnostic de SQT [12]. Chez le sujet sain, l'espace QT est de 440 msec, cet espace est influencé par la fréquence cardiaque et le tonus neurovégétatif, d'où la notion de l'intervalle QT corrigé adapté au rythme cardiaque. La formule de Bazett est recommandée pour le calcul de l'intervalle QT corrigé. Selon la formule de Bazett, l'intervalle QT corrigé est égal au rapport entre l'intervalle QT en milliseconde divisé par la racine carrée de l'intervalle RR du battement précédent. Un espace QT corrigé supérieure à 440 msec serait associé à une forte probabilité de syndrome du QT long [13]. Chez les patients dont le diagnostic clinique du SQTL est établi, la réalisation d'un test génétique et un conseil génétique sont recommandés [12].

Concernant la prise en charge médicamenteuse, Chockalingam et al ont démontré que le Propranolol et le Nadolol diminuaient les symptômes tels que la syncope et les arrêts cardiaques avortés [14]. Les recommandations de l'European Society of cardiology (ESC) 2022 préconisent l'utilisation des bêtabloquants non cardiosélective tels que le Nadolol ou le Propranolol dans le syndrome de QT long congénitale documenté pour réduire le risque de trouble du rythme cardiaque maligne. L'implantation d'un défibrillateur automatique implantable (DAI) est indiqué en première intention en plus du traitement par bêtabloquants chez les patients porteurs de SQTL et qui ont fait un arrêt cardiaque récupéré. L'implantation d'un DAI est recommandée chez les patients atteints de SQTL et qui sont symptomatiques malgré un traitement par bêtabloquants optimal et des thérapies spécifiques au génotype. La dénervation sympathique cardiaque gauche est recommandée pour les patients symptomatiques

malgré la prise de bêtabloquants lorsque le DAI est contre-indiqué ou refusé, ou pour un porteur de DAI qui subit des chocs multiples alors qu'il est sous bêtabloquants [12].

La limite de notre cas clinique est l'absence d'un examen génétique qui pourrait poser le diagnostic de sous type génétique de cette maladie et l'absence de la réalisation d'un Holter ECG de 24 heures pour la surveillance rythmique de cette patiente.

## CONCLUSION

Le syndrome de QT long est une des causes de mort subite du sujet jeune. Nous rappelons que l'apparition d'une crise convulsive de novo chez les jeunes est une indication de la réalisation d'un électrocardiogramme à la recherche des canalopathies arythmogènes comme le syndrome de QT long congénital. La période post-partum est une période particulièrement à risque d'apparition des symptômes chez une femme antérieurement asymptomatique.

## REFERENCES

1. Marcinkeviciene A, Rinkuniene D, Puodziukynas A. Long QT Syndrome Management during and after Pregnancy. *Medicina* 2022; 58(11): 1694.
2. Bohnen MS, Peng G, Robey SH et al. Molecular pathophysiology of congenital long QT syndrome. *Physiol Rev* 2017; 97(1): 89—134.
3. Schwartz PJ, Stramba-Badiale M, Crotti L et al. Prevalence of the congenital long-QT syndrome. *Circulation* 2009, 120:1761—7.
4. Rodriguez I, Kilborn MJ, Liu XK, Pezzullo JC, Woosley RL. Drug-induced QT prolongation in women during the menstrual cycle. *J Am Med Assoc* 2001; 285(10): 1322—6.
5. Seth R, Moss AJ, McNitt S et al. Long QT syndrome and pregnancy. *J Am Coll Cardiol* 2007; 49(10): 1092—8.
6. Rashba EJ, Zareba W, Moss AJ et al. Influence of pregnancy on the risk for cardiac events in patients with hereditary long QT syndrome. *LQTS Investigators. Circulation* 1998; 97(5): 451—6.
7. Kadish AH, Greenland P, Limacher MC, Frishman WH, Daugherty DA, Schwartz JB. Estrogen and Progestin Use and the QT Interval in postmenopausal women. *Ann Noninvasive Electrocardiol* 2004; 9(4): 366—74.
8. Chockalingam P, Crotti L, Girardengo G, et al. Not all beta-blockers are equal in the management of long QT syndrome types 1 and 2. *J Am Coll Cardiol* 2013; 60(20): 2092—9.
9. Sauer AJ, Moss AJ, McNitt S et al. Long QT syndrome in adults. *J Am Coll Cardiol* 2007; 49(3): 329—37.
10. Schwartz PJ, Priori SG, Spazzolini C et al. Genotype-phenotype correlation in the long-QT syndrome: Gene-specific triggers for life-threatening arrhythmias. *Circulation* 2001; 103(1): 89—95.
11. Wilde AAM, Bezzina CR. Genetics of cardiac arrhythmias. *Heart* 2005; 91(10): 1352—8.
12. Hashiba K. Hereditary QT prolongation syndrome in Japan: genetic analysis and pathological findings of the conduction system. *Jpn Circ J* 1978; 42(10): 1133—50. .
13. Locati EH, Zareba W, Moss AJ, et al. Age- and Sex-Related Differences in clinical manifestations in patients with congenital long-QT syndrome findings from the International LQTS Registry. *Circulation* 1998; 97(22): 2237—44 .
14. Schwartz PJ, Moss AJ, Vincent GM, Crampton RS. Diagnostic criteria for the long QT syndrome: An update. *Circulation* 1993; 88 (2): 782—4.