

QT prolongé chez l'athlète

Quelle attitude avoir ?

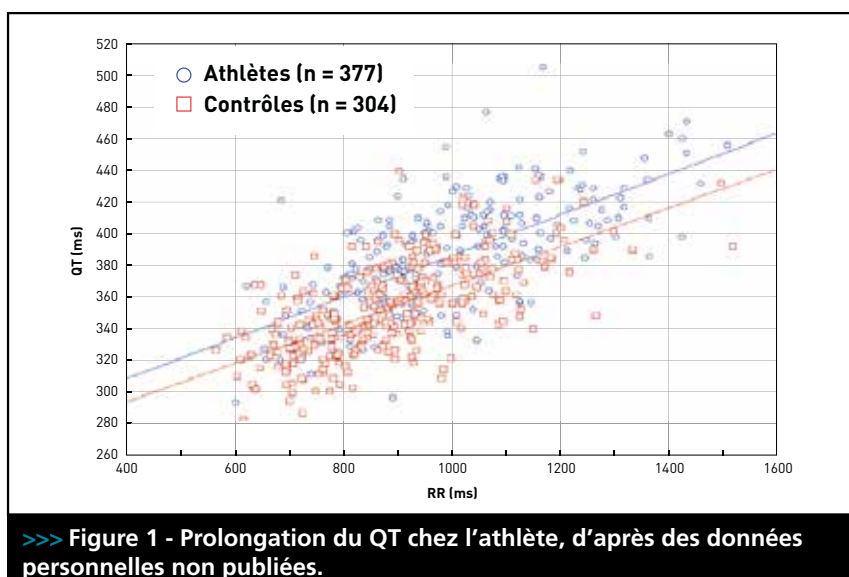
Les caractéristiques de la repolarisation des cellules cardiaques sont sous la dépendance de canaux ioniques, surtout potassiques, et de leur régulation par le système nerveux autonome (1). La pratique sportive intense peut modifier l'expression des gènes codant pour les canaux concernés. Ce remodelage électrophysiologique (densité, sensibilité), associé à la modification de la balance autonome (réponse accrue au parasympathique et diminuée au sympathique), explique les aspects "bizarres" de ST-T et la prolongation de la durée de l'intervalle QT observés sur l'ECG des athlètes. Ces particularités de la repolarisation peuvent poser des problèmes diagnostiques avec le QT prolongé pathologique (LQT) secondaire à une mutation génétique.

Pr François Carré*

LE QT LONG GÉNÉTIQUE

On parle de durée prolongée du QT lorsqu'elle dépasse de deux dérivations standard la normale. Après la puberté, la durée de QT devient sexo-dépendante et est plus longue chez la femme. Les valeurs limites au-delà desquelles on parle de QT corrigé (QTc) prolongé dans la population générale sont de 440 ms chez l'homme et de 460 ms chez la femme. La prévalence du LQT est estimée à 1/2 000-1/2 500. Plusieurs mutations génétiques, dont l'expression phénotypique est très variable, ont été isolées et de nouvelles mutations sont régulièrement découvertes. La variabilité de la pénétrance de ces mutations explique celle des phénotypes avec à l'extrême les formes "porteurs sains" (génotype + et phénotype -). Les formes LQT 1, 2 et 3 sont les plus fréquentes. Certains de ces LQT sont associés à un risque d'arythmie ventriculaire grave en cas de stimulation adrénergique (2), comme celle associée à l'exercice intense.

*CHU Pontchaillou, Université Rennes 1, Inserm U1099



>>> Figure 1 - Prolongation du QT chez l'athlète, d'après des données personnelles non publiées.

AFFIRMER LE DIAGNOSTIC DE LQT CHEZ L'ATHLÈTE

Comme en témoignent les scores proposés, basés sur l'aspect ECG, les données cliniques personnelles et les antécédents familiaux, le diagnostic de syndrome de QT long peut être difficile à affirmer et repose souvent sur une association d'arguments (3). Les modifications de la repolarisation fréquentes dans le cœur d'athlète ne facilitent pas ce diagnostic. La durée du QT est exprimée en valeur absolue et en valeur corrigée (QTc). En effet, la

durée de QT dépend de la fréquence cardiaque (FC) : plus elle est élevée, plus le QT est court et réciproquement. Plusieurs formules de correction mathématiques sont proposées pour rendre la durée de QT indépendante de la FC. La plus utilisée reste celle de Bazett. Si les limites de durée de QTc proposées dans la population générale restent adaptées chez le sportif peu ou modérément entraîné, chez l'athlète le QT est allongé (Fig. 1) et il est recommandé de retenir les limites de 470 ms pour les hommes et 480 ms pour les femmes (4).

Tableau 1 - Comment confirmer un QT long chez un athlète ? (d'après 3, 5, 6 et 7).

ECG initial	Bilan complémentaire
<ul style="list-style-type: none"> • Analyse de la forme des ondes T • Mesure manuelle de la durée du QT • Répéter les ECG • Enregistrement de l'ECG après passage en position debout • Rechercher les antécédents de QT long dans la famille • Éliminer la prise de médicaments ou substances prolongeant le QT 	<ul style="list-style-type: none"> • Faire un ECG de repos à la fratrie premier degré • EE maximale avec récupération d'emblée passive • Enregistrement Holter • Test à l'adrénaline • Désentraînement ? • Tests génétiques

Vu les conséquences du diagnostic de LQT chez un athlète vis-à-vis de la poursuite de sa pratique sportive, celui-ci doit être évoqué sur un faisceau d'arguments solides et confirmé par des spécialistes de la pathologie. Il faut donc veiller à ne pas alerter trop vite le sportif et sa famille qui risquent de trouver sur Internet des informations inquiétantes.

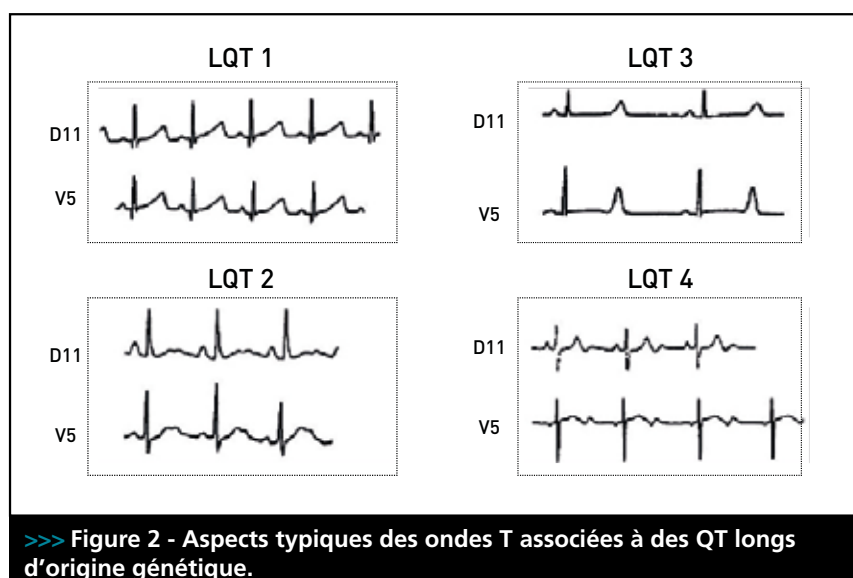
Le **tableau 1** propose un cheminement diagnostique qui n'est pas limité au sportif. Le plus souvent, le diagnostic de LQT est évoqué devant des valeurs prolongées du QTc données par l'analyse automatique de l'électrocardiogramme. L'attitude initiale est basée sur une analyse complète de l'ECG, sur sa répétition et sur un interrogatoire ciblé. Le temps du bilan, la pratique sportive intense et en compétition doit être contre-indiquée.

ANALYSER L'ECG DANS SON ENSEMBLE

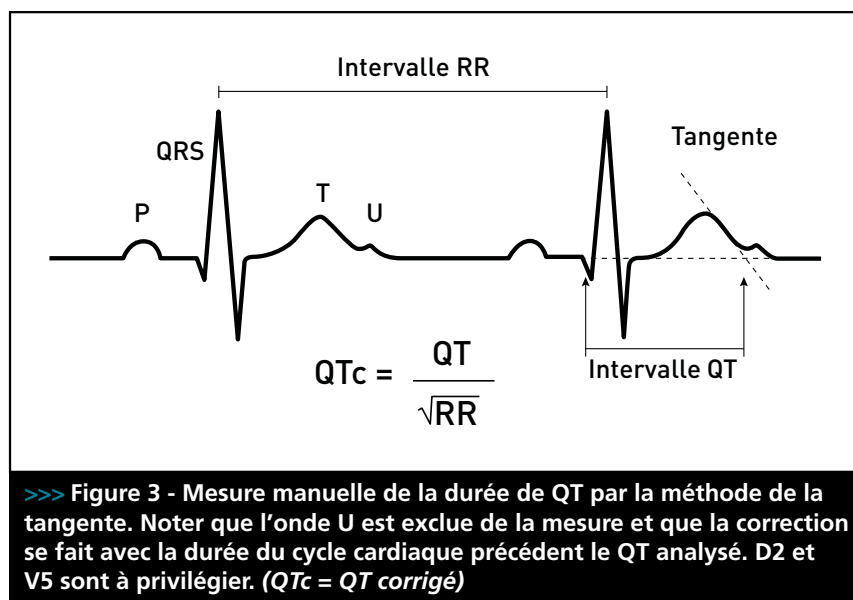
L'analyse de l'ECG doit être complète, bradycardie et/ou anomalies de la morphologie de l'onde T associées étant fréquentes en cas de LQT (**Fig. 2**).

REMESURER LE QT

La durée de QTc ne doit pas se limiter à la mesure automatique. Elle doit être confirmée manuellement par la toujours classique méthode de la tangente (**Fig. 3**). De plus, vu ses limites mathématiques, la correction par la classique formule de Bazett sous-estime la durée du QT



>>> Figure 2 - Aspects typiques des ondes T associées à des QT longs d'origine génétique.

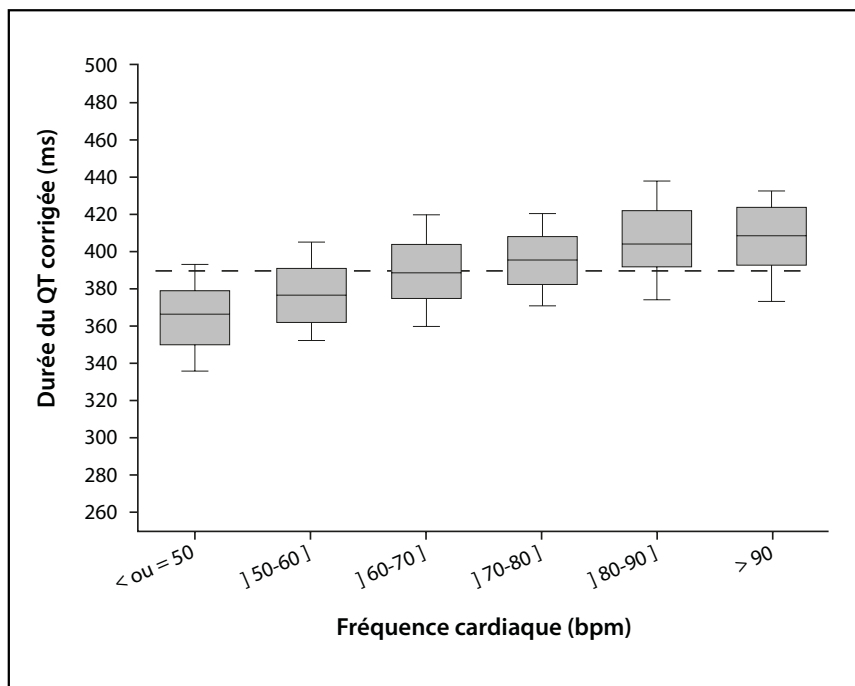


>>> Figure 3 - Mesure manuelle de la durée de QT par la méthode de la tangente. Noter que l'onde U est exclue de la mesure et que la correction se fait avec la durée du cycle cardiaque précédent le QT analysé. (D2 et V5 sont à privilégier. (QTc = QT corrigé)

en cas de bradycardie (< 60 bpm). Cette sous-estimation est nette dès que la FC est inférieure à 50 bpm, ce qui n'est pas rare chez l'athlète endurant (**Fig. 4**).

RÉPÉTER LES ECG

Vu la variabilité de la durée de QTc, les ECG doivent être répétés, surtout lorsque la durée du QTc est modérément augmentée.



» Figure 4 - La durée du QT corrigée par la formule de Bazett est sous-estimée en cas de bradycardie. La ligne pointillée représente la valeur attendue par une correction idéale. Données personnelles recueillies chez des athlètes.

REFAIRE L'ECG EN POSITION DEBOUT

Le passage de la position couchée à la position debout s'accompagne d'une tachycardie réflexe. Mais le raccourcissement du QT en réponse à une tachycardie n'est pas instantané. Une absence de raccourcissement adapté du QT à cette tachycardie témoigne donc d'un trouble de la dynamique du QT, anomalie associée au QT long pathologique. L'enregistrement de l'ECG après passage rapide en orthostatisme du sportif peut donc permettre de détecter cette anomalie. Il convient donc de faire un enregistrement continu ou de répéter les ECG (30, 60 et 90 secondes). Une prolongation de l'enregistrement jusqu'au retour à une FC stable (5-7 minutes) améliore la spécificité du test (5). Un allongement marqué du QTc après au moins 15 secondes de maintien de la position debout et persistant lorsque la FC est redevenue stable est en faveur d'un LQT (5).

INTERROGATOIRE

L'interrogatoire précis doit rechercher des antécédents familiaux de LQT, mais aussi de syncopes ou de malaises, favorisés par l'effort et/ou l'émotion, inexpliqués. Sur le plan personnel, il doit éliminer la prise de médicaments (antipaludéens, anti-histaminiques, antifongiques ou antibiotiques) ou de substances (énergétiques, récupération...) pouvant allonger le QT. Leur liste (www.qt-long.com/listemedicaments.html) est longue et leur effet sur le QT peut être méconnu, il convient donc de noter la liste complète des produits utilisés.

Si le doute persiste, un bilan diagnostique complémentaire est indispensable vu la gravité de la décision vis-à-vis du sport en compétition.

BILAN BIOLOGIQUE

Un ionogramme sanguin éliminera une perturbation, comme l'hypokaliémie, qui peut perturber le QT.

ECG AUX MEMBRES DE LA FAMILLE

L'observation de la même anomalie sur l'ECG d'un membre de la fratrie de premier degré est un élément majeur en faveur du diagnostic de maladie génétique.

ÉPREUVE D'EFFORT

Une épreuve d'effort maximale (EE) est réalisée sur tapis ou sur ergocycle, suivie d'une récupération d'emblée passive et de durée prolongée (jusqu'à 9 minutes chez l'enfant). Diverses anomalies peuvent être observées en cas de LQT, surtout LQT1 : un allongement du QT majoré par la position debout ou assise avant l'effort, un faible ou non-raccourcissement du QT pendant l'effort, un allongement brutal et inadapté du QT parfois retardé en récupération passive (7, 8), voire des arythmies.

ENREGISTREMENT HOLTER

Un Holter de 24 heures sans séance d'entraînement incorporée permet d'analyser la durée du QT pour une fréquence cardiaque proche de 60 bpm et donc de s'affranchir des limites de la correction par la formule de Bazett. Il permet aussi l'analyse de la dynamique du QT sur les 24 h, en période diurne et nocturne. Il peut enfin mettre en évidence des arythmies ventriculaires.

TEST À L'ADRÉNALINE

L'injection d'adrénaline en milieu hospitalier et sous surveillance ECG continue peut mettre en évidence des arythmies ventriculaires, surtout dans le LQT1 (9).

DÉSENTRAÎNEMENT

Une période de désentraînement total (aucune activité physique programmée) peut être proposée. Sa courte durée, 3 semaines, la rend beaucoup plus réalisable que pour le diagnostic d'une hypertrophie pariétale (3-6 mois). Elle permet souvent

Tableau 2 - Résumé des nouvelles recommandations américaines (2015) vis-à-vis de la pratique du sport en compétition en cas de QT long affirmé (d'après 13).

Recommandation	Classe	Niveau d'évidence
La suspicion de QT long réclame un avis spécialisé.	I	C
Tout sportif symptomatique avec suspicion d'un QT long doit arrêter toute pratique sportive en compétition, le temps du bilan, de l'information du sportif et de sa famille et de la mise en route d'un traitement efficace. La reprise éventuelle d'un sport ne se discutera qu'après 3 mois sans symptôme.	I	C
Chez un sportif asymptomatique avec une forme génotype +/-phénotype - de QT long, il est raisonnable d'autoriser tous les sports en compétition sous réserve du respect des mesures de précaution suivantes : <ul style="list-style-type: none"> • Exclure la prise de médicaments ou produits prolongeant le QT. • Veiller à une bonne hydratation et éviter la déshydratation à l'effort. • Éviter la pratique en cas de fièvre et en cas de risque de coup de chaleur. • Avoir à disposition un défibrillateur automatique externe lors de la pratique sportive (entraînement et compétition). • Prévoir un plan d'urgence médical en accord avec les responsables scolaires et sportifs. 	IIa	C
Pour un athlète avec un LQT affirmé (QTc > 470 ms pour hommes ou > 480 ms pour femmes) symptomatique ou non, le sport en compétition peut être autorisé sous réserve que le sujet soit asymptomatique sous traitement depuis au moins 3 mois et que les précautions décrites ci-dessus soient respectées. En cas de défibrillateur implantable, les recommandations liées à son port (réglages, restrictions pour certains sports) doivent être respectées. Dans tous les cas, en cas de LQT1, la natation est contre-indiquée.	IIb	C

de faire disparaître des particularités morphologiques de l'onde T induites par l'entraînement. La normalisation de la durée du QTc est beaucoup plus rare, le QTc pouvant revenir aux limites supérieures de la normale. La question du caractère réellement physiologique de cet allongement anormalement marqué du QT reste très discutée, surtout si la reprise de l'entraînement s'associe à une réaugmentation significative du QTc. En effet, le risque de survenue d'arythmie est lié à la durée du QTc et non à la mutation ou à la cause sous-jacente. La décision vis-à-vis de la pratique sportive sera collégialement décidée en cas de QTc très prolongé.

TESTS GÉNÉTIQUES

L'intérêt diagnostique des tests génétiques dans le LQT est indéniable. Mais ses limites doivent être connues et bien expliquées au sportif. D'une part, le délai de réponse est long

(≥ 6 mois en moyenne). D'autre part, l'absence de mutation génétique objective ne permet pas d'éliminer formellement le diagnostic de LQT. En effet, de nouvelles mutations sont régulièrement découvertes.

QT LONG ET PRATIQUE SPORTIVE

Si le risque absolu de survenue d'arythmie grave en cas d'association pratique positive intense-QT long est bien prouvé, le risque individuel de survenue d'un accident potentiellement vital chez un sportif reste difficile à apprécier. La possibilité d'observer, comme dans toutes les maladies génétiques, des sujets porteurs de l'anomalie génétique (génotype +) sans expression phénotypique (phénotype -) complique encore l'attitude vis-à-vis de la pratique sportive (10).

Les arythmies induites par l'exercice physique s'observent surtout en cas de LQT1 et en particulier lors de la


natation, relation qui reste mal expliquée (11). Il faut donc toujours penser au diagnostic de LQT1 en cas de noyade inexplicée chez un jeune. L'émotion et les stimuli auditifs sont des facteurs fréquents déclenchants dans le LQT2 alors que les arythmies surviennent surtout au repos dans le LQT3. Des facteurs prédictifs du pronostic ont été proposés pour la population générale. Ainsi, le risque de survenue d'arythmie grave le plus élevé concerne les femmes symptomatiques avec un LQT1 et une durée de QTc ≥ 500 ms. Les antécédents familiaux de mort subite de même origine interviennent aussi. Ces facteurs ne sont actuellement utilisés que pour aider au choix de l'attitude thérapeutique et non pour les autorisations de pratique sportive. Chez l'athlète, une valeur de QTc "à risque", ≥ 500 ms, a été proposée (12). L'attitude vis-à-vis du sport en compétition (défini comme la réalisation

d'un entraînement structuré intense dans le but de réaliser la meilleure performance individuelle possible) varie selon les recommandations nord-américaines ou européennes. Rappelons que ces recommandations reposent essentiellement sur les expériences de ceux qui les ont signées et que les recommandations européennes sont beaucoup plus restrictives. Les très récentes recommandations américaines (13) sont encore plus permissives que celles de 2005 (Tab. 2). Pour le sport de loisir, il est aussi très difficile de proposer une attitude stricte. La prudence doit être grande en cas de symptômes et/ou d'anté-

cédents familiaux de mort subite, la natation est toujours contre-indiquée en cas de LQT1, et les efforts avec changements brutaux d'intensité doivent être évités, de même que les efforts entraînant une fatigue intense.

CONCLUSION

Les modifications de la morphologie de l'onde T, les normes spécifiques proposées et les limites de la correction par la formule de Bazett chez l'athlète rendent le diagnostic de QT long plus difficile dans cette population que dans la population générale. Une fois le diagnostic affirmé,

la décision vis-à-vis de la pratique sportive peut être difficile. Un avis collégial en se référant aux centres de références des maladies cardiovasculaires génétiques est conseillé. Dans tous les cas, une information orale et écrite claire et objective des risques potentiels et des précautions de pratique à respecter par le pratiquant doit être donnée au sportif et à sa famille afin qu'ils puissent participer à la décision finale. 

MOTS-CLÉS

QT long, QT prolongé, Formule de Bazett, Onde T, ECC

BIBLIOGRAPHIE

1. Antzelevitch C. Cellular basis for the repolarization waves of the ECG. *Ann N Y Acad Sci* 2006 ; 1080 : 268-81.
2. Schimpf R, Veltmann C, Wolpert C, Borggrefe M. Arrhythmogenic hereditary syndromes: Brugada Syndrome, long QT syndrome, short QT syndrome and CPVT. *Minerva Cardioangiolog* 2010 ; 58 : 623-36.
3. Schwartz PJ, Ackerman M. The long QT syndrome: a transatlantic clinical approach to diagnosis and therapy. *Eur Heart J* 2013 ; 34 : 3109-16.
4. Sheikh N, Papadakis M, Ghani S *et al.* Comparison of electrocardiographic criteria for the detection of cardiac abnormalities in elite black and white athletes. *Circulation* 2014 ; 129 : 1637-49.
5. Adler A, van der Werf C, Postema PG *et al.* The phenomenon of "QT stunning": The abnormal QT prolongation provoked by standing persists even as the heart rate returns to normal in patients with long QT syndrome. *Heart Rhythm* 2012 ; 9 : 901-8.
6. van Noord C, Eijgelsheim M, Stricker BH. Drug- and non-drug-associated QT interval prolongation. *Br J Clin Pharmacol* 2010 ; 70 : 16-23.
7. Wong JA, Gula LJ, Klein GJ *et al.* Utility of treadmill testing in identification and genotype prediction in long-QT syndrome. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2010 ; 3 : 120-5.
8. Sy RW, van der Werf C, Chattha IS *et al.* Derivation and validation of a simple exercise-based algorithm for prediction of genetic testing in relatives of LQTS probands. *Circulation* 2011 ; 124 : 2187-94.
9. Vyas H, Ackerman MJ. Epinephrine QT stress testing in congenital long QT syndrome. *J Electrocardiol* 2006 ; 39 : S107-13.
10. Napolitano C, Bloise R, Priori SG. Long QT syndrome and short QT syndrome: how to make correct diagnosis and what about eligibility for sports activity. *J Cardiovasc Med (Hagerstown)* 2006 ; 7 : 250-6.
11. Choi G, Kopplin LJ, Tester DJ *et al.* Spectrum and frequency of cardiac channel defects in swimming-triggered arrhythmia syndromes. *Circulation* 2004 ; 110 : 2119-24.
12. Basavarajaiah S, Wilson M, Whyte G *et al.* Prevalence and significance of an isolated long QT interval in elite athletes. *Eur Heart J* 2007 ; 28 : 2944-9.
13. Ackerman MJ, Zipes DP, Kovacs RJ, Maron BJ. Eligibility and disqualification recommendations for competitive athletes with cardiovascular abnormalities: task force 10: the cardiac channelopathies. *J Am Coll Cardiol* 2015 ; 66 : 2424-28.