

# I MERCOLEDÌ DEL CUORE

---

## Sindrome del QT lungo

**Dal 20 marzo 2024 al 19 marzo 2025**  
**Provider: Clinical Learning - Id: n.11**

**Corso di Formazione a Distanza asincrono:**  
**11-400004 - Edizione: 1**

RAZIONALE SCIENTIFICO .....	2
OBIETTIVO FORMATIVO.....	3
DESTINATARI, DURATA E CREDITI FORMATIVI DEL CORSO .....	3
SEDE DELLA PIATTAFORMA ONLINE .....	3
TEMATICHE OGGETTO DEL CORSO.....	3

## RAZIONALE SCIENTIFICO

La Sindrome del QT Lungo (LQTS) è una malattia che colpisce la trasmissione elettrica all'interno del cuore. Per ogni battito cardiaco infatti è necessario che vi sia un preciso passaggio di cariche elettriche veicolate da sodio e potassio. L'ingresso di sodio nelle cellule miocardiche avvia il battito cardiaco mentre l'uscita di potassio riporta il cuore in condizioni di riposo e lo rende pronto per l'attivazione del battito successivo. La LQTS si verifica quando vi sono alterazioni in queste correnti di ioni e, di conseguenza, il tempo richiesto alla componente elettrica del cuore per ritornare nelle condizioni di riposo, è maggiore del normale. L'abnorme durata di quest'ultima fase si presenta all'elettrocardiogramma (ECG) con un prolungamento dell'intervallo QT.

Risulta pertanto chiaro che il nome della malattia deriva dall'intervallo QT dell'elettrocardiogramma che è più lungo del normale nei soggetti affetti dalla malattia.

La LQTS può essere di origine genetica (ovvero causata da un gene anormale) o acquisita (secondaria a perdite di sali o all'assunzione di farmaci): in entrambi i casi i pazienti affetti sono predisposti ad improvvisa insorgenza di aritmie ventricolari pericolose (tipica è la torsione di punta) che si possono manifestare come episodi sincopali o, nei casi più gravi possono causare morte improvvisa conseguente ad un arresto cardiaco.

La Sindrome del QT lungo ha una prevalenza di 1:2500 e può avere una modalità di trasmissione autosomica dominante o recessiva. Una mutazione patogenetica è rilevata nell'80% dei casi e sono stati identificati 17 geni responsabili della LQTS ma nel 90% dei casi sono coinvolti i tre geni KCNQ1, KCNH2 e SCN5A che codificano per LQTS1, 2 e 3. La diagnosi si basa sull'elettrocardiogramma e sul calcolo del QT corretto con formula di Bazett. Valori  $\geq 480$  ms consentono di effettuare la diagnosi di LQTS così come valori  $\geq 460$  ms (o 450 ms nei maschi) insieme ad altri fattori di rischio come la sincope o la familiarità per LQTS. Un test genetico positivo per una mutazione patogenetica consente di formulare la diagnosi di LQTS indipendentemente dai valori di QT.

Conoscere questa patologia e calcolare correttamente l'intervallo QT all'ECG è fondamentale per identificare i soggetti affetti e instaurare conseguentemente i necessari provvedimenti terapeutici e le opportune modifiche dello stile di vita al fine di ridurre il rischio di morte cardiaca improvvisa. Infatti globalmente il rischio di morte improvvisa è circa 0,5%/anno ma è dipendente sia dall'intervallo QT che dal genotipo: LQTS2 e 3 generalmente presentano un rischio maggiore rispetto al LQTS1. La diagnosi è importante perché la terapia beta bloccante è altamente efficace ed è in grado di ridurre il rischio di eventi aritmici minacciosi per la vita del 60% rendendo quindi fondamentale una corretta identificazione della patologia.

In conclusione quindi la diffusione della metodologia corretta per il calcolo del QT all'ECG e la consapevolezza da parte dei diversi specialisti coinvolti, a vario titolo, nella gestione di questa patologia può consentire, anche nell'ambito dello screening per idoneità sportiva, di identificare i soggetti affetti e iniziare il trattamento beta bloccante al fine di ridurre il rischio di morte improvvisa.

Nell'ambito del corso di Formazione a Distanza asincrono "Mercoledì del Cuore - Sindrome del QT lungo" queste tematiche sono approfondite da Silvia Giuliana Priori [Professore Ordinario di Cardiologia e Direttore della Scuola di Specializzazione in Malattie dell'Apparato Cardiovascolare presso il dipartimento di Medicina Molecolare - Università degli Studi di Pavia; Direttore di Cardiologia Molecolare e UO Medicina Generale III presso IRCCS Istituti Clinici Scientifici Maugeri di Pavia].

## OBIETTIVO FORMATIVO

La lezione presentata nel corso di Formazione a Distanza **“I MERCOLEDÌ DEL CUORE - Sindrome del QT lungo”** approfondisce in maniera articolata il tema, con l’obiettivo di stimolare nei partecipanti lo sviluppo delle conoscenze e competenze utili a promuovere il miglioramento della qualità, efficacia e sicurezza nella gestione del paziente, anche grazie alla collaborazione tra le diverse professionalità che, a vario titolo, concorrono nella cura del paziente stesso, coerentemente con l’**Obiettivo formativo di sistema n.1 “Applicazione nella pratica quotidiana dei principi e delle procedure dell’evidence based practice (EBM - EBN - EBP)”**.

## DESTINATARI, DURATA E CREDITI FORMATIVI DEL CORSO

Il corso è indirizzato a:

- **Medici chirurghi** specializzati in Anestesia e rianimazione, Cardiocirurgia, Cardiologia, Geriatria, Malattie dell'apparato respiratorio, Medicina e Chirurgia di accettazione e di urgenza; Medicina generale (medici di famiglia), Medicina dello sport, Medicina interna, Neurologia;
- **Tecnici della fisiopatologia cardiocircolatoria e perfusione cardiovascolare;**
- **Infermieri.**

Durata complessiva della didattica del corso: **1 ora**.

Al corso è stato assegnato **1 credito formativo**.

## SEDE DELLA PIATTAFORMA ONLINE

Il Corso di Formazione a Distanza **“I MERCOLEDÌ DEL CUORE - Sindrome del QT lungo”** è fruibile tramite il portale FaD di Clinical Forum al seguente indirizzo: [fad.clinicalforum.eu](http://fad.clinicalforum.eu).

La piattaforma attraverso cui viene erogato il Corso è ubicata: a Milano, in viale Gorizia, 22, presso la sede legale e operativa del Provider Clinical Learning e presso Amazon Web Services (Milano -I, Dublino -IE e Francoforte -D).

## TEMATICHE OGGETTO DEL CORSO

Durata	Tematiche oggetto del corso	Docente/Relatore
0.02	Benvenuto e introduzione ai contenuti ed alla didattica del corso	<b>Claudio Cavallini</b>
0.45	La Sindrome del QT lungo <ul style="list-style-type: none"> <li>• Cos'è la Sindrome del QT Lungo</li> <li>• Identificazione clinica della patologia               <ul style="list-style-type: none"> <li>• Trattamenti e cure</li> </ul> </li> </ul>	<b>Silvia Giuliana Priori / Claudio Cavallini</b>
0.10	Questions & Answers	<b>Claudio Cavallini - Silvia Giuliana Priori</b>
0.03	Conclusioni e take home message	<b>Claudio Cavallini - Silvia Giuliana Priori</b>