

Prevalence of Long QT Syndrome in Children with Congenital Sensory-Neural Deafness

Jamei Khosroshahi A, Samadi M, Ghaffari Sh, Molaei A*, Chakari F

Department of Pediatric Cardiology, Children Hospital, Tabriz University of Medical Sciences, Tabriz, Iran

* *Corresponding author.* Tel: +984133357770, Fax: +984133360792, E-mail: akbarmolaie@yahoo.com

Received: Jun 8, 2021

Accepted: Apr 12, 2022

ABSTRACT

Background & objectives: Long QT syndrome (LQTS), congenital or acquired disorder, is characterized by a prolonged QT interval associated with syncope attacks and sudden death. Jervell and Lange-Nielsen first described LQTS in conjunction with sensory-neural congenital deafness. In long QT syndrome, the modified QT interval is greater than 440 ms and 460 ms in men and in women respectively. Acquired forms of prolonged QT are the consequence of metabolic disorders and various medications.

Since the number of people with congenital deafness in the society is not low and studies in Iran about this syndrome, especially in children are limited, therefore identification of these patients by performing an ECG and simple measures, may be useful in reducing sudden death among these patients. The aim of this study was to determine the prevalence of prolonged QT syndrome in children with congenital sensory-neural deafness which undergoing cochlear implant surgery.

Methods: In this study, a single-center cross-sectional observational study, all children with congenital deafness which undergoing cochlear plantation at northwest of Iran were enrolled. Patients' heart rate and QT interval were calculated using Bazett's formula. The association of long QTc with syncope and sudden death, evaluated by using Schwartz's criteria in children with long QT syndrome.

Results: Of the 357 studied patients, 204 (57.1%) were male and 153 (42.9%) were female. The mean±SD of the current age of the patients was 7.15±2.93 years with a mean of 7 years. The mean±SD of QT interval in the studied patients was 291.01±26.89 ms with a mean of 280 ms. the mean±SD of the QTc interval in the studied patients was 400.52±25.74 ms with a median of 404 ms. Frequency of Long QTc in the studied patients was 17 cases (4.8%) and long QT syndrome was 5 cases (1.4 %).

Conclusion: The prevalence of prolonged QT syndrome in patients with congenital deafness in northwest of Iran in 2019 was 4.8%, and 2 cases had syncope and 3 cases had sudden death.

Keywords: Long QT Syndrome; Congenital Deafness; Children; Iran

بررسی شیوع سندرم QT طولانی در کودکان مبتلا به کری مادرزادی حسی - عصبی

احمد جامعی خسروشاهی، محمود صمدی، شمس غفاری، اکبر مولائی*، فاطمه چاکری

گروه قلب کودکان، بیمارستان کودکان، دانشگاه علوم پزشکی تبریز، تبریز، ایران
* نویسنده مسئول. تلفن: ۰۴۱۳۳۵۷۷۷۰ فاکس: ۰۴۱۳۳۶۰۷۹۲ پست الکترونیک: akbarmolaie@yahoo.com

چکیده

زمینه و هدف: سندرم QT طولانی (LQTS) نوعی اختلال مادرزادی یا اکتسابی در مرحله ریپولاریزاسیون است که باعث طولانی شدن فاصله QT در ECG سطحی می‌شود. طبق تعریف در سندرم QT طولانی فاصله QT اصلاح شده بیشتر از ۴۴۰ms در مردان و ۴۶۰ms در زنان می‌باشد. اشکال اکتسابی QT طولانی، ناشی از اختلالات متابولیک و داروهای مختلف هستند. سندرم QT طولانی (LQTS) همراه با حملات سنکوپ و مرگ ناگهانی مشخص می‌شود. جروول و لانژ- نیلسن در ابتدا LQTS را در همراهی با کری مادرزادی حسی-عصبی شرح دادند. از آنجا که تعداد افراد دچار کری مادرزادی در جامعه کم نیستند و با توجه به اینکه با شناسایی این بیماران با انجام نوار قلب و اقدامات ساده، می‌توان از مرگ ناگهانی این افراد به میزان قابل توجهی جلوگیری کرد، هدف از این مطالعه تعیین میزان شیوع سندرم QT طولانی در کودکان با کری مادرزادی حسی-عصبی، در بیمارانی است که تحت عمل جراحی کاشت حلزون قرار گرفته‌اند.

روش کار: در این مطالعه که یک مطالعه مشاهده‌ای مقطعی تک مرکزی بود، تمام کودکان مبتلا به کری مادرزادی که تحت عمل جراحی کاشت حلزون قرار گرفته بودند وارد مطالعه شدند. نوار قلبی بیماران و وجود QT طولانی پس از محاسبه QT با استفاده از فرمول بازت و همراهی آن با سنکوپ و مرگ ناگهانی مورد بررسی قرار گرفتند و در نهایت با استفاده از کرایتریای شوارتز کودکانی که مبتلا به سندرم QT طولانی بودند تشخیص داده شده و همراهی آن با کری مادرزادی ارزیابی گردید.

یافته‌ها: از ۳۵۷ بیمار مورد مطالعه، ۲۰۴ مورد (۵۷/۱٪) مذکر و ۱۵۳ مورد (۴۲/۹٪) مونث بودند. میانگین سن فعلی بیماران مورد مطالعه برابر $۲/۹۳ \pm ۷/۲۵$ سال با میانگین ۷ سال بود. میانگین فاصله QT در بیماران مورد مطالعه برابر $۲۹۱/۰۱ \pm ۲۶/۸۹$ میلی ثانیه با میانگین ۲۸۰ میلی ثانیه بود. میانگین فاصله QTc در بیماران مورد مطالعه برابر $۴۰۰/۵۲ \pm ۲۵/۷۴$ میلی ثانیه با میانگین ۴۰۴ میلی ثانیه بود. فراوانی Long QTc در بیماران مورد مطالعه برابر ۱۷ مورد (۴/۸٪) و میزان شیوع سندرم QT طولانی ۵ مورد (۱/۴٪) بود.

نتیجه‌گیری: میزان شیوع سندرم QT طولانی در کری عصبی در کودکان مراجعه کننده جهت کاشت حلزون در شهر تبریز در سال ۱۳۹۸ برابر با ۱/۴ درصد بود.

واژه‌های کلیدی: سندرم QT طولانی، کری مادرزادی، کودکان، ایران

پذیرش: ۱۴۰۱/۰۱/۲۳

دریافت: ۱۴۰۰/۰۳/۱۸

مقدمه

نمی‌آید که نمایانگر وجود این سندرم باشد. با این وجود، برخی از بیماران با برادری نامتناسب با سن‌شان مراجعه می‌کنند و همچنین برخی از بیماران ممکن است کاهش شنوایی (ناشنوایی مادرزادی) داشته باشند که نشان‌دهنده احتمال وجود سندرم جروول و لانژ- نیلسن می‌باشد [۳،۷،۸]. خوشبختانه حملات تاکی آریتمی بطنی Torsade de Point در این بیماران معمولاً خود محدودشونده می‌باشد. خطر مرگ ناگهانی در بیماران High Risk بیشتر است که بعد از درمان با دفیبریلاتور کاشتنی قلبی ICD^۳ پیش‌آگهی خوبی خواهند داشت [۸-۶]. از آنجا که تعداد افراد دچار کری مادرزادی در جامعه کم نیستند و مطالعات انجام شده در ایران در خصوص این سندرم به ویژه در کودکان محدود می‌باشد و با توجه به اینکه با شناسایی این بیماران با انجام نوار قلب و اقدامات ساده نظیر استفاده از داروهای بتا بلوکر، اجتناب از شرایط مستعدکننده آریتمی مثل مصرف داروهای که فاصله QT را طولانی می‌کنند، ورزش‌های رقابتی و شرایطی مثل اسهال و استفراغ که اختلال متابولیتی می‌دهند، می‌توان از مرگ ناگهانی این افراد به میزان قابل توجهی جلوگیری کرد، لذا هدف از این مطالعه تعیین میزان شیوع سندرم QT طولانی در کودکان با کری مادرزادی حسی-عصبی بود که تحت عمل جراحی کاشت حلزون قرار گرفته بودند.

روش کار

در این مطالعه که یک مطالعه مقطعی^۴ و تک مرکزی بود، از بین شیرخواران و کودکانی که با تشخیص کری مادرزادی حسی-عصبی^۵ از سال ۱۳۸۵ لغایت ۱۳۹۸ به مدت ۱۳ سال در مرکز کاشت حلزون شمال غرب کشور تحت عمل جراحی کاشت حلزون^۶ قرار گرفته

سندرم QT طولانی (LQTS) نوعی اختلال مادرزادی یا اکتسابی در مرحله رپولاریزاسیون است که باعث طولانی‌شدن فاصله QT در ECG سطحی می‌شود. طبق تعریف در سندرم QT طولانی فاصله QT اصلاح‌شده بیشتر از ۴۴۰ ms در مردان و ۴۶۰ ms در زنان می‌باشد [۱،۲] (فاصله QTc برابر است با فاصله QT تقسیم بر جذر فاصله RR). اشکال اکتسابی QT طولانی، ناشی از اختلالات متابولیک و داروهای مختلف هستند. حداقل چهار نوع جهش ژنتیکی مجزا منجر به اشکال مادرزادی این اختلال می‌شوند. اشکال مادرزادی ممکن است با کری همراه باشند (سندرم جروول و لانژ- نیلسون^۱) یا به تنهایی روی دهند (سندرم رومانو- وارد^۲) [۳-۵]. سندرم QT طولانی در اثر اختلال در کانال‌های یونی سدیمی-پتاسیمی و یا کلسیمی ایجاد می‌شود که این اختلال ژنتیکی در این افراد باعث اختلال در رپولاریزاسیون بطنی و مرگ ناگهانی می‌شود. این سندرم یک اختلال Uunderdiagnoses می‌باشد و ۱۵-۱۰ درصد از افراد حامل ژن‌های LQTS فاصله QT طبیعی دارند [۳-۷]. با توجه به روند افزایشی تشخیص بیماری، میزان شیوع این بیماری یک در هر ۱۰۰۰۰ نفر تخمین زده می‌شود و تا ۴۰۰۰ مرگ در سال ناشی از این سندرم روی می‌دهد. میزان بروز این سندرم در زنان بیشتر از مردان می‌باشد [۱-۸]. ولی میزان مرگ و میر در مردانی که بیماری در آنها تشخیص داده شده بیشتر است. این سندرم معمولاً زمانی که یکی از اعضای خانواده بصورت ناگهانی می‌میرد و یا ECG نشان‌دهنده فاصله QT طولانی باشد، تشخیص داده می‌شود. بیماران ممکن است ابتدا با تشنج، پره‌سنکوپ و طپش قلب و یا سنکوپ مراجعه کنند. دو تظاهر عمده بیماری حملات سنکوپ و تغییرات ECG می‌باشد و در معاینه بالینی معمولاً یافته‌ای بدست

³ Implantable Cardioverter Defibrillator

⁴ Cross Sectional

⁵ Congenital Deafness

⁶ Cochlear Implant

¹ Jervell & Lange-Nielsen

² Romano-Ward

اساس سایر مطالعات انجام شده قبلی در این زمینه انتخاب شد (به طور متوسط ۳۵۰ تا ۴۰۰ بیمار). در پایان میزان QT طولانی، سنکوپ، مرگ ناگهانی، سندرم QT طولانی در این بیماران بررسی شد. احتمال سندرم QT طولانی بر اساس معیارهای شوارتز^۲ محاسبه می‌شود که در جدول ۱ آمده است [۹]. طبق این معیارها امتیاز $I \geq 1$ احتمال کم، امتیاز ۱/۵- ۳ احتمال متوسط و امتیاز $\geq 3/5$ احتمال زیاد با همراهی سندرم QT طولانی دارد.

بودند و یا کاندید این عمل بودند تعداد ۳۵۷ نفر وارد مطالعه شدند و با استفاده از سوابق این بیماران کلیه اطلاعات لازم از جمله میزان QT و PR interval در ECG، وجود سنکوپ در بیمار و یا وابستگی بیمار، وجود سابقه مرگ ناگهانی (SCD)^۱ در خود بیمار و یا در وابستگی درجه یک بیمار، استخراج و مورد بررسی و آنالیز آماری قرار گرفتند. حجم و تعداد نمونه بر اساس تعداد بیمارانی که کاندید عمل جراحی برای کاشت حلزون و منتظر عمل بودند و همچنین بر

جدول ۱. معیارهای شوارتز [۹]

امتیازها	یافته ها
۳	فاصله QT اصلاح شده
۲	نوار قلب
۱	بالای ۴۸۰ هزارم ثانیه
۱	۴۶۰ تا ۴۷۹ هزارم ثانیه
۱	۴۵۰ تا ۴۵۹ هزارم ثانیه (در مردان)
۱	بالای ۴۸۰ هزارم ثانیه در دقیقه چهارم پس از تست ورزش
۲	تاکی آریتمی بطنی torsade de pointes
۱	تناوب های موج T
۱	موج T شکاف دار در سه لید
۰/۵	تعداد ضربان قلب پایین نسبت به سن
۲	شرح حال بالینی
۱	سنکوپ
۱	با استرس
۱	بدون استرس
۱	سابقه فامیلی
۰/۵	عضو یا اعضای خانواده با سندرم QT قطعی
	مرگ ناگهانی قلبی غیر قابل توجیه در سن زیر ۳۰ سال در افراد درجه یک خانواده

ملاحظات اخلاقی

مطالعه حاضر با کد IR.TBZMED.REC.1398.489 به تصویب کمیته اخلاق دانشگاه علوم پزشکی تبریز رسیده است. کلیه اطلاعات بیماران در مطالعه به صورت کاملاً محرمانه بود.

یافته‌ها

در این مطالعه ۳۵۷ کودک مبتلا به کری مادرزادی حسی-عصبی که کاندید عمل جراحی کاشت حلزون قرار گرفته و یا در انتظار این عمل جراحی بودند، وارد مطالعه شدند. میانگین سن فعلی بیماران مورد مطالعه برابر $7/15 \pm 2/93$ سال با میانگین ۷ سال بود.

روش‌های آماری و آنالیز

داده‌های به دست آمده توسط نرم افزار آماری SPSS-18 مورد تجزیه و تحلیل قرار گرفتند. یافته‌های به دست آمده به صورت میانگین، انحراف معیار و فراوانی (درصد) ارائه شدند. رابطه بین متغیرهای کیفی توسط آزمون مجذور کای^۳ و متغیرهای کمی توسط آزمون تی^۴ بررسی شدند. مقدار p -value کمتر از ۰/۰۵ معنی‌دار تلقی شد.

¹ Aborted Sudden Cardiac Death

² Schwartz

³ Chi-Square

⁴ Student's T Test

آن برابر ۵۲۲ میلی‌ثانیه بود. دو نفر از بیماران مورد مطالعه سابقه سنکوپ داشتند. فراوانی Long QTc در بیماران مورد مطالعه برابر ۱۷ مورد (۸/۴٪) بود. فاصله QTc در بیماران به تفکیک وجود یا عدم وجود Long QTc در جدول ۲ نشان داده شده است.

جدول ۲. مقایسه مدت زمان QTc بین دو گروه بیماران

Long QTc	فراوانی	میانگین فاصله QTc
مثبت	۱۷	۴۵۹ ± ۲۴/۸۳
منفی	۳۴۰	۳۹۷/۶ ± ۲۲/۶

از ۳۵۷ بیمار با کری مادرزادی تنها ۵ بیمار (۱/۴٪) بر اساس کرایترای شوارتز مبتلا به سندرم QT طولانی بودند (۳/۵ ≥).

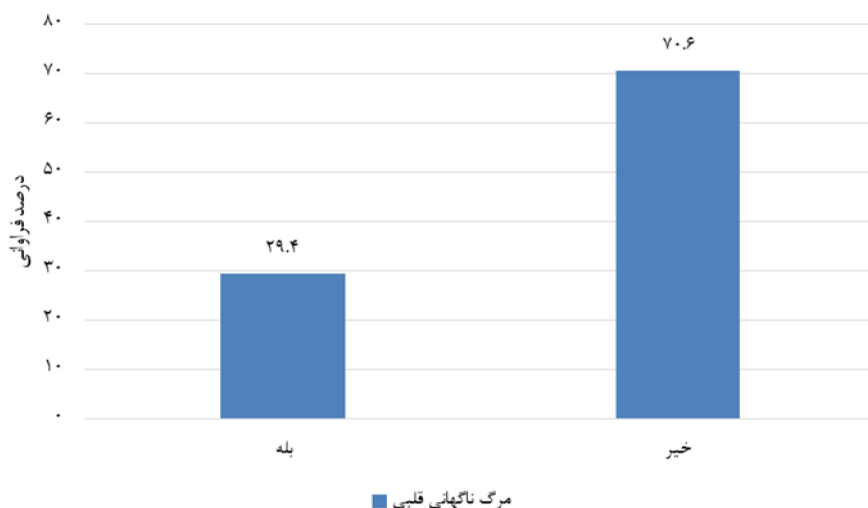
سه مورد از بیماران فوت شده و دو مورد نیز سابقه مرگ ناگهانی در فامیل درجه یک داشتند که رابطه آماری معنی‌داری بین مرگ ناگهانی قلبی با QT طولانی مشاهده شد ($p=0/001$) ولی رابطه آماری معنی‌داری بین مرگ ناگهانی قلبی با کری حسی عصبی مشاهده نشد. دو مورد از بیماران با QT طولانی تحت جراحی و تعیبه ICD قرار گرفته بودند (نمودار ۱).

کمترین سن بیماران ۱ سال و بیشترین آن ۱۹ سال بود. هنگام تشخیص بیماری کمترین سن بیماران برابر ۱ ماه و بیشترین آن برابر ۱۶۵ ماه بود. از نظر توزیع جنسی بیماران مورد مطالعه ۲۰۴ مورد (۵۷/۱٪) مذکر و ۱۵۳ مورد (۴۲/۹٪) مونث بودند.

تمامی بیماران مورد مطالعه ریتم سینوسی داشتند. میانگین فاصله PR در بیماران مورد مطالعه برابر $16/68 \pm 100/45$ میلی‌ثانیه با میانه ۱۰۰ میلی‌ثانیه بود. کمترین فاصله PR برابر ۶۰ میلی‌ثانیه و بیشترین آن برابر ۱۶۰ میلی‌ثانیه بود. میانگین فاصله QT در بیماران مورد مطالعه برابر $291/01 \pm 29/89$ میلی‌ثانیه با میانه ۲۸۰ میلی‌ثانیه بود. کمترین فاصله QT برابر ۲۴۰ میلی‌ثانیه و بیشترین آن برابر ۳۶۰ میلی‌ثانیه بود.

میانگین تعداد ضربان قلب بیماران مورد مطالعه برابر $115/76 \pm 19/32$ beats/min با میانه ۱۱۲ beats/min بود. کمترین تعداد ضربان قلب برابر ۷۰ و بیشترین آن برابر ۱۶۰ beats/min بود.

میانگین فاصله QTc در بیماران مورد مطالعه برابر $400/52 \pm 25/74$ میلی‌ثانیه با میانه ۴۰۴ میلی‌ثانیه بود. کمترین فاصله QTc برابر ۳۵۹ میلی‌ثانیه و بیشترین



نمودار ۱. فراوانی مرگ ناگهانی قلبی در بیماران و بستگان بیماران مبتلا به کری حسی عصبی

آماری معنی‌داری بین ابتلا به کم کاری تیروئید با QT طولانی و سندرم کری حسی عصبی در بیماران مورد

در بیماران مورد مطالعه، ۹ مورد (۲/۵٪) کم کاری تیروئید داشتند که بدون QT طولانی بوده و رابطه

مطالعه مشاهده نشد که با سایر مطالعات از جمله مطالعه مرکز جامع تحقیقات کاردیوواسکولار بیمارستان ماساچوست همخوانی دارد [۴]. در بررسی حاضر رابطه آماری معنی‌داری بین سن و جنسیت با QT طولانی در بیماران مورد مطالعه مشاهده نشد

بحث

این مطالعه با هدف بررسی میزان فراوانی سندرم QT طولانی در کودکان مبتلا به کری مادرزادی در بیماران مراجعه‌کننده به مرکز کاشت حلزون شمال غرب کشور از سال ۱۳۸۵ لغایت ۱۳۹۸ صورت گرفت.

در مطالعه حاضر از ۳۵۷ بیمار که کری مادرزادی حسی-عصبی داشتند و جهت کاشت حلزون به مرکز کاشت حلزون شمال غرب کشور مراجعه کرده بودند، ۱۷ بیمار در نوار قلب فاصله QT طولانی داشتند. بیشترین میزان ۰/۵۲ و میانگین QTc در این بیماران ۰/۴۶ ثانیه بود. در مطالعه حاضر میانگین QTc در کل بیماران ۰/۰۴ ثانیه به دست آمد. در این مطالعه هیچ‌گونه رابطه معنی‌داری بین QT طولانی در کودکان مبتلا به کری مادرزادی با جنسیت، سن، سابقه فامیلی بر اساس تست‌های آماری انجام شده یافت نشد که مشابه مطالعات انجام شده توسط سایر مراکز می‌باشد [۱۳-۱۰]، اما میان مرگ ناگهانی و QT طولانی رابطه معنی‌داری به دست آمد که متفاوت از دیگر مطالعات انجام شده می‌باشد [۶].

فراوانی Long QTc در بیماران مورد مطالعه برابر ۴/۱۸ درصد بود که در مقایسه با مطالعه‌های دیگر از جمله مطالعه اکال^۱ میزان شیوع Long QTc در حدود ۲/۲۲ درصد میزان بیشتری را نشان می‌دهد [۳] و در مقایسه با مطالعه دکتر فرید، میزان شیوع Long QTc در حدود ۵ درصد میزان کمتری را نشان می‌دهد [۱۰].

همانطور که مشاهده شد در مطالعه حاضر پنج بیمار (۴/۱٪) سندرم QT طولانی داشتند که در مقایسه با سایر مطالعات میزان شیوع بالاتری داشت [۱۳-۶]. طبق نتایج مطالعه حاضر دو نفر از بیماران آریتمی قلبی داشتند که تحت تعبیه ICD قرار گرفتند. در مطالعات گوناگون نشان داده شده است که در صورتی که بیماران مبتلا به آریتمی قلبی باشند در صورت عدم درمان مرگ و میر آنها بیشتر از ۵۰ درصد خواهد بود ولی با درمان صحیح این میزان تا ۵ درصد کاهش پیدا می‌کند [۸]. به طور کلی بیمارانی که مبتلا به کری مادرزادی حسی-عصبی همراه با فاصله QT طولانی در نوار قلب می‌باشند، مستعد آریتمی‌های کشنده قلبی و مرگ ناگهانی هستند که با انجام الکتروکاردیوگرافی به سادگی قابل شناسایی می‌باشند؛ و با انجام توصیه‌های ساده از قبیل خودداری از شرکت در ورزش‌های رقابتی، شنا، حالات اضطرابی، اجتناب از مصرف داروهایی که فاصله QT را طولانی می‌کنند، درمان به موقع اسهال و اجتناب از دهیدراتاسیون و در نهایت استفاده از بتا بلوکر و تعبیه ICD در صورت وجود اندیکاسیون‌های لازم می‌توان از مرگ این افراد جلوگیری کرد.

محدودیت مطالعه

از محدودیت‌های این مطالعه تک‌مرکزی بودن آن، عدم دسترسی کامل به خانواده‌های این کودکان جهت ارزیابی تاریخچه خانوادگی و ارزیابی‌های لازم برای سایر علل سنکوب بود. عدم دستیابی به نتیجه آماری معنی‌دار ممکن است ناشی از حجم نمونه کم باشد لذا پیشنهاد می‌گردد مطالعات مشابه با تعداد نمونه بیشتر انجام شود.

نتیجه‌گیری

بر اساس نتایج به دست آمده از این مطالعه، می‌توان نتیجه گرفت که میزان شیوع سندرم QT طولانی در کری حسی-عصبی در کودکان مراجعه‌کننده جهت کاشت حلزون به مرکز کاشت حلزون شمال غرب

^۱ Ocal

کشور برابر ۱/۴ درصد می‌باشد. همچنین رابطه طولانی وجود دارد. آماری معنی‌داری بین مرگ ناگهانی قلبی با QT

References

- 1- Alders M, Bikker H, Christiaans I. Long QT Syndrome. 2003 Feb [updated 2018 Feb]. In: Adam MP, Ardinger HH, Pagon RA, Wallace SE, Bean LJH, Gripp KW, et al, editors. GeneReviews® [Internet]. Seattle (WA): University of Washington, Seattle; 1993–2022. PMID: 20301308.
- 2- Zareba W. Sex and genotype in long QT syndrome risk stratification. *JAMA Cardiol.* 2019 Mar;4(3):254-255.
- 3- Ocal B, Imamoglu A, Atalay S, Ercan Tutar H. Prevalence of idiopathic long QT syndrome in children with congenital deafness. *Pediatr Cardiol.* 1997 Nov;18(6):401-405.
- 4- Lane CM, Giudicessi JR, Ye D, Tester DJ, Rohatgi RK, Bos JM, et al. Long QT syndrome type 5-Lite: Defining the clinical phenotype associated with the potentially proarrhythmic p.Asp85Asn-KCNE1 common genetic variant. *Heart Rhythm.* 2018 Aug;15(8):1223-1230.
- 5- Ackerman MJ, Schroeder JJ, Berry R, Schaid DJ, Porter CJ, Michels VV, et al. A novel mutation in KVLQT1 is the molecular basis of inherited long QT syndrome in a near-drowning patient's family. *Pediatr Res.* 1998 Aug;44(2):148-153.
- 6- Sathyamurthy I, Jayanthi K, Dash J, Srinivasan KN. Long QT syndrome in children with congenital deafness. *Indian Pediatr.* 2009 Jun;46(6):507-508.
- 7- Sopontammarak S, Khongphatthanayothin A, Sa-Nguanchua P. Prevalence of idiopathic long QT syndrome in congenital sensori-neural hearing loss students of Songkhla School for the Deaf. *J Med Assoc Thai.* 2003 Dec;86(12):1149-1155.
- 8- Gritli S, Ben Salah M, Shili A, Robson CD, Ferjaoui M, Hendaoui L, et al. Association of the long QT syndrome with goiter and deafness. *Am J Cardiol.* 2010 Mar;105(5):681-686.
- 9- Sovari AA, El-Chami MF. What are the diagnostic criteria for long QT syndrome (LQTS)?, medscape Updated: 2017 Nov, <https://www.medscape.com/answers/157826-61641/what-are-the-diagnostic-criteria-for-long-qt-syndrome-lqts>.
- 10- Akbari Asbagh N, Akbari Asbagh P, Keihanidou Z, Eghbali A. Long QT in children with congenital deafness: a brief report. *Tehran Univ Med J.* summer; 2013; 71 (5):340-344. [Full text in Persian]
- 11- Chorbachi R, Graham JM, Ford J, Raine CH. Cochlear implantation in Jervell and Lange-Nielsen syndrome. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2002 Dec;66(3):213-221.
- 12- Rafighdust, A. and M. Salary. QT interval in children with congenital deafness in Mashhad school children. *Med J Mashhad Univ Med Sci.*; 2007 Autumn ;50(97), 249-252. [Full text in Persian]
- 13- Locati EH, Zareba W, Moss AJ, Schwartz PJ, Vincent GM, Lehmann MH, 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 Jun;97(22):2237-2244.