یافته‌های بالینی بیماران نوروفیبروماتوز نوع یک: مروری حکایتی

جواد لک زایی[1]، فرشته عراقیان مجرد[2]، لیلا جویباری[3]، اکرم ثناگو[3]

۱. دانشجوی کارشناسی پرستاری، کمیته تحقیقات دانشجویی دانشگاه علوم پزشکی گلستان، گرگان، ایران

۲. دانشجوی دکترای آموزش پرستاری، کمیته تحقیقات دانشجویی دانشگاه علوم پزشکی گلستان، گرگان، ایران

۳. دانشیار، گروه پرستاری، مرکز تحقیقات پرستاری، دانشگاه علوم پزشکی گلستان، گلستان، ایران

دوره ششم/ شماره ۳ و۴/ مسلسل ۱۲و۱۳/ پاییز و زمستان ۱۳۹۴

چکیده

زمینه و هدف: نوروفیبروماتوز تیپ یک (*Von Recklinghausen*) شایعترین فرم از بیماری نوروفیبروماتوزیس است. در پنج درصد بیماران با نوروفیبروماتوز تیپ یک با گذشت زمان احتمال بروز بدخیمی در غلاف اعصاب محیطی وجود دارد. هدف از این مطالعه بررسی یافته‌های بالینی بیماران مبتلا به نوروفیبروماتوز نوع یک در شواهد فارسی موجود می‌باشد.

مواد و روش‌ها: در این مطالعه مروری حکایتی با استفاده از کلید واژه "نوروفیبروماتوز" در پایگاه‌های اطلاعاتی "گوگل اسکالر، پایگاه اطلاعات علمی جهاد دانشگاهی و بانک اطلاعات نشریات کشور" جستجو صورت گرفت. تعداد ۵۰ مقاله از سال‌های ۱۳۸۳ تا ۱۳۹۴ جمع‌آوری شد. شش مقاله (سه مقاله توصیفی و سه مقاله گزارش مورد) با داشتن معیار ورود به مطالعه مورد بررسی قرار گرفتند.

یافته‌ها: مروری بر مطالعات مرتبط نشان داد درجات مختلف این بیماری از خفیف تا شدید و حتی شکل تهدید کنندگی حیات می‌باشد. تشخیص بیماری بطور معمول در دوران کودکی بین ۵-۷ سالگی بوده است. اغلب عوارض بیماری از نوجوانی ظاهر و در بزرگسالی عوارض شدیدتر و حتی بدخیمی ایجاد می‌شود. بدخیمی‌های شدید، عوارض اسکلتی شدید، پارگی آنوریسم دیسکانت آئورت، نوروفیبروموای جلدی، عود ضایعات جراحی شده و فلج اندام تحتانی از دیگر موارد است که در این بیماران گزارش شده است.

نتیجه‌گیری: عوارض ناشی از این بیماری شامل بدخیمی، عوارض اسکلتی- عروقی و عصبی است که برخی از این عوارض برای بیماران تهدید کننده حیات را در بردارد.

واژه‌های کلیدی: نوروفیبروماتوز نوع یک، علائم بالینی، مرور حکایتی

آدرس مکاتبه: گرگان، جاده شصت کلا، دانشگاه علوم پزشکی گلستان، مرکز تحقیقات پرستاری

پست الکترونیکی: *Joubari@goums.ac.ir*

[Downloaded from ndhj.lums.ac.ir on 2026-11-29]

مقدمه

نوروفیبروماتوزیس نوع یک یا بیماری وون رکلین هاوزن (*Von Recklinghaus*) یکی از شایعترین اختلالات ارثی اتوزوم غالب با شیوع ۱ در ۴۰۰۰ نفر بوده و نیمی از موارد، حاصل یک جهش جدید است (۱). محل ژن نوروفیبروماتوز نوع یک بر روی کروموزوم ۱۷ است که موجب بیان پروتئینی به نام نوروفیبرومین می‌شود (۲). نوروفیبرومن دارای برخی از فعالیت‌ها از جمله خصوصیت سرکوب‌گری تومور است. نوروفیبرومن با محصولات انکوژن رس *(RAS oncogen)* عمل متقابل دارد و به صورت منفی، تحریک تقسیم سلولی ناشی از محصولات این ژن با پروتئین‌های محرک رشد مشابه را تنظیم می‌کند. در تومورهای بدخیم و نیز خوش خیم مرتبط با نوروفیبروماتوزیس نوع یک، ژن این بیماری به صورت هموزیگوس غیر فعال می‌شود (۳-۴). شیوع بدخیمی در نوروفیبروماتوزیس نوع یک، حدود ۵ درصد تا ۱۰ درصد ارزیابی می‌شود (۵). اولین بار در سال ۱۸۸۲ *Hauszen* ، این بیماری را توضیح داد و این بیماری به نام وی خوانده شد. در سال ۱۸۸۷ *Virchow* تظاهرات این بیماری را در افراد فامیل یک بیمار شرح داد. این بیماری به دو صورت خود را ظاهر می‌سازد (۶). تظاهرات این بیماری اکثراً در سن رشد و از سن پنج سالگی شروع می‌شود و با رشد بیمار پیشرفت سریعی دارد و در مواردی غیر قابل عمل می‌شود. توده‌های نوروفیبروماتوز می‌توانند بدخیم شوند و در صورت بدخیمی سریعاً پیشرفت می‌کنند (۷).

علائم آن شامل شش ماکول شیر قهوه‌ای یا بیشتر به اندازه بزرگتر از ۵ میلیمتر در دوران پیش از بلوغ یا بزرگتر از ۱۵ میلیمتر در دوران بعد از بلوغ، دو نوروفیبروما یا بیشتر از هرنوع یا یک نوروفیبروم پلکسی فورم، کک مک در ناحیه زیر بغل یا اینگوییبنال، دیسپلازی استخوان اسفنوئید، ندول‌های لیش در عنبیه، دگلیوم اپتیک می‌باشد. عوارض مهم این بیماری شامل اسکولیوز، نوروفیبروم‌های گوارشی، فئوکروموسیتوما و تنگی شریان کلیوی است(۲). تنها درمان نوروفیبرو سارکوم، *Wide Local Excision* و ترمیم می‌باشد. انجام رادیو تراپی وشیمی درمانی تاثیر چندانی ندارد. در صورت رزکسیون ناقص به خصوص در محل‌های خاص از بدن که رزکسیون کافی امکان ندارد عود ضایعه اجتناب ناپذیر است و جراحی مجدد را طلب می‌کند (۸-۹). امید به زندگی در بیماران مبتلا به نوروفیبروماتوزیس نوع یک، به صورت کلی، حدود ۱۵ سال کاهش می یابد (۱۰-۱۱). بدخیمی و افزایش فشار خون، عمده‌ترین عوامل مرتبط با افزایش مرگ و میر و از کار افتادگی در این بیماران است. متاسفانه پیشگیری اولیه از این عوارض ممکن نیست، اما آگاهی از احتمال بروز و تشخیص زودرس آنها بسیار کمک کننده است (۵). با توجه به این که مشاوره ژنتیک می‌تواند نقش مهمی در پیشگیری از بروز این بیماری‌ها داشته باشد و نیز با توجه به عوارض زیاد حاملگی از جمله افزایش فشار خون و زایمان زودرس و افزایش میزان مرگ مادر و جنین در مادران مبتلا به نوروفیبروماتوز، تشخیص زود هنگام بیماری اهمیت دو چندان می‌یابد به طوری که گفته می‌شود دختران مبتلا به نوروفیبروماتوز بهتر است ازدواج نکنند و در صورت ازدواج حامله نشوند(۱۲). از آنجاییکه نوروفیبروماتوز با عوارض گوناگونی در تمام نواحی بدن می تواند بروز نماید و با تشخیص به موقع و درمان این عوارض می‌توان از اختلالات شدید و نقص عضو تا حدی جلوگیری کرد. هدف از این مطالعه بررسی یافته‌های بالینی بیماران مبتلا به نورو فیبرو ماتوز نوع یک در مطالعات صورت گرفته می‌باشد.

روش بررسی

در این مطالعه مروری حکایتی که در سال ۱۳۹۴ انجام شده است، با استفاده ازکلید واژه "نوروفیبروماتوز" در پایگاه‌های اطلاعاتی "گوگل اسکالر، پایگاه اطلاعات علمی جهاد دانشگاهی و بانک اطلاعات نشریات کشور" جستجو صورت گرفت. تعداد ۵۰ مقاله از سال‌های ۱۳۸۳ تا ۱۳۹۴ جمع‌آوری شد. شش مقاله (سه مقاله توصیفی و سه مقاله گزارش مورد) با داشتن معیار ورود به مطالعه مورد بررسی قرار گرفتند. معیار ورود به مطالعه؛ فارسی زبان بودن مقاله و اختصاص آن به نوروفیبروماتوز نوع یک بوده است. همچنین مقالات بی نام، غیرعلمی، عناوین تکراری و مقالاتی که صرفا

[Downloaded from ndhj.lums.ac.ir on 2026-11-29]

نوروفیبروماتوز نوع دو بودند، از مطالعه حذف شدند. در نهایت ۶ مقاله شامل سه مقاله توصیفی و سه مقاله گزارش مورد بررسی شد.

یافته‌ها

مروری بر مطالعات مرتبط نشان داد درجات مختلف این بیماری از خفیف تا شدید و حتی شکل تهدید کنندگی حیات می باشد. تشخیص بیماری بطور معمول در دوران کودکی بین ۵-۷ سالگی بوده است. اغلب عوارض بیماری از نوجوانی ظاهر و در بزرگسالی عوارض شدیدتر و حتی بدخیمی ایجاد می‌شود. بدخیمی‌های شدید، عوارض اسکلتی شدید، پارگی آنوریسم دیسکات آئورت، ضایعات جلدی، عود ضایعات جراحی شده، فلج اندام تحتانی از دیگر موارد است که در این بیماران گزارش شده است (جدول شماره ۱).

جدول شماره ۱ - یافته های بالینی بیماری نوروفیبروماتوز در مطالعات مورد بررسی

ردیف	نویسنده و سال	عنوان مقاله	نوع مطالعه	یافته‌ها
۱	سیلانیان طوسی ۱۳۸۳	بررسی ۱۷ مورد نورو فیبروماتوزیس نوع یک همراه با بدخیمی	توصیفی گذشته نگر	بدخیمی‌های مشاهده شده شامل ۹مورد تومور بدخیم غلاف عصبی محیطی،۴ مورد بدخیمی های سیستم عصبی مرکزی،۲ مورد رابدومیو سارکوما ویک مورد کارسینومای پستان بود.
۲	یگانه ۱۳۸۵	گزارش یک مورد نوروفیبروسارکومای غیر معمول در مرد ۷۲ ساله مبتلا به وون رکلین هاوزن: نوروفیبروماتوز و مروری بر منابع پزشکی	گزارش مورد	لکه‌های شیر قهوه ای بزرگ به همراه نوروفیبروم‌های متعدد
۳	مقامی ۱۳۸۴	بررسی بیماران نوروفیبروماتوز بستری شده در بیمارستان های فیروزگر و شفا یحیاییان تهران	توصیفی - مقطعی	در ۳۵ بیمار ناهنجاری‌های اسکلتی وجود داشت ۱۶ نفر دچار اسکلیوز بودند (شایعترین عارضه) اقدامات درمانی برای بیماران انجام شد در دو مورد بهبودی و ۳ مورد پیشرفت اسکلیوز، ۸ مورد پیشرفت پسودوآرتروز و در ۳ مورد دیگر سرانجام قطع پا صورت گرفت. دو مورد از بیماران بر اثر بدخیمی فوت کردند.
۴	مردانی ۱۳۸۷	گزارش یک مورد مرگ ناگهانی ناشی از پارگی آنوریسم دیسکانت آئورت در بیمار مبتلا به نوروفیبروماتوز تیپ یک	گزارش مورد	لکه‌های شیر قهوه‌ای، ندول‌های پوستی در قدام و خلف تنه، ساعد کمانی شکل، چسبندگی ریه چپ به جدار خلفی، دو لایه بودن جدار آئورت، قوام سفت شکم، کبد، طحال، خون سیال و لخته در آئورت
۵	مالک زاده ۱۳۸۷	تظاهرات بالینی شایع بیماران مبتلا به توبروز اسکلروز و نوروفیبروماتوز در شهر مشهد	توصیفی - تحلیلی	شایعترین تظاهر بالینی ضایعات جلدی گزارش شد.
۶	حاجی نصرالله۱۳۸۴	بروز بدخیمی در ضایعات نوروفیبروماتوزدر بیمار مبتلا به وون رکلین هاوزن	گزارش مورد	علائم کاهش شنوایی، ندول های کوچک در سقف دهان، کک و مک می باشد. رزکسیون حاصل از ضایعه شانه و نتیجه پاتولوژی بدخیمی فیبروهیستوسیتیک

با توجه به بررسی مروری مقالات تظاهرات بالینی شامل موارد زیر بوده است:

تظاهرات پوستی: لکه‌های شیر قهوه‌ای، ضایعات کک و مک، نوروفیبروم‌های پوستی، ضایعات ندولر متعدد، که اندازه‌ها کوچک بوده در ابتدا با گذشت زمان بزرگ می شود. نواحی درگیر در تمام بدن حتی سقف دهان می‌تواند باشد. ضایعات جلدی موجود در ناحیهٔ قفسهٔ صدری و شانه، نورواکتودرمال.

[Downloaded from ndhj.lums.ac.ir on 2026-11-29]

تظاهرات استخوانی: ناهنجاری‌های اسکلتی؛ کیفواسکولیوز ناحیه قفسه سینه و کمر، پسودوآرتروز، هایپرتروفی اندام تحتانی و اندام فوقانی، فلج و ضعف اندام تحتانی، انحنای ساعد راست.

تظاهرات عصبی: ترياد کلاسیک توبروس اسکلروز شامل: تشنج، عقب ماندگی ذهنی، آدنوم سباسه، کیست استخوانی یا سابقه شکستگی پاتولوژیک، ندول متصل به عصب.

تظاهرات چشمی: ندول‌های لیش عنبیه

تظاهرات قلبی عروقی: اتساع آنوریسمی ریشه آئورت، نارسایی دریچه‌های میترال و آئورت، توده مدیاستن

تظاهرات شنوایی: کاهش شنوایی

تظاهرات گوارشی: درگیری مخاطی معده و ژژنوم

بدخیمی: بدخیمی‌ها از مواردی هستند که این بیماران را تهدید می‌کند. تومور بدخیم غلاف عصبی محیطی، بدخیمی‌های سیستم عصبی مرکزی، رابدومیوسارکوما، کارسینومای پستان، تومور زبان و فک تحتانی، نوروفیبروسارکوما، آستروسیتوماها.

بحث و نتیجه‌گیری

مروری بر مطالعات مرتبط نشان داد درجات مختلف این بیماری از خفیف تا شدید و حتی شکل تهدید کنندگی حیات می‌باشد. تشخیص بیماری بطور معمول در دوران کودکی بین ۵-۷ سالگی بوده است. اغلب عوارض بیماری از نوجوانی ظاهر و در بزرگسالی عوارض شدیدتر و حتی بدخیمی ایجاد می‌شود. بدخیمی‌های شدید، عوارض اسکلتی شدید، پارگی آنوریسم دیسکات آئورت، ضایعات جلدی، عود ضایعات جراحی شده، فلج اندام تحتانی از دیگر موارد است که در این بیماران گزارش شده است. از بین مطالعات بررسی شده ۳ مورد گزارش مورد و بقیه مطالعه ای توصیفی بودند. اکثر مطالعات مربوط به دهه ۸۰ شمسی بودند. شایعترین علامت به ترتیب لکه های شیر قهوه ای و سپس مشکلات اسکلتی بود. مطالعه ی روزالین و کارسون در سال ۲۰۰۶ در آمریکا نیز نشان داده که تمام بیماران دچار نوروفیبروماتوز لکه‌های شیر قهوه را دارند. شایعترین بدخیمی‌ها در این بیماران مربوط به بدخیمی‌های غلاف عصبی محیطی بود (۱۰). در مطالعه ای که در ۱۷ مورد بیمار نوروفیبروماتوز بر روی تظاهرات بالینی در مشهد انجام شد بدخیمی های مشاهده شده شامل ۹ مورد تومور بدخیم غلاف عصبی محیطی، ۴ مورد بدخیمی های سیستم عصبی مرکزی، ۲ مورد رابدومیو سارکوما و یک مورد کارسینومای پستان بود (۱۳). در اصفهان یافته‌های بالینی بر روی جسد مبتلا به نوروفیبروماتوز شامل لکه‌های شیر قهوه‌ای، ندول‌های پوستی در قدام و خلف تنه، ساعد کمانی شکل، چسبندگی ریه چپ به جدار خلفی، دولایه بودن جدار آئورت، قوام سفت شکم، کبد، طحال، خون سیال و لخته در آئورت بود. که علت آن می توانست به علت اختلال عروقی ناشی از فیبروماتوز و عوارض عروقی پرتو درمانی باشد (۱۴). در مطالعه‌ی دیگری که در تهران بر روی مرد ۷۲ ساله‌ای انجام گشت لکه‌های شیر قهوه‌ای بزرگ به همراه نوروفیبروم‌های متعدد و ابتلا فرزند بیمار به نوروفیبروماتوز و جواب مثبت نمونه حاصل از رزکسیون تشخیص ابتلا بیمار به نوروفیبروماتوز را قطعی کرد. که در نوروفیبروسارکوم رادیوتراپی و شیمی درمانی مؤثر نیست این تومورها رشد آهسته دارند متاستازهای تومور دیررس ولی عود موضعی آن شایع است و تنها درمان جراحی رزکسیون کامل با شروع درد و رشد سریع نوروفیبروم است (۱۵). در مطالعه توصیفی که در بیمارستان شفا یحیاییان تهران بر روی ۴۵ بیمار مبتلا به نوروفیبروماتوز صورت گرفت یافته ها بدین صورت بود که در ۳۵ بیمار ناهنجاری های اسکلتی وجود داشت. ۱۶ نفر دچار اسکلیوز بودند (شایعترین عارضه). اقدامات صورت گرفته در مطالعه شامل بریس در دو مورد که باعث بهبودی هردو شد. هارینگتون رود برای ۱۳ نفر انجام شد که در ۳ مورد اسکلیوز پیشرفت نمود. پسودو آرتروز در ۸ مورد وجود داشت که پیوند استخوانی و پلیت برای آن‌ها انجام گرفت که در ۵ مورد اتصال صورت نگرفته بود که در دو مورد از آنها پیوند پدیکوله فیبولا قرار داده و جوش خوردگی به وجود آمد و در ۳ مورد دیگر سرانجام قطع پا صورت گرفت. دو مورد از بیماران بر اثر بدخیمی فوت کردند. در مطالعه حاضر اسکلیوز شایع ترین عارضه نوروفیبروماتوز است که درمراحل اولیه با عمل جراحی بهبود می یابد ولی پسودوآرتروز اندام تحتانی با عمل جراحی

[Downloaded from ndhj.lums.ac.ir on 2026-11-29]

پیوند استخوانی و پلیت اکثراً بدون بهبودی بوده است. استفاده از پیوند پدیکوله فیبولا باعث بهبودی این عارضه شده است و بهتر است عمل جراحی قبل از پیشرفت ضایعات صورت گیرد (۱۶). در گزارش موردی دیگری که در یکی از بیمارستان های تهران انجام گرفت. بیمار آقایی ۴۰ ساله که دارای علائم کاهش شنوایی ندول‌های کوچک در سقف دهان، کک و مک می‌باشد. رزکسیون حاصل از ضایعه شانه و نتیجه پاتولوژی بدخیمی فیبروهیستوسیتیک را نشان می‌داد. که پروگنوز هیستوسارکوم ضعیف بوده و تنها درمان آن جراحی است (۱۷). در یکی از بیمارستان‌های مشهد بر روی ۵۰ بیمار از نظر تظاهرات بالینی مطالعه‌ای انجام گرفت که متوسط سن بیماری سال ۵±۱۱ بود که شایعترین تظاهر بالینی ضایعات جلدی گزارش شد. بررسی‌های پاراکلینیک شامل سی تی اسکن، ام ار آی و الکتروانسفوگرافی نشان داد که در تشخیص، می‌تواند کمک کننده باشند (۱۸) که در تمام مطالعات بررسی شده از روش‌های بالینی و تشخیصی برای تأیید بیماری استفاده شده است.

با توجه به اهمیت تشخیص زودرس عوارض بیماری نوروفیبروماتوزیس نوع یک از بدخیمی و عوارض اسکلتی، عروقی و عصبی که برخی از این عوارض تهدید کننده حیات بیماران و معلولیت آنها می‌شود، بنابراین نیاز به برنامه مدونی برای بررسی دوره‌ای این بیماران و مراقبت مستمر و آموزش در خصوص علایم هشدار دهنده بدخیمی بخصوص درد و علایم رشد تومور داده شود.

تشکر و قدردانی

نویسندگان بر خود لازم می‌دانند تا مراتب تقدیر خود را تقدیم کمیته علمی اولین همایش کشوری دانشجویی بیماریهای نادر و ژنتیکی، دانشگاه علوم پزشکی گلستان (۲۵ آذر ۱۳۹۴) نمایند که سبب آشنایی نویسنده با این بیماری و ایجاد انگیزه در انجام این مطالعه گردید. از حمایت معنوی کمیته تحقیقات دانشجویی دانشکده پرستاری و مامایی دانشگاه علوم پزشکی گلستان در نگارش مقاله حاضر قدردانی می‌شود.

[Downloaded from ndhj.lums.ac.ir on 2026-11-29]

References

1. Riccardi VM. Neurofibromatosis. N Eng J Med. 1991; 324: 1283-85.
2. Griggs RC. Developmental and Neurocutaneous Disorders. Carpenter, Griggs, Loscalzo, editors. Cecil Essentials of Medicine. 6th ed. Philadelphia, Pennsylvania: Saunders; 2004: 1031-33.
3. Colman SD, Williams CA, Wallace MR. Benign neurofibromas in type 1 neurofibromatosis show somatic deletions of the NFI gene. Nat Genet J. 1995; 11: 90-92.
4. Golver TW, Stein CK, Legius E, Andersen Lb, Brereton A, Johnson S. Molecular and cytogenetic analysis of tumors in Von Recklinghausen neurofibromatosis. Genes Chromosomes Cancer J. 1991; 3: 62-70.
5. Gutmann Dh, Aylsworth A, Carey Jc, Korf B, Marks J, Pyeritz Re, et al. The diagnostic evaluation and multidisciplinary management of neurofibromatosis 1 and neurofibromatosis2. JAMA. 1997; 278: 51-57.
6. Dresher BD, Asher MA. Thoracic kyphoscoliosis resembling neurofibromatosis: Acase report. Spine J. 2002; 2(2): 151-5.
7. Halmai V, Doman I, DeJonge T. Surgical treatment of spinal deformities associated with neurofibromatosis type 1. Report of 12 cases. J Neuroser. 2002; 97 (3 suppl): 310-6.
8. Wolkennstein P, Zeller J. clinical diagnosis of neurofibromatosis type 1. Press Med . 1999; 28(39): 2174-80.
9. King AA, Debaun MR, Riccardi VM, Gutmann. Malignant peripheral never sheath tumors in rofibromatosis 1. Am J Med Genet. 2000; 93(5):388-92.
10. Zller M, Rembeck B, Akessom Ho, Angervall L. Life expectancy, mortality and prognostic factors in neurofibromatosis type 1. A twelve-year follow-up of and epidemiological study in Goteborg, Sweden. Acta Derm Venereol. 1995; 75: 136-40.
11. Rasmussen SA, Yang Q, Friedman JM. Analysis of mortality in neurofibromatosis 1 using U.S.death certificates. Am J Hum Genet. 2001; 68: 1110-18.
12. Umber A. Recent onset neurofibromatosis complicating ecclampsia and maternal death. Arch Gynecol Obstet. 2003; 268: 2412.
13. Sylanyan Toosi M, Homaei F. 17 Cases Of Neurofibromatosis Type Associated With Malignancy. Journal Of Skin Diseases. 2004; 7(4): 246-242. [In persian]
14. Mooreni F, Amshasahand S. Report Of A Sudden Death Foot Reggae Aneurysms Dissecting Aortic Patients With Neurofibromatosis Type A. IJFM. 2008; 14(2): 117-119
15. Yeganeh R. A case of 72-year-old man with unusual Neurofibrosarcoma suffering fromNeurofibromatosis "Von Recklinghausen and a review of Medical Resources. Iranian Journal of Surgery. 2006; 14(4): 1-5. [In Persian]
16. Magham Pour N, Safaei N. Neurofibromatosis patients hospitalized Firoozgar and Shafayhyan Tehran. Journal of Ardabil University of Medical Sciences. 2005; 5(1): 75-79. [In Persian]
17. Haji Nasrullah I, Khoshkar A, Sharifi MM, Rakhshani M. Malignancy in lesions in patients with neurofibromatosis von Recklinghausen. Research In Medicine. 2005; 1(8): 75-77. [In Persian]
18. Malekzadeh GhR, Afzali N, Bahr hoseini L, Malek zadeh M. Patients with tuberous sclerosis and clinical protests Neurofibromatosis in Mashhad. Journal Of Mashhad Azad University Of Medical Sciences. 2007; 4(16): 209-214. [In Persian]

[Downloaded from ndhj.lums.ac.ir on 2026-11-29]

Clinical Findings of Patients with Neurofibromatosis Type1: Narrative Review

Lakzaie J[1], Araghian Mojarad F[2], Jouybari L[3], Sanagoo A[3]

1. Nursing Student, Student Research Committee University of Medical Sciences, Gorgan, Iran.
2. PhD candidate in Nursing, Student Research Committee University of Medical Sciences, Gorgan, Iran
3. Associate Professor, Department of Nursing, Nursing Research Center, Golestan University of Medical Sciences, Golestan, Iran

Abstract

Background & Aim*: The most common form of Von Recklinghausen is Neurofibromatosis. Malignant peripheral nerve sheath tumors (MPNSTs) may develop in five percent of the patients. The aim of this study was a review on Persian literatures about clinical findings in patients with Neurofibromatosis type I (NF1).*
Material & Methods: *In this narrative literature review researchers searched keyword "Neurofibromatosis Type 1" in Persian Google Scholar, and National databases; Scientific Information Database (SID), and Magazines Information Database. A total of 50 articles were retrieved from 2004 to 2015. Only 6 articles (three descriptive and three case reports) had inclusion criteria and were evaluated.*
Results: *The review of the studies showed; NF1 severity varies widely from mild to severe and even life-threatening. NF1 is typically diagnosed clinically during childhood (around age 5-10 years). Some of complications of NF1 do not appear until adolescence period and develop over adulthood and may progress to malignancy. The complications that reported in NF1 patients were malignancy, severe skeletal complications, dissecting aneurysm of the Aorta, cutaneous neurofibromas, neurological complications develop from tumors, malformations, and paraplegia.*
Conclusion*: Patients with NF۱ experience complications include; malignancy, musculoskeletal, vascular and neurological side effects that some of them are seriously life-threatening.*

Keywords: *Neurofibromatosis Type ۱, Clinical symptoms, Narrative Review Literature*

[Downloaded from ndhj.lums.ac.ir on 2026-11-29]