ORIGINAL ARTICLE

Quality Of Life in a Group of Iranian Patients with Neurofibromatosis Type 1 with Cutaneous Expressions

Ida Soghi[1],
Samira Saeedi[2],
Akram Sanagoo[3],
Leila Jouybari[3],
Mohamad Ebrahimirad[4],
Fatemeh Mehravar[5]

[1] MD Student, Student Research Committee, Golestan University of Medical Sciences, Gorgan, Iran
[2] BSN Student, Student Research Committee, Golestan University of Medical Sciences, Gorgan, Iran
[3] Associate Professor, Department of Nursing, Nursing Research Center, Golestan University of Medical Sciences, Gorgan, Iran
[4] Assistant Professor, Department of Dermatology, Medical School, Golestan University of Medical Sciences, Gorgan, Iran
[5] Instructor, Clinical Research Development Unit (CRDU), 5 azar Hospital, Golestan University of Medical Sciences, Gorgan, Iran

(Received May 5, 2017 ; Accepted February 11, 2018)

Abstract

Background and purpose: Neurofibromatosis type 1 (NF1) is a dominant genetic disorder of the skin and the nervous system that is seen in equal proportions in both sexes. The incidence of NF1 is about one in every 3,000. Chronic skin diseases have a significant impact on the individual's mental image and also affect mental health and quality of life. The aim of this study was to investigate the quality of life in a group of Iranian patients with NF1 suffering from skin problems.

Materials and methods: A cross-sectional, descriptive-analytical study was conducted in 2015-2017 in 193 patients with NF1 attending the Iranian Neurofibromatosis Society, using convenient sampling. Data were collected by Skindex-16 quality of life measure which is composed of 16 questions in three dimensions (emotions, symptoms, and performance). Data were analyzed using SPSS applying Pearson Correlation and ANOVA.

Results: Of 193 patients with NF1, 69.5% (n=132) were females. The mean age of patients was 31.58±9.21. The mean score for quality of life was 44.88±22.06. In the domains of symptoms, emotions, and performance the mean scores were 6.57±4.99, 24.76±11.64, and 13.64±8.86, respectively. Quality of life was not statistically correlated with age and sex, but the relationship between the domain of symptoms with age was found to be significant (P=0.01).

Conclusion: The results showed that patients with neurofibromatosis have moderate quality of life and lower quality in terms of emotions and performance. These findings can be used to provide better health care for this group of patients and improve their quality of life.

Keywords: Quality of life, Neurofibromatosis 1, Genetic diseases, Iran

J Mazandaran Univ Med Sci 2018; 28 (162): 95-103 (Persian).

* **Corresponding Author: Leila Jouybari -** Nursing Research Center, Golestan University of Medical Sciences, Gorgan, Iran
(Email: jouybari@goums.ac.ir)

[Downloaded from jmums.mazums.ac.ir on 2026-02-19]

پژوهشی

مجله دانشگاه علوم پزشکی مازندران
دوره بیست و هشتم شماره ۱۶۲ تیر سال ۱۳۹۷ (۱۰۳-۹۵)

کیفیت زندگی در گروهی از بیماران ایرانی مبتلا به نوروفیبروماتوز نوع یک، با تاکید بر مشکلات پوستی

آیدا سوقی[۱]
سمیرا سعیدی[۲]
اکرم ثناگو[۳]
لیلا جویباری[۳]
محمد ابراهیمی راد[۴]
فاطمه مهرآور[۵]

چکیده

سابقه و هدف: نوروفیبروماتوز یک اختلال ژنتیکی اتوزوم غالب پوستی و سیستم عصبی است و به نسبت مساوی در هر دو جنس دیده می‌شود. شیوع این بیماری در حدود یک مورد در هر ۳۰۰۰ نفر است. از آن‌جایی که بیماری‌های مزمن پوست تاثیر به سزایی در تصویر ذهنی فرد از خود دارد، روی سلامت روان و کیفی زندگی نیز تاثیر می گذارد. این مطالعه با هدف تعیین کیفیت زندگی درگروهی از بیماران ایرانی مبتلا به نوروفیبروماتوز نوع یک با تاکید بر مشکلات پوستی انجام گرفت.

مواد و روش‌ها: این مطالعه مقطعی از نوع توصیفی- تحلیلی، در سال های ۱۳۹۶-۱۳۹۴ با استفاده از نمونه گیری در دسترس روی ۱۹۳ بیمار مبتلا به نوروفیبروماتوز نوع یک، مراجعه کننده به انجمن نوروفیبروماتوز ایران انجام شد. ابزار گردآوری داده پرسشنامه کیفیت زندگی Skindex-16 دارای ۱۶ سوال در ابعاد عواطف، علائم و عملکرد بوده است. برای تحلیل داده‌ها از نرم افزار SPSS و آزمون های آماری توصیفی و تحلیلی (پیرسون و آنالیز واریانس) استفاده گردید و سطح معنی $p<۰/۰۵$ در نظر گرفته شد.

یافته‌ها: از ۱۹۳ بیمار مبتلا به نوروفیبروماتوز نوع یک، ۶۹/۵ درصد (۱۳۲) بیماران زن بودند. میانگین سنی کل بیماران ۹/۲۱±۳۱/۵۸ سال بوده است. میانگین نمره کیفیت زندگی ۲۲/۰۶±۴۴/۸۸ و در حیطه های علائم، عواطف و عملکرد به ترتیب ۴/۹۹±۶/۵۷، ۱۱/۶۴±۲۴/۷۶ و ۸/۸۶±۱۳/۶۴ بوده است. کیفیت زندگی با سن و جنس رابطه آماری نشان نداد اما حیطه علائم با سن رابطه معناداری داشته است ($p=۰/۰۱$).

استنتاج: نتایج این مطالعه نشان داد به طور کلی بیماران نوروفیبروماتوز از کیفیت زندگی متوسط و از نظر عواطف و عملکرد از کیفیت رو به پایین برخوردارند. از این یافته ها می توان برای ارائه خدمات سلامتی بهتر به این گروه از بیماران و ارتقای کیفیت زندگی آنان استفاده نمود.

واژه های کلیدی: کیفیت زندگی، نوروفیبروماتوز یک، بیماری های ژنتیکی، ایران

مقدمه

نوروفیبروماتوز یک بیماری ژنتیکی می‌باشد که به دو نوع مجزای ۱ و ۲، و با شیوع متفاوت در جوامع مختلف دیده می‌شود. شیوع این بیماری نادر، یک مورد در هر ۳۰۰۰ نفر در جمعیت عمومی می‌باشد(۱).

مولف مسئول: لیلا جویباری- گرگان: شصتکلا ، دانشگاه علوم پزشکی گلستان، مرکز تحقیقات پرستاری E-mail: jouybari@goums.ac.ir
۱. دانشجوی پزشکی، کمیته تحقیقات دانشجویی، دانشگاه علوم پزشکی گلستان، گرگان، ایران
۲. دانشجوی پرستاری، کمیته تحقیقات دانشجویی، دانشگاه علوم پزشکی گلستان، گرگان، ایران
۳. دانشیار ، گروه پرستاری، مرکز تحقیقات پرستاری، دانشگاه علوم پزشکی گلستان، گرگان، ایران
۴. استادیار، گروه پوست، دانشکده پزشکی، دانشگاه علوم پزشکی گلستان، گرگان، ایران
۵. مربی، واحد توسعه تحقیقات بالینی بیمارستان پنج آذر، دانشگاه علوم پزشکی گلستان، گرگان، ایران
تاریخ دریافت : ۱۳۹۶/۶/۱۵ تاریخ ارجاع جهت اصلاحات :۱۳۹۶/۷/۲۴ تاریخ تصویب : ۱۳۹۶/۱۱/۲۲

[Downloaded from jmums.mazums.ac.ir on 2026-02-19]

نوروفیبروماتوز نوع یک، اختلال اتوزومال غالب است که قسمت‌های مختلف بدن شامل استخوان‌ها، دستگاه عصبی، بافت نرم، پوست و عروق را درگیر می‌نماید(۲). تشخیص بالینی بیماری براساس حضور حداقل دو مورد از هفت مورد معیارهای تشخیصی موسسه ملی بهداشت (NIH) می‌باشد که از ویژگی‌های متمایز تشخیصی آن تومورهای چندگانه خوش خیم و نرم به نام نوروفیبروما (NFs) و قسمت‌هایی از پوست که پیگمانته شده به نام نقاط شیر قهوه‌ای (café-au-lait) می‌باشد(۳). این بیماری عصبی پوستی، بار اجتماعی و روانی قابل توجه‌ای را برای افراد مبتلا به وجود می‌آورد(۴).

کیفیت زندگی، مفهومی چند بعدی و پیچیده دارد که در برگیرنده عوامل عینی و ذهنی است. اغلب کیفیت زندگی، به عنوان درک شخصی از رضایت در زندگی، سلامت جسمی، سلامت اجتماعی و خانوادگی، امیدواری و سلامت روانی بیمار می‌باشد(۵). کیفیت زندگی یک حیطه حیاتی در پزشکی است که از دیدگاه روانشناختی بسیار اهمیت دارد و تمام جنبه‌های رفاه بیماران را با اشاره به بیماری‌هایی که با آن مبارزه می‌کند، تعریف می‌کند(۶). کیفیت زندگی به عنوان نشانگر مهم پیشرفت بیماری و یکی از معیارهای بعد از اقدامات درمانی به شمار می‌رود. کیفیت زندگی ممکن است با استفاده از مصاحبه نیمه ساختار، پرسشنامه‌های عمومی و اختصاصی یک بیماری مورد ارزیابی قرار گیرد(۷). پوست وسیع‌ترین ارگان بدن است و تغییرات مختلف مورفولوژیکی در پوست باعث کاهش چشمگیر کیفیت زندگی می‌شود. بیماری‌های پوستی هر چند کشنده نبوده و مانع فعالیت روزمره نمی‌شود اما مانند سایر بیماری‌ها کیفیت زندگی افراد را تحت تاثیر قرار می‌دهند به ویژه وقتی نشانه‌های بیماری در نواحی آشکار بدن مانند دست و صورت نمایان گردد(۸). مطالعات نشان داده‌اند بیماری‌های مزمن پوست که تاثیر به‌سزایی در تصویر ذهنی فرد از خود دارد، روی سلامت روان تاثیر می‌گذارند و می‌توانند باعث کاهش اعتماد به نفس و در نتیجه کاهش کیفیت زندگی شوند(۹). نتایج یک مطالعه پدیدارشناسی در خصوص تجارب بیماران ایرانی مبتلا به نوروفیبروماتوز طی سال‌های ۲۰۱۲ تا ۲۰۱۷ نشان داد بیماران از استیگمای ناشی از بیماری، متفاوت بودن از سایرین، آسیب‌پذیری و درد رنج می‌برند(۱۰). از آن‌جایی‌که درک بیمار مبتلا به نوروفیبروماتوز از بیماری خود و خدماتی که نیاز دارد دچار اختلال می‌شود، سنجش کیفیت زندگی در این بیماران می‌تواند منجر به بهبود کیفیت درمان گردد(۱۱). ارزیابی کیفیت زندگی (QOL) در بیماران مبتلا به نوروفیبروماتوز نوع یک، مشکل است و نیاز به پرسشنامه‌های خاص بیماری‌هایی با عوارض پوستی دارد(۱۲). تاکنون برای ارزیابی کیفیت زندگی این بیماران از پرسشنامه های SF36، پرسشنامه کیفیت زندگی کودکان مبتلا به نوروفیبروماتوز skindex-29(PedsQLNF1) و skindex-16، پرسشنامه ۱۰۰ سوالی کیفیت زندگی سازمان جهانی بهداشت (WHOQOL-100) استفاده شده است(۵،۱۱،۱۳،۱۴). در مطالعه حاضر از نسخه ۱۶ سوالی پرسشنامه Skindex استفاده شده است. Skindex برای مطالعه اثرات طیف گسترده‌ای از بیماری‌های پوستی روی کیفیت زندگی بیماران استفاده شده است و همچنین برای پاسخگویی به سوالات پژوهشی این تحقیقات به بینش‌های جدیدی در مورد اطلاعات مراقبت از بیمار منجر می‌گردد(۱۱). Skindex یک ابزار عمومی است و می‌تواند در هر نوع بیماری پوستی مورد استفاده قرار گیرد. از این رو، این ابزار می تواند برای مقایسه نمرات بیماران مبتلا به انواع مختلف بیماری‌های پوستی استفاده شود(۱۵). بیماری پوستی به طور معنی‌داری بر کیفیت زندگی مرتبط با سلامت بیمار (HrQoL) تأثیر می‌گذارد. Skindex یکی از پرکاربردترین موازین سنجش HrQoL ویژه اختلالات پوستی است(۱۶). بر این اساس مطالعه حاضر برای اولین بار در کشور با هدف تعیین کیفیت زندگی گروهی از بیماران مبتلا به نوروفیبروماتوز نوع یک ساکن ایران انجام شد.

[Downloaded from jmums.mazums.ac.ir on 2026-02-19]

مواد و روش ها

مطالعه ی حاضر یک مطالعه‌ی مقطعی از نوع توصیفی- تحلیلی است که پس از تایید و تصویب توسط کمیته اخلاق دانشگاه علوم پزشکی گلستان با کد IR.GOUMS.REC.1394.314، روی بیماران نوروفیبروماتوز ایرانی طی سال‌های ۱۳۹۶-۱۳۹۴ انجام شد. با توجه به نادر بودن این بیماری و پراکنده بودن مبتلایان در سطح کشور و نبود بانک اطلاعاتی، تنها منبع دسترسی به بیماران از طریق وبگاه انجمن نوروفیبروماتوز ایران بوده است. از این رو برای دسترسی به بیماران، از بیمارانی که به مرور به عضویت انجمن نوروفیبروماتوز در آمدند، استفاده شد. بیماری نوروفیبروماتوز توسط پزشک متخصص پوست یا مغز و اعصاب هر یک از بیماران قبلا تایید شده بود و تاییدیه پزشک نیز بررسی شد. معیارهای ورود به مطالعه شامل: ابتلا به بیماری نوروفیبروماتوز نوع یک، عدم ابتلا به بیماری‌های پوستی شناخته شده دیگر (سوختگی، پمفیگیوس، لوپوس، اگزما، ....) و معیار خروج از مطالعه عدم مشارکت در تکمیل پرسشنامه بوده است.

ابزار جمع‌آوری داده‌ها پرسشنامه skindex با ۱۶سوال و سه حیطه (علائم، عواطف و عملکرد) بوده است. Skindex یک ابزار عمومی است به مفهوم این که برای استفاده بیماران با هر نوع وضعیت پوستی در نظر گرفته شده است. این ابزار توسط Chren در سال ۱۹۹۶ طراحی شد و در نسخه اول و دوم دارای ۴۱ و ۲۹ سوال و در نسخه سوم به ۱۶ سوال کاهش یافت. در این ابزار از تعداد دفعاتی که بیماران در طول هفته گذشته با مشکلی ناشی از اختلال پوستی خود روبرو بوده‌اند، سوال شده است وبه‌عنوان اساسی برای چندین ابزار اختصاصی دیگر و یا واحدی برای اندازه‌گیری کیفیت زندگی در جمعیت‌های خاص استفاده می‌شود(۱۷). پرسشنامه مذکور پس از برگردان فارسی دوباره به انگلیسی تبدیل شد و همخوانی آن با نسخه اول توسط دو نفر از اساتید مسلط به زبان انگلیسی بررسی گردید(Forward-and Back-translations). سپس به ۱۰ نفر از اعضای هیات علمی از جمله متخصص پوست داده شد تا اعتبار محتوایی مطالعه بررسی گردد. در صورت هر گونه اصلاح بر اساس نظر اساتید، پرسشنامه بازنگری شد و سپس به ۱۰ نفر از بیماران داده شد. ضریب همبستگی آلفای کرونباخ که موید میزان همبستگی سوالات و تاییدکننده تکرارپذیری آزمون است محاسبه گردید (۰/۹۴۳). هم‌چنین روایی آزمون از طریق بازآزمایی مجدد بررسی شد. پاسخ‌دهی به سوالات به صورت لیکرت هفت دامنه و از "هیچوقت اذیت نشدم" معادل صفر نمره تا "همیشه اذیت شدم" معادل ۶ نمره است. سوالات ۱ تا ۴ مربوط به علائم (Symptoms)، ۵ تا ۱۱ مربوط به عواطف (Emotions) و سوالات ۱۲ تا ۱۶ مربوط به عملکرد (Function) است. میانگین پاسخ‌ها به آیتم‌ها در هر سه مقیاس به عنوان نمره نهایی پرسشنامه (Scale scores) محاسبه شد(۱۷). هر چقدر نمره بیش‌تر باشد به معنی کیفیت زندگی ضعیف تر است که متاثر از مشکلات پوستی بیمار می‌باشد. پرسشنامه دارای سوالات معکوس نیست. با توجه به این که انجمن نوروفیبروماتوز در سال ۱۳۹۴ (به صورت غیر رسمی در بنیاد بیماری‌های نادر ایران) تشکیل شد و به مرور بیماران به عضویت این انجمن در آمدند لذا برای جمع‌آوری داده، اطلاع رسانی از طریق نمایندگان بیماران و فراخوان برای شرکت در مطالعه در وبگاه و پایگاه‌های الکترونیکی آن انجمن صورت گرفت. بعد از شناسایی بیمار، توضیح در مورد مطالعه و کسب رضایت از بیماران پرسشنامه به صورت پستی یا الکترونیک در اختیار آنان قرار داده شد. نمونه‌گیری تا رسیدن به ۲۰۰ بیمار ادامه یافت. ۷ مورد از پرسشنامه ها ناقص بود که مورد استفاده قرار نگرفت. داده‌ها با استفاده از نسخه ۱۸ نرم‌افزار SPSS وارد کامپیوتر شد. برای تعیین رابطه نمره کیفیت زندگی با جنس و سابقه خانوادگی از آزمون تی مستقل، برای تعیین رابطه نمره کیفیت زندگی با گروه‌های شروع سنی بیماری از آنالیز واریانس و برای تعیین رابطه کیفیت زندگی با سن از

[Downloaded from jmums.mazums.ac.ir on 2026-02-19]

آزمون همبستگی پیرسون استفاده گردید و سطح معنی‌داری p<۰/۰۵ در نظر گرفته شد.

یافته ها

در این مطالعه از ۲۰۰ بیمار مبتلا به نوروفیبروماتوز نوع یک، ۱۹۳ نفر پرسشنامه ها را به طور کامل پاسخ دادند. ۱۳۲ (۶۹/۵ درصد) زن بودند. ۷۸ درصد بیماران مجرد بودند و میانگین سنی کل بیماران ۹/۲۱±۳۱/۵۸ سال بوده است. ۴۹/۷ درصد از بیماران ابتلای خانوادگی مثبت، یک نسل قبل و یک نسل بعد را ذکر کردند. ۷۸ درصد شرکت‌کنندگان مجرد، ۴۴ درصد (بیش‌ترین فراوانی) دارای تحصیلات کارشناسی بودند. ۴۰ درصد (بیش‌ترین فراوانی) آنان اظهار داشتند در حال حاضر فاقد شغل هستند و سایر افراد دارای مشاغل آزاد، خانه داری یا کارگری بودند. از نظر توزیع قومیت نیز بر اساس خود گزارشی بیماران، بیش‌ترین فراوانی مربوط به فارس (۶۸/۲ درصد) و آذری (۱۴/۹ درصد)، لر، کرد، عرب، سیستانی و کرمانج بوده است. با توجه به این‌که شروع علائم اولیه بیماری از دوران نوزادی و یا شیرخواری است ۹۰ درصد بیماران اظهار داشتند که به آن‌ها گفته شده است پس از تولد لکه های کافه لاته در بدن داشتند اما اطلاعی از بیماری خود نداشتند و اخیرا مطلع شدند که نام این بیماری نوروفیبروماتوز است. از آن‌جایی‌که این بیماری درمان دارویی خاصی ندارد، مصرف داروی خاصی (به جز داروهای ضد تشنج در افراد مبتلا به حملات صرعی) گزارش نشد. از نظر علائم بالینی و بیمارهای همراه، ۱۰۰ درصد بیماران لکه‌های شیر قهوه‌ای رنگ پراکنده، کک و مک، نوروفیبرومای جلدی به همراه درد (سوزن سوزن شدن اندام‌ها یا درد ناشی از دستکاری نوروفیبروم) و خارش را گزارش کردند. سایر علائم بسیار متغیر و به ترتیب فراوانی گزارش شده شامل نرمی استخوان و مشکلات حاصل از آن مانند کوتاهی قد، اسکولیوز، شکستگی‌های خودبخودی، تشنج و تومورهای داخلی از قبیل تومورهای مغزی، درگیری فک و صورت (افتادگی پلک، تومور استخوان‌های جمجمه)، تومور احشای شکمی (درگیری روده‌ها)، اختلال در یادگیری (عدم موفقیت در تحصیل یا ناتوانی در یادآوری مطالب) بوده است. میانگین نمره کیفیت زندگی بیماران مبتلا به نوروفیبروماتوز نوع یک به‌طور کلی ۲۲/۰۶±۴۴/۸۸ و در حیطه‌های علائم، عواطف و عملکرد به ترتیب ۴/۹۹±۶/۵۷، ۱۱/۶۴±۲۴/۷۶ و ۸/۸۶±۱۳/۶۴ بوده است. جدول شماره ۱ اطلاعات دموگرافیک و وضعیت کیفیت زندگی و ابعاد آن را به تفکیک جنسیت نشان داده است.

جدول شماره ۱: اطلاعات دموگرافیک و کیفیت زندگی و ابعاد آن به تفکیک جنسیت در بیماران مبتلا به نوروفیبروماتوز نوع یک

متغیرها	جنسیت		کلی	سطح معنی داری
	مردان	زنان		
سن انحراف معیار ±میانگین	۱۰/۷۰±۳۲/۷۳	۸/۳۶±۳۱/۰۱	۹/۲۱±۳۱/۵۸	۰/۲۵
سابقه خانوادگی مثبت				
دارد تعداد (درصد)	۳۰(۵۶/۶)	۵۰ (۴۶/۳)	۸۰(۴۹/۷)	۰/۱۴
ندارد تعداد (درصد)	۲۳(۴۳/۴)	۵۸ (۵۳/۷)	۸۱(۵۰/۳)	
سن شروع علائم				
۰-۶ سال تعداد (درصد)	۴۰(۷۵/۵)	۸۲(۷۳/۲)	۱۲۲(۷۳/۹)	۰/۴۲
۷-۱۵ سال تعداد (درصد)	۵(۹/۴)	۱۸(۱۶/۱)	۲۳(۱۳/۹)	
۱۶-۲۳ سال تعداد (درصد)	۸(۱۵/۱)	۱۲(۱۰/۷)	۲۰(۱۲/۱)	
	انحراف معیار ±میانگین	انحراف معیار ±میانگین	انحراف معیار ±میانگین	
حیطه علائم	۵/۴۷±۷/۳۱	۴/۷۹±۶/۲۵	۴/۹۹± ۶/۵۷	۰/۱۸
حیطه عواطف	۱۲/۵۰±۲۴/۰۱	۱۱/۳۹±۲۴/۹۴	۱۱/۶۴±۲۴/۷۶	۰/۶۲
حیطه عملکرد	۹/۴۷±۱۴/۳۳	۸/۶۱±۱۳/۲۴	۸/۸۶±۱۳/۶۴	۰/۴۸
نمره کل کیفیت زندگی	۲۴/۲۴±۴۶/۱۴	۲۱/۲۶±۴۴/۱۲	۴۴/۸۸±۲۲/۰۶	۰/۵۸

این مطالعه نشان داد که کیفیت زندگی و حیطه‌های آن (علائم، عواطف و عملکرد) بیماران مبتلا به نوروفیبروماتوز نوع یک، با جنسیت رابطه معنی‌دار آماری نداشته است (p>۰/۰۵). آزمون ضریب همبستگی پیرسون نشان داد که کیفیت زندگی در حیطه‌های عواطف و عملکرد بیماران با سن رابطه آماری معنی‌داری ندارد. ارتباط حیطه علائم کیفیت زندگی با سن رابطه آماری معنی‌داری را نشان داده است (p=۰/۰۱)، به طوری که با افزایش سن، کیفیت زندگی در حیطه علائم کاهش یافت. کیفیت زندگی و حیطه‌های آن با سن شروع علائم، وجود بیماری در یک نسل قبل و یک نسل بعد بیمار رابطه‌ی آماری معنی‌داری را نشان نداده است.

[Downloaded from jmums.mazums.ac.ir on 2026-02-19]

بحث

مطالعه حاضر اولین مطالعه‌ای است که به بررسی کیفیت زندگی بیماران نوروفیبروماتوز نوع یک در ابعاد مختلف با استفاده از پرسشنامه skindex-16 در ایران پرداخته است. نتایج این مطالعه نشان داد میانگین نمره کیفیت زندگی مشارکت‌کنندگان در سه حیطه، عواطف، علائم و عملکرد به ترتیب برابر ۶/۵۷±۴/۹۹، ۲۴/۷۶±۱۱/۶۴ و ۱۳/۶۴ ±۸/۸۶ بوده است.

در مطالعه Essa و همکاران در سال ۲۰۱۷ که روی بیماران با اختلالات پوستی با استفاده از ابزار skindex-16 انجام گرفت، میانگین کیفیت زندگی در سه حیطه‌ی علائم، عواطف و عملکرد به ترتیب ۵۵/۵±۲۳/۱، ۳۱/۷±۲۶/۸ و ۲۹/۱±۲۶/۸ بوده است که نشان می دهد مشکلات پوستی اثر بالینی قابل توجه‌ای بر کیفیت زندگی بیماران مصری داشته است(۱۵). در مطالعه Janowski و همکاران در سال ۲۰۱۴، روی بیماران در لهستان با طیف متنوعی از اختلالات پوستی با استفاده از پرسشنامه skindex-29، میانگین کیفیت زندگی در سه حیطه علائم، عملکرد و عواطف به‌ترتیب ۱۷/۹۷±۶/۱۳، ۲۸/۲۵±۱۲/۶۲ و ۲۸/۲۵±۱۰/۰۸ گزارش شد که نشان داد بیماران از نظر درک شان از کیفیت زندگی کاملا با هم متفاوت هستند و این ابزار قادر است این تفاوت‌ها را شناسایی نماید(۱۸). نتایج مطالعه Dunbar و همکاران در سال ۲۰۱۰ روی ۳۷۸ بیمار با اختلالات پوستی مراجعه‌کننده به کلینک پوست با استفاده از ابزار Skindex-29 نشان داد امتیاز هر یک از حیطه‌های عواطف، علائم و عملکرد به ترتیب ۴۲±۲۸، ۳۹±۲۴ و ۲۴±۲۶ با میانگین کل ۳۴±۲۴ بوده است(۱۹).

در مطالعه حاضر میانگین کیفیت زندگی در زنان ۲۱/۲۶ ± ۴۴/۱۲ و مردان ۲۴/۲۴ ± ۴۶/۱۴ بوده است که این اعداد پایین‌تر از حد متوسط ۴۸ می‌باشد و به این معناست که کیفیت زندگی، بهتر از حد متوسط بوده و از طرفی تفاوت معنی‌دار آماری بین کیفیت زندگی با سن و جنسیت در این مطالعه مشاهده نشده است. برخی از مطالعات نیز رابطه معنی‌داری بین کیفیت زندگی بیماران مبتلا به اختلالات پوستی با سن و جنسیت نشان نداده‌اند(۲۰،۱۲،۴).

در مطالعه حاضر بین کیفیت زندگی حیطه علائم با سن رابطه آماری معنی‌داری یافت شد به‌طوری‌که هر چه سن بیش‌تر باشد کیفیت زندگی در حیطه علائم، وضعیت نامناسب تری داشت.

در مطالعه حاضر تفاوت معنی داری بین کیفیت زندگی زنان با مردان مبتلا به نوروفیبروماتوز وجود نداشته است. مطالعه Cohen در سال ۲۰۱۵ روی ۴۹۸ بیمار بزرگسال امریکایی نشان داد زنان مبتلا به نوروفیبروماتوز نوع یک نسبت به مردان، به طور قابل توجه‌ای در معرض کاهش کیفیت زندگی در حیطه عواطف (افسردگی) هستند. علت تفاوت یافته مذکور با مطالعه حاضر می تواند استفاده از ابزار متفاوت کیفیت زندگی (Quality of Life Index) باشد(۴). در مطالعه حاضر ابزار اختصاصی کیفیت زندگی برای بیماران با اختلالات پوستی به کار گرفته شد. یافته‌های مطالعه حاضر نشان داد که کیفیت زندگی بیماران مبتلا به اختلالات پوستی با سن ظهور علائم (طول مدت ابتلا به ضایعه)، رابطه مستقیم دارد ولی رابطه معنی‌داری مشاهده نشده است. علائم نوروفیبروماتوز نوع یک معمولا در دوران کودکی شروع می‌شود و بسته به شرایط، تشخیص دقیق می‌تواند اغلب در چهار سالگی یا سن‌های کم‌تر انجام شود. این اختلال در طول عمر پیشرونده است. در برخی موارد علائم نوروفیبروماتوز نوع یک در هنگام بلوغ، بارداری یا زمانی که تغییرات هورمونی اتفاق می‌افتد، بدتر می‌شود، هر چند این رابطه هنوز کاملا درک نشده است(۲۲،۲۱).

در مطالعه McKeever در سال ۲۰۰۸ که به شناسایی همه موارد مبتلا به نوروفیبروماتوز نوع یک کم‌تر از ۱۶ سال در ایرلند شمالی پرداخته شد، به این نتیجه دست یافتند که سن شروع علائم و تشخیص بیماری از ۳

[Downloaded from jmums.mazums.ac.ir on 2026-02-19]

ماهگی تا ۱۵ سالگی متغیر می‌باشد(۲۳). اگر چه ما در این مطالعه شدت بیماری را ارزیابی نکرده‌ایم اما شواهد موجود حاکی از آن است که به‌طور کلی در بیماران با نوروفیبروماتوز نوع یک شدید (همراه با عوارض پزشکی) و علائم قابل مشاهده، کیفیت زندگی بدتر می‌شود. بیماران مبتلا به نوروفیبروماتوز نوع یک، اغلب تومورهای جلدی قابل مشاهده دارند که ممکن است زیبایی آنان را مختل نماید که خود سبب پاره‌ای از مشکلات روانی اجتماعی می‌گردد(۲۰). در یافته‌های مطالعه حاضر بین کیفیت زندگی و سابقه خانوادگی رابطه معنی‌دار آماری وجود نداشته است. اگر چه سابقه خانوادگی مثبت در بیماری نوروفیبروماتوز نوع دو به عنوان یکی از فاکتورهای تشخیصی بیماری محسوب می‌شود اما معمولا سابقه خانوادگی به عنوان یک معیار تشخیصی در نظر گرفته نمی‌شود. حدود ۵۰ درصد از افراد مبتلا به نوروفیبروماتوز نوع یک سابقه خانوادگی بیماری را ندارند و این بیماری به علت جهش‌های نوپا (خود به خود) است(۲۴). اگر چه در مطالعه حاضر گروه سنی کودکان به دلیل عدم دسترسی به ابزار مناسب و هنجار شده فرهنگ ایرانی مورد مطالعه قرار نگرفت اما بررسی ۲۴۰ شرکت‌کننده شامل ۶۰ کودک و نوجوان مبتلا به نوروفیبروماتوز نوع یک به همراه ۶۰ نفر از والدین آن‌ها و ۶۰ کودک و نوجوان بدون این بیماری و ۶۰ نفر از والدین آن‌ها با استفاده از پرسشنامه کیفیت زندگی کودکان و نوجوانان و تست ترسیم و چک لیست رفتاری کودک نشان داد گروه با بیماری نوروفیبروماتوز مشکلات اضطراب، کیفیت پایین زندگی و اختلال در تصویر از خود را گزارش کردند و والدین آن‌ها نیز نگرانی‌های بیش‌تری را در خصوص کیفیت زندگی، عملکرد اجتماعی و مدرسه و دامنه توجه کودکان خود اظهار داشتند(۲۵). یافته‌ها حاکی از آن است که مشکلات یک بیماری پوستی مانند نوروفیبروماتوز صرفا جسمی نیست و ابعاد روانی اجتماعی آن به مراتب اثرگذارتر بر زندگی فرد است. از این رو کارکنان سلامت به مهارت‌های روانی اجتماعی نیاز دارند که بتواند آن‌ها را در برخورد با این گروه از بیماران یاری دهد. پیش بینی کیفیت زندگی مرتبط با سلامتی و با استفاده از مدل مفهومی نشان داد والدین کودکان و نوجوانان مبتلا به بیماری های مزمن به دلیل عوامل خطر متعدد شناسایی شده، در معرض خطر برای کیفیت زندگی پایین هستند واین امر مستلزم توجه بیشتر مراقبین سلامتی است(۲۶). علی‌رغم این که در مطالعه پیشگفت از ابزار اختصاصی برای بیماران با اختلال پوستی آشکار استفاده نشد اما به طور کلی تمام پرستاران و پزشکان و کادر سلامت که در ارتباط با بیماران نوروفیبروماتوز کار می‌کنند بایستی به صورت روتین کیفیت زندگی مددجویان خود را ارزیابی نمایند و از راهبردهایی برای کاهش درد و رنج‌های جسمی و روانی اجتماعی آنان استفاده نمایند.

ازمحدودیت‌های مطالعه حاضر می‌توان به محدودیت دسترسی به نمونه اشاره کرد. بدیهی است در صورت ایجاد بانک اطلاعاتی می‌توان بیماران را بهتر شناسایی کرد. در حال حاضر مراجعه بیماران در انجمن نوروفیبروماتوز بر اساس معرفی سایرین و یا شناسایی آن از روی وب سایت است از این رو کسانی که در این مطالعه شرکت کردند، علی‌رغم پراکندگی جغرافیایی، ممکن است نماینده تمام بیماران کشور نباشند و شرکت در این مطالعه به صورت غیرتصادفی و داوطلبانه بوده است. بیماران شرکت کننده عمدتا از شدت بیماری زیادی برخوردار نبودند به نظر می رسد بیماران با شدت بیماری زیاد از آن‌جایی که امیدی به درمان ندارند کمتر تمایل به عضویت در انجمن داشته باشند. یافته‌های این مطالعه به عنوان اولین مطالعه که به بررسی کیفیت زندگی بیماران نوروفیبروماتوز در ایران پرداخته است، نشان داد بیماران از کیفیت زندگی متوسط برخوردار بودند و با افزایش سن حیطه عملکرد کیفیت زندگی کاهش می‌یابد. از آن‌جایی که میانگین سنی بیماران حاکی از جوان بودن آن ها دارد، ضروری است از یافته های حاضر برای برنامه ریزی به منظور ارتقای سلامت

[Downloaded from jmums.mazums.ac.ir on 2026-02-19]

این گروه از بیماران ژنتیکی (در میانسالی) کـه در حـال حاضر تحت حمایت هیچ سازمان دولتی نیستند، اسـتفاده نمود. پیشنهاد می شود در مطالعات آتی عـلاوه بـر ابـزار skindex-16 ، ازپرسشنامه‌کیفیـت زنـدگی‌عمـومی(SF36) نیز استفاده شود. طراحی پژوهشی با حجم نمونه بـزرگ تر، به تفکیک استان‌های کشور و استفاده از گروه شاهد نیز توصیه می‌گردد. بدیهی است این امر منوط به تشکیل بانک اطلاعـاتی بیمـاران اسـت. تـا کنـون مطالعـه‌ای در خصـوص بررسـی کیفیـت زنـدگی خـانواده بیمـاران نوروفیبروماتوز و کودکان نیز در ایران انجام نشده است.

سپاسگزاری

نویسندگان بر خود لازم می دانند تا از بیماران عزیز کـه بـه صـورت داوطلبانـه در ایـن مطالعـه مشـارکت ورزیدند، قدردانی نمایند. همچنین از حمایت های مالی و معنوی کمیته تحقیقات دانشجویی، معاونت تحقیقـات و فنـاوری دانشـگاه علـوم پزشـکی گلسـتان و انجمـن نوروفیبروماتوز ایران قدردانی می گردد. از سرکار خانم زهـرا ناصـحی و آقـای حسـن یزدانـی بـرای کمـک در شناسایی بیماران نیز صمیمانه سپاسگزاری می‌شود.

References

1. Bilder DA, Bakian AV, Stevenson DA, Carbone PS, Cunniff C, Goodman AB, et al. Brief Report: The Prevalence of Neurofibromatosis Type 1 among Children with Autism Spectrum Disorder Identified by the Autism and Developmental Disabilities Monitoring Network. J Autism Dev Disord. 2016; 46(10): 3369-3376.
2. Anderson JL, Gutmann DH. Neurofibromatosis type 1. Handb Clin Neurol 2015; 132: 75-86.
3. Nemethova M, Bolcekova A, Ilencikova D, Durovcikova D, Hlinkova K, Hlavata A, et al. Thirty-nine novel neurofibromatosis 1 (NF1) gene mutations identified in Slovak patients. Ann Hum Genet 2013; 77(5): 364-379.
4. Cohen JS, Levy HP, Sloan J, Dariotis J, Biesecker BB. Depression among adults with neurofibromatosis type 1: prevalence and impact on quality of life. Clin Genet 2015; 88(5): 425-430.
5. Nutakki K, Hingtgen CM, Monahan P, Varni JW, Swigonski NL. Development of the adult PedsQL™ neurofibromatosis type 1 module: initial feasibility, reliability and validity. Health Qual Life Outcomes 2013; 11(1): 21.
6. Chilicka K, Maj J, Panaszek B. General quality of life of patients with acne vulgaris before and after performing selected cosmetological treatments. Patient Prefer Adherence 2017; 11: 1357-1361.
7. Lucas-Carrasco R. The WHO quality of life (WHOQOL) questionnaire: Spanish development and validation studies. Qual Life Res 2012; 21(1): 161-165.
8. Potocka A, Turczyn-Jabloñska K, Merecz D. Psychological correlates of quality of life in dermatology patients :the role of mental health and self-acceptance. Acta Dermatovenerol Alp Panonica Adriat 2009; 18(2): 53-62.
9. Uhlenhake E, Yentzer BA, Feldman SR. Acne vulgaris and depression: a retrospective examination. J Cosmet Dermatol 2010; 9(1): 59-63.
10. Jouybari L, Sanagoo A, Nasehi Z. Suffering and Tolerance: A Look at the Lived Experiences of Patients with Neurofibromatosis. JCBR 2017; 1(2): 1-2.
11. Chren MM. The Skindex instruments to measure the effects of skin disease on quality of life. Dermatol Clin 2012; 30(2): 231-236.
12. Ferner RE, Thomas M, Mercer G, Williams

[Downloaded from jmums.mazums.ac.ir on 2026-02-19]

V, Leschziner GD, Afridi SK, et al. Evaluation of quality of life in adults with neurofibromatosis 1 (NF1) using the Impact of NF1 on Quality Of Life (INF1-QOL) questionnaire. Health Qual life Outcomes 2017; 15(1): 34.

13. Merker VL, Bredella MA, Cai W, Kassarjian A, Harris GJ, Muzikansky A, et al. Relationship between whole-body tumor burden, clinical phenotype, and quality of life in patients with neurofibromatosis. Am J Med Genet A 2014; 164(6): 1431-1437.
14. Bicudo NP, de Menezes Neto BF, da Silva de Avó LR, Germano CM, Melo DG. Quality of Life in Adults with Neurofibromatosis 1 in Brazil. J Genet Couns 2016; 25(5): 1063-1074.
15. Essa N, Awad S, Nashaat M. Validation of an Egyptian Arabic Version of Skindex-16 and Quality of Life Measurement in Egyptian Patients with Skin Disease. Int J Behav Med 2018; 25(2): 243-251.
16. He Z, Lu C, Chren MM, Zhang Z, Li Y, Ni X, et al. Development and psychometric validation of the Chinese version of Skindex-29 and Skindex-16. Health Qual Life Outcomes 2014; 12(1): 190.
17. Chren MM, Lasek RJ, Quinn LM, Mostow EN, Zyzanski SJ. Skindex, a quality-of-life measure for patients with skin disease: reliability, validity, and responsiveness. J Invest Dermatol 1996; 107(5): 707-713.
18. Janowski K, Steuden S. The Polish version of Skindex-29: psychometric properties of an instrument to measure quality of life in dermatology. Postępy Dermatol Alergol 2014; 31(1): 12-20.
19. Dunbar S, Mccombs K, Delong L, Alexander M. Banding and the clinical interpretation of Skindex-29 scores using an anchor based technique. J Am Acad Dermatol 2010; 62(3): AB68.
20. Vranceanu AM, Merker VL, Park E, Plotkin SR. Quality of life among adult patients with neurofibromatosis 1, neurofibromatosis 2 and schwannomatosis: a systematic review of the literature. J Neurooncol 2013; 114(3): 257-262.
21. Joshi SS, Ortiz S, Witherspoon JN, Rademaker A, West DP, Anderson R, et al. Effects of epidermal growth factor receptor inhibitor-induced dermatologic toxicities on quality of life. Cancer 2010; 116(16): 3916-3923.
22. Abramowicz A, Gos M. Neurofibromin in neurofibromatosis type 1-mutations in NF1gene as a cause of disease. Dev Period Med 2013; 18(3): 297-306.
23. McKeever K, Shepherd CW, Crawford H, Morrison PJ. An epidemiological, clinical and genetic survey of neurofibromatosis type 1 in children under sixteen years of age. Ulster Med J 2008; 77(3): 160-163.
24. Hirbe AC, Gutmann DH. Neurofibromatosis type 1: a multidisciplinary approach to care. Lancet Neurol 2014; 13(8): 834-843.
25. Cipolletta S, Spina G, Spoto A. Psychosocial functioning, self-image, and quality of life in children and adolescents with neurofibromatosis type. Child Care Health Dev 2018; 44(2): 260-268.
26. Defenderfer EK, Rybak TM, Davies WH, Berlin KS. Predicting parent health-related quality of life: evaluating conceptual models. Qual Life Res 2017; 26(6): 1405-1415.

[Downloaded from jmums.mazums.ac.ir on 2026-02-19]