

自身免疫性大疱性皮肤病评分系统在 天疱疮治疗中的应用

阳艺 郭宜青综述 周红梅审校

(四川大学华西口腔医院黏膜科 成都 610041)

[摘要] 天疱疮是一类严重的、慢性皮肤-黏膜大疱性疾病,糖皮质激素是其治疗的首选药物,但长期用药可能导致较严重的并发症甚至死亡。近年来,国外学者提出一系列天疱疮评估系统,有助于较准确评估病情、客观评价药物疗效、监测病情转归等。本文将重点介绍较受公认的自身免疫性大疱性皮肤病评分系统,并根据临床实践对其提出思考和改进意见。

[关键词] 天疱疮; 治疗; 自身免疫性大疱性皮肤病评分系统

[中图分类号] R 781.5⁺9 **[文献标志码]** A **[doi]** 10.7518/gjkq.2013.02.037

The application of autoimmune bullous skin disorders intensity score in the treatment of pemphigus
Yang Yi, Guo Yiqing, Zhou Hongmei. (Dept. of Oral Medicine, West China Hospital of Stomatology, Sichuan University, Chengdu 610041, China)

[Abstract] Pemphigus is a kind of serious, chronic skin-mucosa bullous disorder. Glucocorticoid, as the first choice drug, could reduce the mortality of the disease largely, while long-term use could lead to fatal adverse reaction. Series of evaluation system have been put forward by foreign scholars, which contribute significantly to disease and drug efficacy assessment and monitoring. Autoimmune bullous skin disorders intensity score system in this paper is a relatively accepted system, and some suggestions for improvement would be put forward according to our clinical practice.

[Key words] pemphigus; treatment; autoimmune bullous skin disorders intensity score

天疱疮是一种严重的自身免疫性疾病,以慢性迁延的皮肤-黏膜薄壁大疱、大面积糜烂为其特点,对患者身心健康甚至生命造成危害。糖皮质激素的使用虽较大幅度降低了该病的死亡率,但长期大量服药所致的严重不良反应也不容忽视,已成为目前天疱疮患者死亡的主要原因之一^[1]。因此,如何准确评估病情、合理使用糖皮质激素成为临床医师亟待解决的问题^[2]。近10年来,多种不同的天疱疮病情评估系统应运而生,本文重点介绍较受公认的自身免疫性大疱性皮肤病评分(autoimmune bullous skin disorder intensity score, ABSIS)系统。

1 天疱疮病情评估系统发展史

学者们曾提出一系列评分系统,以期解决临

床医生在天疱疮治疗过程中存在的常见问题,如对病情较难准确评估、用药主要依赖经验以及对疗效的判断较为主观等^[3]。Agarwal等^[4]提出天疱疮面积和活动程度评分法(pemphigus area and activity score, PAAS),即根据每天新发水疱数、病损范围及尼氏征检查结果进行综合评分,该法将皮肤和口腔黏膜分开评估且纳入尼氏征结果,但水疱计数易受主观影响。Herbst等^[5]提出根据特定部位上是否出现病损及药物种类和剂量进行评分,该法将病情与治疗方案结合考虑,但对病损类型及病损范围评分模糊。Harman等^[6]提出根据桥粒芯蛋白1和3抗体滴度和糜烂个数进行评分,该法较为客观、可重复性好,但抗体滴度的敏感性偏低^[7],且病情较重者的糜烂个数较难确定。Saraswat等^[8]根据病损累积位点及进食特定食物是否引起疼痛出血进行评分,该法主要适用于单纯口腔病损,对皮肤病损的应用具有局限性。Mahajan等^[9]提出根据病损范围和功能状态评分,但该法采用分级

[收稿日期] 2012-07-12; **[修回日期]** 2012-12-20

[作者简介] 阳艺(1988—),女,湖南人,硕士

[通讯作者] 周红梅, Tel: 028-85503480

方案,难以反应较小的病情变化。国际天疱疮协会^[10]提出天疱疮面积指数评分方法(pemphigus disease area index, PDAI),即根据糜烂面个数及面积评分,该法对皮肤病损的评估较为准确,但对口腔黏膜糜烂面积则难以准确测量。

2 ABSIS评分系统

2007年Pfützte等^[11]提出了ABSIS系统,在一定程度上弥补了上述评分系统的不足,具体方法如下。

2.1 皮肤病损评分标准

综合考虑皮损范围和类型进行评分,ABSIS分值=病损面积×病损类型分值。

皮损评分根据烧伤学“九分法”原则,将身体分为5部分(头颈部9%、躯干36%、单侧上肢9%、单侧下肢18%、会阴部1%),同时规定患者手掌面积为身体表面积的1%,按此法可测得皮损范围。不同皮损类型用不同分值表示,如水疱、糜烂渗出、尼氏征阳性=1.5分,糜烂结痂面=1分,新生上皮覆盖=0.5分(包括色素沉着和炎症后红斑)。例如,某天疱疮患者腋窝、前胸、双臂处起水疱伴糜烂渗出,九分法测得受累面积=20%,皮损类型=1.5分,ABSIS总分=20×1.5=30;经口服糖皮质激素治疗2周后,皮损范围缩小至12%,余下创面主要为干燥结痂面,皮损类型=1分,ABSIS总分=12×1=12。治疗前后评分由30减小到12,说明有一定好转的治疗效果趋势。

2.2 口腔黏膜病损评分标准

综合考虑病损范围和临床症状进行评分,ABSIS的分值由病损范围分值和临床症状分值2部分组成,记为病损范围分值/临床症状分值。

首先将口腔黏膜分为11个特异性位点(上下唇、上下颌牙龈、左右颊黏膜、硬腭、软腭、口底、舌部、咽部),病损在某位点出现计分为1,无则为0,最后各位点分值相加代表病损范围总分值。另外,对9种硬度不同的食物进行赋值(水=1、汤=2、酸奶=3、蛋羹=4、土豆泥=5、烤鱼=6、白面包=7、苹果=8、煎牛排=9)。再根据进食上述食物出现的症状计分:经常出现疼痛出血=1分,偶尔疼痛出血=0.5分,不出现疼痛出血=0分,将特定食物对应分值与出现症状对应分值相乘,最后各乘积相加代表临床症状总分值。例如,某天疱疮患者双颊、上下颌牙龈、软腭、硬腭、舌部、口底均出现较严重糜烂,共累及8个位点,病

损范围总分值=8;除了水、汤引起偶尔疼痛出血外,其他7种食物均可引起经常疼痛出血,临床症状总分值=1×0.5+2×0.5+3×1+4×1+5×1+6×1+7×1+8×1+9×1=43.5,ABSIS分值=8/43.5。采用糖皮质激素治疗2周后,ABSIS分值=6/23.5,说明口腔病损累及范围及症状均有改善。

ABSIS系统能较准确地评估天疱疮患者皮肤和口腔黏膜的病情及变化,并采用较客观的分值标准,在天疱疮的临床治疗中具有良好的应用前景。在给天疱疮患者用药前,ABSIS系统可用于较准确评估病情;在药物治疗过程中,临床医生可采用ABSIS系统对患者用药前后进行评分比较,从而较客观地评价疗效;在维持治疗期,还可用于监测病情,预测复发。目前,已有学者采用ABSIS系统评估天疱疮患者病情并纳入一些临床试验研究中^[12]。

3 思考及改进

虽然ABSIS系统有较好的实用性、可行性,但笔者在临床应用中发现尚有待改进的方面:1)ABSIS系统黏膜评分记为病损范围分值/临床症状分值,“/”易引起用病损范围分值除以临床症状分值的歧义。作者考虑用R(range)表示病损范围分值,S(symptom)表示临床症状分值,二者分开记录,清晰明了,如上述举例中,R=8,S=43.5;2)口腔功能状态是根据进食9种特定食物所引起疼痛出血的频率来判定的,虽较精确,但实际应用较为烦琐,且多为西方人饮食,笔者考虑可简化计算方式并根据东方人饮食习惯调整相应的食物种类;3)口腔病损多伴有明显或不明显的自发痛,如果能补充疼痛量表如数字评定量表或视觉模拟评分表对疼痛程度进行评分,将有助于对患者治疗后疼痛程度是否缓解进行评估;4)该系统的皮肤病损采用9分法测量,但由于身体呈三维结构,较难准确测量^[13],因此,笔者考虑将其与PDAI相结合,根据病损个数、面积大小同时考虑病损类型来综合测量,其准确性将有望提高。

4 参考文献

- [1] Fernando SL, Broadfoot AJ. Treatment options for pemphigus foliaceus [J]. G Ital Dermatol Venereol, 2009, 144(4):363-377.
- [2] Jessop S, Khumalo NP. Pemphigus: A treatment update

- xillofac Surg, 1982, 40(1):18-22.
- [18] Schellhas KP, Pollei SR, Wilkes CH. Pediatric internal derangements of the temporomandibular joint: Effect on facial development[J]. Am J Orthod Dentofacial Orthop, 1993, 104(1):51-59.
- [19] Hoppenreijts TJ, Freihofer HP, Stoelinga PJ, et al. Condylar remodelling and resorption after Le Fort I and bi-maxillary osteotomies in patients with anterior open bite. A clinical and radiological study[J]. Int J Oral Maxillofac Surg, 1998, 27(2):81-91.
- [20] Crawford JG, Stoelinga PJ, Blijdorp PA, et al. Stability after reoperation for progressive condylar resorption after orthognathic surgery: Report of seven cases[J]. J Oral Maxillofac Surg, 1994, 52(5):460-466.
- [21] Huang YL, Pogrel MA, Kaban LB. Diagnosis and management of condylar resorption[J]. J Oral Maxillofac Surg, 1997, 55(2):114-120.
- [22] Troulis MJ, Tayebaty FT, Papadaki M, et al. Condylectomy and costochondral graft reconstruction for treatment of active idiopathic condylar resorption[J]. J Oral Maxillofac Surg, 2008, 66(1):65-72.
- [23] Padwa BL, Mulliken JB, Maghen A, et al. Midfacial growth after costochondral graft construction of the mandibular ramus in hemifacial microsomia[J]. J Oral Maxillofac Surg, 1998, 56(2):122-128.
- [24] Dela Coleta KE, Wolford LM, Gonçalves JR, et al. Maxillo-mandibular counter-clockwise rotation and mandibular advancement with TMJ Concepts total joint prostheses: Part I—skeletal and dental stability[J]. Int J Oral Maxillofac Surg, 2009, 38(2):126-138.
- [25] Dela Coleta KE, Wolford LM, Gonçalves JR, et al. Maxillo-mandibular counter-clockwise rotation and mandibular advancement with TMJ Concepts total joint prostheses: Part II—airway changes and stability[J]. Int J Oral Maxillofac Surg, 2009, 38(3):228-235.

(本文编辑 张玉楠)

(上接第 274 页)

- [J]. Am J Clin Dermatol, 2008, 9(3):147-154.
- [3] Kasperkiewicz M, Schmidt E, Zillikens D. Current therapy of the pemphigus group[J]. Clin Dermatol, 2012, 30(1):84-94.
- [4] Agarwal M, Walia R, Kochhar AM, et al. Pemphigus Area and Activity Score (PAAS)—a novel clinical scoring method for monitoring of pemphigus vulgaris patients [J]. Int J Dermatol, 1998, 37(2):158-160.
- [5] Herbst A, Bystryń JC. Patterns of remission in pemphigus vulgaris[J]. J Am Acad Dermatol, 2000, 42(3):422-427.
- [6] Harman KE, Seed PT, Gratian MJ, et al. The severity of cutaneous and oral pemphigus is related to desmoglein 1 and 3 antibody levels[J]. Br J Dermatol, 2001, 144(4):775-780.
- [7] Sebaratnam DF, Murrell DF. Objective scoring systems for disease activity in autoimmune bullous disease [J]. Dermatol Clin, 2011, 29(3):515-520.
- [8] Saraswat A, Bhushan K, India C. A new grading system for oral pemphigus[J]. Int J Dermatol, 2003, 42(5):413-414.
- [9] Mahajan VK, Sharma NL, Sharma RC, et al. Twelve-year clinico-therapeutic experience in pemphigus: A retrospective study of 54 cases[J]. Int J Dermatol, 2005, 44(10):821-827.
- [10] Murrell DF, Dick S, Ahmed AR, et al. Consensus statement on definitions of disease, end points, and therapeutic response for pemphigus[J]. J Am Acad Dermatol, 2008, 58(6):1043-1046.
- [11] Pfützte M, Niedermeier A, Hertl M, et al. Introducing a novel Autoimmune Bullous Skin Disorder Intensity Score (ABSIS) in pemphigus[J]. Eur J Dermatol, 2007, 17(1):4-11.
- [12] Daniel BS, Hertl M, Werth VP, et al. Severity score indexes for blistering diseases[J]. Clin Dermatol, 2012, 30(1):108-113.
- [13] Charman CR, Venn AJ, Williams HC. Measurement of body surface area involvement in atopic eczema: An impossible task[J]. Br J Dermatol, 1999, 140(1):109-111.

(本文编辑 张玉楠)