

# 寻常型天疱疮溃疡的护理评估

## 摘要

**引言** 寻常型天疱疮（PV）是一种严重的自身免疫性大疱性皮肤病，会导致表皮内水疱形成，影响皮肤和粘膜。流行病学数据显示，每年每100,000名居民的发病率为0.1-0.5，死亡率约为5-10%。

**目的** 本综合文献综述的目的是根据皮损的描述检查PV溃疡的分类/术语。

**方法** 这是对描述或评估PV溃疡的初步研究、系列/临床评价研究或验证研究的综合综述。检索了使用天疱疮、皮肤溃疡、皮肤病学、诊断、护理评估等术语在2011-2019年间发表的相关论文。在应用资格标准并进行重复排除后选择研究进行分析。

**结果** 最初检索出2,934篇出版物；14篇文章符合分析条件。研究文献分为以下几类-系列/临床评价研究（57.14%）、由医生撰写（50%）、4级证据等级（64.29%）。用于描述PV溃疡的术语包括皮肤/粘膜红斑、新发红斑、炎症后色素沉着、口腔皮损、上皮结痂、水疱、大疱、糜烂、糜烂区域、糜烂性渗出性皮肤病、干性糜烂。

**结论** 在这个问题上需要更佳证据水平的研究，以确定使用皮肤病学术语表进行护理评估来描述皮损的最佳方式。

**关键词** 护理、皮肤病学、皮肤病、水疱性大疱、皮肤棘层松解

**文献引用** Costa MTF et al.寻常型天疱疮溃疡的护理评估WCET® Journal 2021;41(3):27-37

**DOI** <https://doi.org/10.33235/wcet.41.3.27-37>

2021年3月16日提交，2021年7月18日接受

## Mariana Takahashi Ferreira Costa\*

巴西，圣保罗联邦大学，护理学院，硕士生  
巴西，圣保罗州，卫生部，Emílio Ribas传染病研究所，伤口预防和  
治疗小组护士成员  
电子邮箱：marianatakahashicosta@hotmail.com

## Luiza Keiko Matsuka Oyafuso

巴西，圣保罗州，卫生部，Emílio Ribas传染病研究所，卫生技术  
团队主管，  
ABC大学基金会助理教授

## Mônica Antar Gamba

巴西，圣保罗联邦大学，护理学院，副教授  
皮肤病学护理专业课程协调员，护理研究生课程导师教授

## Kevin Y Woo PhD RN FAPWCA

加拿大，安大略省，金斯顿，皇后大学健康科学学院，护理学  
院，助理教授  
韦仕敦大学，健康科学学院，物理治疗学院，MCISc项目，兼职  
研究教授  
West Park医疗中心，伤口护理顾问  
临床网络编辑，皮肤和伤口护理进展

\*通讯作者

## 引言

寻常型天疱疮（PV）是一种严重的自身免疫性大疱性皮肤病，其中抗体破坏桥粒，导致形成影响皮肤和粘膜的表皮内水疱。PV主要发生在4-6岁的男性和女性之间，发病率为0.1-0.5/100,000居民/年，死亡率为5-10%。该疾病分布广泛，但最常影响犹太血统群体<sup>3</sup>。

在PV中，自身抗体主要作用于桥粒芯蛋白3（Dsg3），其主要在表皮的深层表达<sup>2,3</sup>。确定发生棘层松解的层有助于诊断大疱性皮肤病。例如，可以通过棘层松解发生的部位将PV与落叶天疱疮区分开来，因为落叶天疱疮影响颗粒层，而PV影响棘层<sup>2,3</sup>。棘层松解表现会形成水疱，继而导致溃疡和皮肤损伤，是一种灾难性疾病，会影响社交互动，甚至让人失去工作<sup>4</sup>。

已有充分证据表明，与PV相关的毁容会影响患者生

活质量、自我形象、家庭和社交活动<sup>4</sup>。除了皮肤受累外，PV还可能影响口腔、咽、喉、鼻道和耳道中的粘膜组织（图1和2）。受疾病影响的区域可能会影响正常呼吸、说话能力以及保持足够营养摄入的进食能力<sup>2,3</sup>。

PV分类是近年来的研究对象。寻常型天疱疮中皮肤和黏液的累及指数使用四个不同的参数来对疾病的临床状态进行评分：（a）水泡或糜烂区域的数量；（b）水泡或糜烂区域的大小；（c）Nikolsky征的证据（手指在皮肤上用力滑动分离正常表皮，造成糜烂）；（d）粘膜受累和脓毒症。总分可能从0到100不等，患者分类如下：I类评分0-30；II类35-65；III级70-100，评分越高，表示状态越危急<sup>1</sup>。

Shimizu等人<sup>5</sup>比较了天疱疮分类工具、天疱疮疾病面积指数（PDAI）和日本天疱疮疾病严重程度评分（JPDSS）。PDAI通过每个解剖区域中水泡的大小和数量来测量皮肤和粘膜受累情况，评分范围为0-263。JPDSS使用参数进行评分：（I）皮肤受影响面积与体表面积之比；（II）有无Nikolsky征象；（III）每天新出现的水泡数；（IV）口腔有无皮损；（V）天疱疮抗体的滴度。每个参数都有一个范围为0-3的

评分。在Shimizu等人的研究<sup>5</sup>中，结果表明PDAI更准确地反映了疾病的严重程度。因此，作者建议使用指标根据分级标准指导统一治疗。皮质疗法是首选的治疗方法，如果单独的皮质疗法没有改善，可以使用免疫抑制剂作为辅助<sup>2,3</sup>。

虽然PV被认为是一种相对罕见的疾病，但仍需护士识别与PV相关的皮肤损伤，交流适当的发现，以帮助患者寻求早期治疗，评估疾病进展，并监测治疗反应<sup>6</sup>。本综合评价的目的是描述护士说明和评估与PV相关的皮肤变化的分类法。

## 方法

进行此综合评价是为了识别、分析和整合在本主题中使用定性、定量和混合方法的研究<sup>7</sup>。我们选择了Mendes<sup>7</sup>描述的方法来指导评价。评价包括六个阶段：（1）制定指导性问题；（2）制定纳入和排除研究与数据收集的标准（在文献中检索）；（3）对研究进行分类；（4）评估纳入评价的研究；（5）数据分析和说明；（6）整合所分析文章中所证明的知识（展示结果）<sup>7</sup>。

### 制定指导性问题

研究问题是：在PV定义和分类的文献中如何描述表征PV的皮损？

### 制定纳入和排除研究与数据收集的标准

与图书管理员一起检索了2011-2019年的医学和护理文献，以帮助回答研究问题。根据特定的纳入和排除标准，检索了Web of Science、LILACS、EMBASE、SCOPUS、PUBMED、BVS、CINAHL、COCHRANE等系



图1.躯干皮损



图2.口腔粘膜皮损

统。为确定相关出版物，使用以下关键词检索数据库-皮肤病学、天疱疮、皮肤溃疡、诊断和护理评估。纳入标准包括以英语、西班牙语和葡萄牙语发表的文章、同行评审的文献和共识文件；发布日期为2011年1月1日至2019年12月31日。排除了评论和社论。

### 对研究进行分类

接下来，根据六个证据级别对选定的研究进行分类<sup>8</sup>：

- 1级证据：来自多项对照和随机研究的荟萃分析的证据。
- 2级证据：来自具有实验设计的个别研究的证据。
- 3级证据：来自准实验研究、时间序列或病例对照的证据。
- 4级证据：来自描述性研究（非实验或定性方法）的证据。
- 5级证据：病例/经验报告的证据。
- 6级证据：基于专家委员会意见的证据，包括对非研究信息、监管或法律意见的说明。

### 评估纳入评价的研究

本步骤包括研究评估以及数据提取。使用标准化的数据收集表来提取以下信息：作者；专业作者类别；文章的标题；杂志；出版年份；证据水平；目标；方法论设计；采样细节；信息整合；评价/评估天疱疮皮肤溃疡；用于验证仪器的方法；仪器说明；用于表征溃疡的术语；结果和结论。

### 数据分析和说明

数据评估阶段会使用特定的方法论来评估初始资料的质量，以确定资料的质量。根据两个标准对数据进行评估和编码：方法的严谨性和与皮肤评估主题的相关性。对研究进行分析，按0-4分对研究严谨性进行了评分。对与主题的相关性也进行了评分和指示，1表示文章与主题无关，2表示与主题相关。

### 结果整合/展示

对定性研究的数据分析进行了评价，并进行了系统的分类、分析和整合，并使用矩阵法将其归于不同的主题、模式和关系中。整体上，研究分为以下三点：（1）PV科学出版物的特点；（2）用于描述与PV相关的皮损的术语（表1）；（3）研究中使用的术语和皮损的皮肤病学描述的比较。

### 道德和法律方面

研究项目由研究伦理委员会/UNIFESP：0450/2015提交并批准，并根据国家卫生委员会第196/96号决议，遵循了人类研究的伦理和法律规定。

### 结果

初步检索确定了2934篇文章；356篇文章审核标题后被收录。经摘要审核，另有258篇论文因不符合纳入标准，不适合进行评价；具体而言，排除的论文没有涉及PV和皮损评估。排除了40篇重复之后，总共选择了58篇文章进行研究。在58篇文章中，37篇（63.79%）涉及初步研究，17篇（29.31%）涉及系列/临床评价研究，4篇（6.90%）涉及验证研究。

文献中使用了多种术语来描述PV相关的皮损。术语总结如下。

### 原发性皮损

#### 扁平斑点或黄斑

首先是扁平皮损，包括颜色变化和血管斑。使用的名称是新发红斑、红斑、轻微红斑和显著红斑<sup>9-15</sup>。红斑被定义为由血管舒张引起的红色，通过手指按压或玻片压诊法消失。玻片压诊法是一种改进方法，将一块透明玻璃或塑料压在皮肤上，同时观察者在压力下直接观察皮损<sup>15,16</sup>。

#### 实性隆起/水肿性隆起

实性隆起可能包括大疱和丘疹（皮肤表面较小的实性隆起），而水肿性隆起可能为皮损、鳞屑或脓疱（定义的皮肤隆起处含有脓液）。这些临床特征可能与Nikolsky阳性征象<sup>17</sup>相关。

#### 色素斑

本节中使用的命名是炎症后色素沉着和色素沉着斑<sup>5,11,16,18-20</sup>。色素沉着被定义为颜色可变的斑点，由黑色素的增加或另一种色素的沉积引起。黑色素/黑素皮斑增加可从浅棕色变为深蓝色或黑色<sup>16,18</sup>。

#### 液体内容物

这里使用的命名是囊泡、水疱和大疱性皮损<sup>1,5,9,10,12,13,20-55</sup>。囊泡被定义为界限分明的隆起，含有透明液体，大小可达1 cm。原本清澈（浆液）的液体可能会变得混浊（化脓）或红色（出血）<sup>16,18</sup>。水泡被定义为包含透明液体的隆起，大于1 cm。液体原本是透明的，可能会变成黄红色或微红色，形成化脓性或出血性水疱<sup>16,18</sup>。术语“大疱性皮损”用于指代任

何积液现象。

## 继发性皮损

### 厚度变化

这里使用的术语是上皮皮损、表皮剥离和疤痕<sup>9-11,13,19,22,35,51,54,56-58</sup>。疤痕被定义为平坦、突出或凹陷的皮损，没有凹槽、毛孔和毛发，可移动、粘附或可伸缩。疤痕将萎缩症与纤维化和皮肤变色联系起来。它是皮肤对破坏过程进行修复的结果。疤痕可以表现为：萎缩性（薄、有褶皱、纸状）；有麻点（出现小孔）；或肥大（结节状、隆起、血管性、纤维过度增生，有消退趋势）<sup>16,18</sup>。

### 组织损失

使用的术语是糜烂、糜烂区域、糜烂性皮损、痂皮、溃疡、溃疡、溃疡性皮损、原始糜烂和表皮脱落<sup>1,5,9-15,19-21,23-60</sup>。糜烂或溃疡被定义为仅累及表皮的表皮受损。痂皮被定义为在组织损失区域形成的浅黄色至绿色或深红色的凝结物。它是由浆液（糖浆状）、脓液（化脓性）或血液（出血性）与上皮残留物混合后干燥而成<sup>16,18</sup>。

因此，在综合评价中，可以根据皮肤病学术语表建

立的标准识别描述PV溃疡皮肤病学改变的研究。为了说明识别出的术语与其相应研究的相关性，第三次分析将识别出的术语与年份、作者类别、研究类别和证据水平相关联，如表2所示。

## 讨论

结果表明，这方面的研究稀少，护士贡献较小。但需要强调的是，作者使用的术语与基本皮损术语之间具有一致性。

为了促进皮肤病学护理卓越发展，护士和卫生专业人员必须培养评估皮肤表现，尤其是皮损方面的技能。皮肤作为人体最大的器官，保护作用是其众多功能之一。皮肤病可以传达人体的一般身体状况信息，发出罹患全身性疾病的信号，有时还能呈现某些临床表现（视作某些疾病的皮肤状况标志）。然而，PV研究的缺乏导致对PV皮损描述和评估欠佳。这可能会导致延误诊断、次优护理以及治疗<sup>6,20,29,36</sup>。

事实上，本主题表明，需要进一步调查，建立基于该领域科学证据的知识框架，以便皮肤科护士可以准确考虑评估皮肤表现，尤其是皮肤溃疡。这些专业人士在这个主题上发表的文章很少，这证实了

表1.按研究证据等级分组的术语

证据等级	用于描述皮损的术语	
	皮肤	口腔粘膜
1	无	无
2	红斑、新发红斑、炎症后色素沉着、水泡、水疱、糜烂、糜烂渗出、皮损、干性糜烂性皮损、糜烂区域、痂皮、上皮皮损	口腔皮损、溃疡、水疱、糜烂
3	水泡、侵蚀	-
4	皮肤糜烂、红斑基底、炎症后色素沉着、斑块、水泡、容易破裂的松弛水泡、水泡、弛缓水泡、小而紧绷且短暂的水泡、大疱性皮损、水泡皮损、囊性大疱性损伤、脓疱、溃疡、糜烂、疼痛性糜烂、糜烂性皮损、干性糜烂性皮损、糜烂性渗出性溃疡皮损、溃烂性皮损、上皮复发性皮损、疤痕、上皮皮损	水泡、松弛水泡、容易破裂的松弛水泡、糜烂、疼痛性糜烂、水疱、松弛水疱
5	水疱样损伤、囊性大疱性损伤、溃疡性损伤、痂皮、糜烂性损伤、水疱、水泡、表皮脱落、红斑大疱、干痂糜烂、松弛大疱、粉红色易糜烂的脆性结痂斑块、红斑、松弛水疱、剥露、糜烂性表皮剥脱、散在松弛透明的液体性大疱、簇状平顶丘疹、鳞状斑块、疼痛糜烂、被血痂覆盖的糜烂、大疱后糜烂、色素沉着斑、结痂性红斑、并生厚皮损、粗粒结痂和渗脓、出血性疤痕。	囊性大疱性皮损、溃疡、水疱、水泡、表皮脱落、糜烂、结痂糜烂、粘膜疹、被白色渗出物覆盖的糜烂
6	易破裂的水泡、疼痛性糜烂、难治性糜烂、连续糜烂、糜烂性皮损、水疱、松弛水疱	溃疡、水疱和糜烂

来自作者收集的图片

表2.选定文章中确定的术语

标题/年份	作者类别	研究类别	证据等级	术语	
				皮肤	口腔粘膜
泰国天疱疮患者的临床病程 (2011) <sup>9</sup>	医生	初步	4	囊泡、水疱、红斑基底、健康皮肤基底、斑块、糜烂、溃疡、脓疱、疤痕	NI
寻常型天疱疮的诊断和临床特征 (2011) <sup>28</sup>	医生	系列/临床评价	4	松弛囊泡, 疼痛性糜烂	糜烂
寻常型天疱疮皮肤粘膜浸润指数的验证 (2011) <sup>1</sup>	医生	验证	2	水疱, 糜烂区域	皮损
天疱疮患者的护理进展: 综合文献综述 (2011) <sup>61</sup>	护士	系列/临床评价	4	大疱性皮损, 糜烂性疼痛性皮损	NI
水疱疾病严重程度评分指数 (2012) <sup>10</sup>	医生	系列/临床评价	4	糜烂性渗出性皮损、干性糜烂皮损、上皮皮损、水疱、糜烂、囊泡、新发红斑	NI
天疱疮的诊断和治疗 (2012) <sup>21</sup>	医生	系列/临床评价	4	松弛水疱、糜烂、松弛囊泡	松弛囊泡, 糜烂
皮肤病患者口腔天疱疮皮损的临床和组织学表征 (2013) <sup>23</sup>	医生、牙医	初步	4	NI	糜烂、溃疡、囊泡
天疱疮: 日本严重性指数的使用 (2013) <sup>22</sup>	未知	验证	2	水疱	口腔皮损
寻常型天疱疮的护理诊断: 病例研究 (2013) <sup>27</sup>	护士	系列/临床评价	5	水疱样皮损、囊性大疱性皮损、溃疡性皮损、痂皮、糜烂区域、糜烂性皮损	囊性大疱性皮损、溃疡
与寻常型天疱疮患者护理相关的证据: 护理的挑战 (2013) <sup>29</sup>	护士	系列/临床评价	4	小而紧绷且短暂的水疱, 糜烂性渗出性溃疡皮损	皮损
天疱疮疾病面积指数的疾病严重程度评分标准 (2014) <sup>5</sup>	未知	初步	4	糜烂、水疱、新发红斑、炎症后色素沉着、水疱	口腔皮损
天疱疮和大疱性类天疱疮的诊断和分类 (2014) <sup>26</sup>	医生	系列/临床评价	4	容易破裂的松弛囊泡, 疼痛性糜烂	
日本天疱疮管理指南 (2014) <sup>24</sup>	医生	系列/临床评价	6	难治性疼痛、易破囊泡、疼痛性糜烂、连续糜烂	溃疡
天疱疮疾病活动测量 (2014) <sup>11</sup>	未知	验证	2	糜烂性渗出性皮损、干性糜烂性皮损、上皮皮损、水疱、糜烂、囊泡、新发红斑、炎症后色素沉着、红斑、痂皮、糜烂	NI

标题/年份	作者类别	研究类别	证据等级	术语	口腔粘膜
一对父子确诊家族性寻常性天疱疮，成为首例确诊病例 (2016) <sup>30</sup>	医生	初步	5	水疱	NI
天疱疮及其他疾病的免疫反应：进展和新兴概念 (2016) <sup>31</sup>	医生	初步	5	充满液体的大疱、糜烂和结痂	糜烂
持久的局部寻常性天疱疮，没有可检测到的抗桥粒芯蛋白3和桥粒芯蛋白1的血清自身抗体 (2016) <sup>12</sup>	医生	初步	5	红斑、水疱和糜烂	糜烂
疾病机制：天疱疮和大疱性类天疱疮 (2016) <sup>32</sup>	医生	系列/临床评价	5	松弛水疱，糜烂。	结痂糜烂
寻常性天疱疮和肌萎缩侧索硬化 (2016) <sup>33</sup>	医生	初步	5	松弛水疱，糜烂。	糜烂
天疱疮（待治疗）的发病机制 (2016) <sup>34</sup>	医生	系列/临床评价	5	糜烂，水疱	糜烂
妊娠相关“皮肤型”寻常性天疱疮 (2016) <sup>35</sup>	医生	初步	5	结痂糜烂和水疱，表皮剥落，散在松弛透明的液体性大疱	NI
天疱疮的管理：巴西护士面临的挑战和学习机会 (2016) <sup>36</sup>	护士，医生	初步	5	囊泡、结痂皮损、水疱、溃疡性皮损、融合性水疱	结痂皮损，溃疡性皮损
天疱疮血清细胞因子谱分析 (2017) <sup>37</sup>	医生	初步	2	水疱、糜烂	水疱、糜烂
英国皮肤科医师协会2017年寻常性天疱疮管理指南 (2017) <sup>38</sup>	医生	系列/临床评价	6	糜烂或水疱	糜烂或水疱
蜘蛛网上的露珠：一种新命名的使用荧光免疫检验法的天疱疮 IgG4沉积模式，(2017) <sup>39</sup>	医生	初步	4	NI	糜烂，松弛水疱，囊泡
天疱疮患者外周血单个核细胞中 IR-424-5p 表达增加 (2017) <sup>40</sup>	未知	初步	3	水疱	NI
寻常性天疱疮的眼部症状——一项大队列西班牙患者群体的回顾性研究 (2017) <sup>59</sup>	医生	初步	5	糜烂	糜烂
寻常性天疱疮和落叶型天疱疮：流行病学和死亡率的差异 (2017) <sup>41</sup>	医生	系列/临床评价	5	水疱	糜烂
寻常性天疱疮持续发于鼻部，对局部类固醇有局部和全身反应 (2017) <sup>62</sup>	医生	初步	5	糜烂性结痂斑块	NI
回顾天疱疮的假定工业触发因素：污水处理厂附近地区的天疱疮患者群体 (2017) <sup>63</sup>	医生	初步	5	结痂糜烂	NI
皮肤血管镜检查诊断寻常性天疱疮皮损引起的皮肤蝇蛆病 (2017) <sup>42</sup>	医生	初步	5	松弛、充满液体的水疱、大疱、原始糜烂	疼痛性口腔糜烂
用皮质类固醇和霉酚酸酯治疗寻常性天疱疮患者的胃肠道巨细胞病 (2017) <sup>64</sup>	医生	初步	5	被血痂覆盖的糜烂	溃疡，被白色渗出物覆盖的糜烂

标题/年份	作者类别	研究类别	证据等级	术语
由基于5-氨基乙酰丙酸的光动力疗法诱导的寻常型天疱疮 (2017) <sup>13</sup>	医生	初步	5	口腔粘膜
一例与可卡因使用相关的急性寻常型天疱疮复发病例和文献回顾 (2018) <sup>43</sup>	医生	初步	5	皮肤 结痂性红斑、水疱、合并的厚皮 损、粗颗粒、结痂和渗液 水疱、囊泡、表皮脱落
一例与溃疡性结肠炎相关的寻常型天疱疮 (2018) <sup>44</sup>	医生	初步	5	皮肤 红斑大疱, 痂皮
经验证可用于口腔寻常型天疱疮的口腔疾病严重程度评分 (2018) <sup>14</sup>	医生、牙医	验证	2	NI 轻微红斑、显著红 斑、溃疡
天疱疮复发的临床和免疫学特征 (2018) <sup>45</sup>	医生	初步	4	糜烂或水疱 糜烂或水疱
天疱疮的诊断和管理: 国际专家小组的建议 (2018) <sup>46</sup>	医生	系列/临 床评价	6	水疱和糜烂 水疱和糜烂
结核分枝杆菌和寻常型天疱疮 (2018) <sup>65</sup>	医生	初步	5	NI
寻常型天疱疮作为多发性骨髓瘤的首发症状: 病例报告 (2018) <sup>47</sup>	医生	初步	6	NI
超低剂量利妥昔单抗治疗寻常型天疱疮后持续性B淋巴细胞耗竭 (2018) <sup>66</sup>	医生	初步	5	NI 糜烂性皮炎
两名妊娠患者以嗜酸性粒细胞为主的寻常型天疱疮的多环环状表现 (2018) <sup>48</sup>	医生	初步	5	囊泡、水疱、大疱、结痂皮损 糜烂
天疱疮中头皮累及的意义: 文献综述 (2018) <sup>56</sup>	医生	系列/临 床评价	5	NI 糜烂和结痂斑块或鳞状斑块
意大利天疱疮指南——改编自欧洲皮肤病学论坛 (2018) <sup>49</sup>	未知	系列/临 床评价	5	内含物清晰的松弛大疱, 大疱后 糜烂
寻常型天疱疮的口腔和全身治疗: 病例报告 (2018) <sup>20</sup>	医生、牙医	初步	5	大疱性皮炎、色素沉着斑 溃疡
天疱疮患者的皮肤细菌学特征 (2018) <sup>67</sup>	医生	初步	3	糜烂 NI
接受免疫抑制治疗的寻常型天疱疮患者的前巩膜炎 (2019) <sup>68</sup>	医生	初步	5	干燥、结痂糜烂 NI
利妥昔单抗治疗寻常型天疱疮后的脑弓形虫病 (2019) <sup>60</sup>	医生	初步	5	NI 糜烂
治疗自身免疫性大疱性皮肤病的共识: 寻常型天疱疮和落叶型天疱疮——巴西皮肤病学会 (2019) <sup>9</sup>	医生	系列/临 床评价	6	囊泡和松弛水疱 溃疡和糜烂性皮炎
Koebner现象: 莫氏显微手术后的寻常型天疱疮 (2019) <sup>51</sup>	医生	初步	5	粉红色易糜烂的脆性结痂斑块, NI 有糜烂区域的红色斑块, 松弛大 疱
天疱疮 (2019) <sup>57</sup>	医生	系列/临 床评价	5	糜烂, 结痂和剥露 糜烂

标题/年份	作者类别	研究类别	证据等级	术语	口腔粘膜
寻常型天疱疮可能与在克罗恩病和原发性硬化性胆管炎患者中应用组织扩张器有关 (2019) <sup>52</sup>	医生	初步	5	皮肤 水泡, 环状大疱性皮损	NI
纳武单抗治疗下的寻常型天疱疮复发 (2019) <sup>53</sup>	医生	初步	5	糜烂, 水泡	糜烂
与胸腺潜在滤泡树突细胞肉瘤相关的难治性粘膜炎: 副肿瘤性天疱疮与恶性加重的寻常型天疱疮 (2019) <sup>58</sup>	医生	初步	5	簇状平顶丘疹	糜烂
类毛囊炎头皮寻常型天疱疮: 病例报告 (2019) <sup>54</sup>	医生	初步	5	糜烂、丘疹、水泡	NI
一例腹膜后肿瘤伴多种合并症的寻常型天疱疮的麻醉处理 (2019) <sup>15</sup>	医生	初步	5	红色皮损	NI
土耳其东部地区的天疱疮 (2019) <sup>55</sup>	医生	初步	5	松弛大疱和囊泡	糜烂
对2例寻常型天疱疮患者使用局部氢水包扎治疗条件致病菌招致感染皮肤溃疡: 随访2个月的病例报告 (2019) <sup>19</sup>	医生	初步	5	红斑、溃疡、化脓性和出血性 瘢痕	NI

NI: 未在出版物中指明

他们在局部护理方面缺乏新的证据。缺乏证据导致对患者的护理援助不够安全, 因为照顾这类患者的特殊性和复杂性, 理论框架对于循证护理至关重要<sup>16,25</sup>。

本领域的主要研究人员Brandão和Santos<sup>4,6,25,29</sup>从整体护理的角度研究这个问题, 采用社会诗意的方法和护理诊断来提高病患舒适度和缓解疼痛。

通过临床观察, 这项研究的作者得出结论, 传统的局部护理需要很长的住院时间, 并有高强度的疼痛和不适感。这一临床观察结果为建立最佳评估工具和描述符的证据提供了契机, 据此采用局部疗法, 从而通过管理辅助因素 (如pH值、体温调节、湿度、微生物负荷和敷料的粘附性) 来增强愈合能力<sup>25,36</sup>。

可以观察到, 当使用护理描述符时, 与没有该描述符的检索相比, 文献检索出的文章数量要少得多。尽管皮肤科护理在巴西是公认的专业, 但不存在“皮肤科护理”或“皮肤科护士”或“皮肤病学护理”这样的描述词。因此, 在检索研究时, 使用了描述词“护理”和“护理评估”。

在不同级别的研究使用的命名中, 我们可以观察到, 都使用皮肤病学术语表来描述皮损, 只在对组织的详细描述方面存在细微差异, 例如渗出性糜烂。尽管护士撰写的研究报告很少, 但可以观察到所使用的术语在专业类别之间没有差异<sup>25,29,36</sup>。

Sampaio和Rivitti<sup>3</sup>认为, 皮损分类就像字母表; 像字母组成单词一样, 通过它们的组合, 形成形态学符号, 使我们能够“阅读”皮肤表现<sup>16,18</sup>。如结果所示, 为皮损添加补充信息, 有助于定义诊断假设、干预决策和愈合演变的监测。使用临床描述词来表征皮损或溃疡, 使这些信息标准化, 让卫生专业人员更容易理解。在表3中给出了与相应的基本皮损术语相关的PV皮损的例子。

皮损分为六组: 颜色变化; 水肿性隆起; 实性隆起; 液性隆起; 厚度变化; 损伤和修复。具体分类如下:





- 原发性: 扁平斑点或黄斑 (颜色变化); 肿块 (实性隆起); 水肿性隆起 (皮疹, 水肿); 液体内容物 (液性隆起)。



- 继发性：稠度和厚度的变化（厚度变化）；或皮下组织受损（组织损伤和修复）<sup>16,18</sup>。

Pena等人<sup>27</sup>根据北美护理诊断协会（NANDA）、护理干预分类（NIC）和护理结果分类（NOC）提出了PV患者的诊断、干预和护理结果。对护理诊断“皮肤完整性受损”和“口腔粘膜受损”的分析或可推断，得出该诊断的护士评估不需要专门的评估，因为此类诊断的定义特征仅涉及皮肤或粘膜破裂，不需要评估伤口的厚度、组织类型或其他特征。在提议的NOC结果“愈合”中，其中肉芽组织是使用的指标之一，因此需要了解伤口可能存在的组织类型。提议的NIC干预“伤口护理”包括以该领域的特定知识、技能和准备为前提而决定采用的干预措施<sup>27</sup>。皮肤科护理作为一门专业，实践日渐增加，护士们对这些术语也越来越熟悉。

表3.基础皮损术语及PV皮损的对应实例

用于描述皮损的术语		相应的PV皮损
基础病变术语	研究中使用的术语	
色素沉着	炎症后色素沉着、色素沉着斑	
水泡	水泡，水疱	
糜烂或溃疡	糜烂,糜烂区域，糜烂性皮损，表皮脱落	
痂皮	痂皮	
溃疡	溃疡形成，溃疡，溃疡性皮损	

随着用于描述皮损的术语变得标准，无论是否与PV相关，专业人员之间的对话变得更加统一，避免了误解，也使得患者护理更加安全。然而，在伤口评估中，用于描述皮肤损伤的术语仍然存在很大差异，例如：腐肉和纤维蛋白；湿性坏死和液化性坏死；干性坏死、“疤痕”和压力性损伤；肉芽组织、细胞外基质或活体组织。这类丰富的术语会让查阅记录的专业人士感到疑惑，通常会产生与术语登记人不同的解释。为了规范PV溃疡的登记，我们建议使用基本皮损术语：水泡、水疱、糜烂、溃疡和全身性痂皮。

PV的慢性特征和皮肤表现剥夺了患者的保密权。通常，皮损可能会传染，影响患者社会和家庭关系，长期处于羞耻和孤独之中<sup>4</sup>。对于Brandão来说，因为他们旨在达到患者的整体平衡，护理行动变得富有成效。因此，人们在不断寻找替代方法来满足皮肤完整性受损患者的需求，也在开发促进愈合的技术，以及可以提高患者生活质量的方法<sup>4,27</sup>。

## 结论

本研究将PV研究中用于描述皮肤溃疡的术语与用于描述基本皮损的术语进行了比较。研究表明，医生发表的出版物最为常见，其次是护士，且出版物中对皮损的描述缺乏统一性。

研究表明，PV的皮肤变化可分为原发性皮损（颜色变化和积液）或继发性皮损（厚度和组织损失的变化）。鉴于皮肤病学术语广泛，继发于PV的皮损可表征为囊泡、水疱、糜烂、溃疡和全身性痂皮，以支持皮肤病学护理实践。

最后，得出的结论是，为了确定评估皮损的最佳方法以及用于改善护理的命名，需要在该领域进行更高层次的证据研究。

## 利益冲突声明

作者声明不存在利益冲突。

## 资金支持

作者未因该项研究收到任何资助。

## 参考文献

1. Souza SR, Azulay-Abulafia L, Nascimento LV. Validation of the cutaneomucosal involvement index of pemphigus vulgaris for the clinical evaluation of patients with pemphigus vulgaris. *An Bras Dermatol* 2011;86(2):284-91.
2. Hanauer L, Azulay-Abulafia L, Azulay DR, Azulay RD. *Buloses*. In: Azulay RD. *Dermatology*. 7th ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan; 2017. p. 242-245.
3. Sampaio SAP, Rivitti EA. *Dermatology*. 4th ed. São Paulo: Artes Médicas; 2018. p.300-316.
4. Brandão ES, Santos I, Lanzillotti RS. Reduction of pain in clients with autoimmune bullous dermatoses: evaluation by fuzzy logic. *Online Braz J Nurs* 2016 Dec; 15(4):675-682. Available from: <http://www.objnursing.uff.br/index.php/nursing/article/view/546>
5. Shimizu T, Takebayashi T, Sato Y, Niizeki H, Aoyama Y, et al. Grading criteria for disease severity by Pemphigus Disease Area Index. *J Dermatol* 2014;41:969-973.
6. Brandão ES, Santos I, Lanzillotti RS. Nursing care to comfort people with immunobullous dermatoses: evaluation by fuzzy logic. *Rev Enferm UERJ*, Rio de Janeiro 2018; 26:e32877.
7. Mendes KD, Silveira RC, Galvão CM. Integrative literature review: a research method to incorporate evidence in health care and nursing. *Text & Cont Enferm* 2008;17(4):758-64.
8. Galvão CM, Sawada NO, Mendes IAC. The search for the best evidence. *Rev Esc Enferm USP* 2003;37:43-50.
9. Kulthanan K, Chularojanamontri L, Tuchinda P, AL Sirikudta W, Pinkaew S. Clinical course of pemphigus in Thai patients. *Asian Pac J Allergy Immunol* 2011;29:161-8.
10. Daniel BS, Hertl M, Werth VP, Eming R, Murrell DF. Severity score indexes for blistering diseases. *Clin Dermatol* 2012;30:108-113.
11. Rahbar Z, Daneshpazhooh M, Mirshams-Shahshahani M, Esmaili N, Heidari K, et al. Pemphigus disease activity measurements: pemphigus disease area index, autoimmune bullous skin disorder intensity score and pemphigus vulgaris activity score. *JAMA Dermatol* 2014;150(3):266-72.

12. Yoshifuku A, Fujii K, Kawahira H, Katsue H, Baba A, et al. Long-lasting localized pemphigus vulgaris without detectable serum autoantibodies against desmoglein 3 and desmoglein 1. *Indian J Dermatol* 2016;61(4):427.
13. Zhou Q, Wang P, Zhang L, Wang B, Shi L, et al. Pemphigus vulgaris induced by 5-aminolaevulinic acid-based photodynamic therapy. *Photodiagnosis Photodyn Ther* 2017;156-158.
14. Ormond M, McParland H, Donaldson ANA, Andiappan M, Cook RJ, Escudier M, Shirlaw PJ. An Oral Disease Severity Score validated for use in oral pemphigus vulgaris. *Br J Dermatol* 2018;179(4):872-881.
15. Mishra S, Joshi S. Anesthetic management of a case of retroperitoneal tumor with pemphigus vulgaris with multiple comorbid conditions. *Egyptian J Anaesthes* 2016;32(1):151-153.
16. Rivitti EA. *Dermatologia*. 4th ed. São Paulo: Artes Médicas; 2018. p. 109-118.
17. Kasperkiewicz M, Ellebrecht CT, Takahashi H, Yamagami J, Zillikens D, Payne AS, Amagai M. Pemphigus. *Nat Rev Dis Primers* 2017 May 11;3:17026. doi:10.1038/nrdp.2017.26. PMID: 28492232; PMCID: PMC5901732.
18. Azulay RD. *Dermatology*. 7th ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan; 2017. p. 52-64.
19. Yang F, Chen Z, Chen SA, Zhu Q, Wang L, et al. Skin ulcers infected with conditional pathogenic strains treated with local hydrogen water packing in two pemphigus vulgaris patients: case reports with follow-up for 2 months. *Dermatol Ther* 2019 Sep;32(5):e13027. doi:10.1111/dth.13027. Epub 2019 Jul 28. PMID: 31323168.
20. Carmona Lorduy M, Porto Puerta I, Berrocal Torres S, Camacho Chaljub F. Manejo estomatológico y sistémico de péfnigo vulgar: reporte de un caso. *Rev Cienc Salud* 2018;16(2):357-367.
21. Tsuruta D, Ishii N, Hashimoto T. Diagnosis and treatment of pemphigus. *Immunother* 2012;4(7):735.
22. Benchikhi H, Nani S, Baybay H, et al. Pemphigus: use of the Japanese severity index in 56 Moroccan patients. *Pan Afr Med J* 2013;16:96.
23. Suliman NM, Åström AN, Ali RW, et al. Clinical and histological characterization of oral pemphigus lesions in patients with skin diseases: a cross sectional study from Sudan. *BMC Oral Health* 2013;13(1):66.
24. Amagai M, Tanikawa A, Shimizu T, et al. Japanese guidelines for the management of pemphigus. *J Dermatol* 2014;41: 471-486.
25. Brandão ES, Santos I, Lanzillotti RS, Ferreira AM, Gamba MA, et al. Nursing diagnoses in patients with immune-bullous dermatosis. *Rev Lat Am Enfermagem* 2016;24:e2766. doi:10.1590/1518-8345.0424.
26. Kershenovich R, Hodak E, Mimouni D. Diagnosis and classification of pemphigus and bullous pemphigoid. *Autoimmun Rev* 2014;13:477-81.
27. Pena SB, Guimarães HC, Bassoli SR, et al. Nursing diagnoses in pemphigus vulgaris: a case study. *Int J Nurs Know* 2013;24(3):176-179.
28. Venugopal SS, Murrell DF. Diagnosis and clinical features of pemphigus vulgaris. *Dermatol Clin* 2011;29:373-380.
29. Brandão ES, Santos I. Evidences related to the care of people with pemphigus vulgaris: a challenge to nursing. *Online Braz J Nurs* 2013 Sept;12(1):162-77. Available from: <http://www.objnursing.uff.br/index.php/nursing/article/view/3674/html>.
30. Eskiocak AH, Ozkesici B, Uzun S. Familial pemphigus vulgaris occurred in a father and son as the first confirmed cases. *Case Rep Dermatol Med* 2016;1653507. doi:10.1155/2016/1653507. Epub 2016 Jun 15. PMID: 27403352; PMCID: PMC4925942.
31. Di Zeno G, Amber KT, Sayar BS, Müller EJ, Borradori L. Immune response in pemphigus and beyond: progresses and emerging concepts. *Semin Immunopathol* 2016 Jan;38(1):57-74.
32. Hammers CM, Stanley JR. Mechanisms of disease: pemphigus and bullous pemphigoid. *Annu Rev Pathol* 2016;11:175-197.

33. Mokhtari F, Matin M, Rajati F. Pemphigus vulgaris and amyotrophic lateral sclerosis. *J Res Med Sci* 2016 Oct 18;21:82.
34. DiMarco, C. Pemphigus: pathogenesis to treatment. *R I Med J* 2016;99(12):28–31.
35. Rangel, J. Pregnancy-associated 'cutaneous type' pemphigus vulgaris. *Perm J* 2016;20(1):e101-e102. doi:10.7812/TPP/15-059.
36. Costa MTF, Oyafuso LKM, Costa IG, Gamba MA, Woo KY. The management of pemphigus ulcers: a challenge and learning opportunity for Brazilian nurses. *WCET J* 2016;36(2):14–20.
37. Lee SH, Hong WJ, Kim SC. Analysis of serum cytokine profile in pemphigus. *Ann Dermatol* 2017;29(4), 438–445.
38. Harman KE, Brown D, Exton LS, Groves RW, Hampton PJ, Mohd Mustapa MF, Buckley DA. British Association of Dermatologists' guidelines for the management of pemphigus vulgaris 2017. *Br J Dermatol* 2017;177(5):1170–1201.
39. Dmochowski M, Gornowicz-Porowska J, Bowszyc-Dmochowska M. Dew drops on spider web appearance: a newly named pattern of IgG4 deposition in pemphigus with direct immunofluorescence. *Postępy Dermatol Alergol* 2017;34(4):295.
40. Wang M, Liang L, Li L, Han K, Li Q, Peng Y, Zeng K. Increased miR-424-5p expression in peripheral blood mononuclear cells from patients with pemphigus. *Mol Med Rep* 2017;15(6):3479–3484.
41. Kridin K, Zelber-Sagi S, Bergman R. Pemphigus vulgaris and pemphigus foliaceus: differences in epidemiology and mortality. *Acta Derm Venereol* 2017;97(8–9):1095–1099.
42. Vinay K, Handa S, Khurana S, Agrawal S, De D. Dermatoscopy in diagnosis of cutaneous myiasis arising in pemphigus vulgaris lesions. *Indian J Dermatol* 2017;62(4):440.
43. Jiménez-Zarazúa O, Guzmán-Ramírez A, Vélez-Ramírez LN, López-García JA, Casimiro-Guzmán L, Mondragón JD. A case of acute pemphigus vulgaris relapses associated with cocaine use and review of the literature. *Dermatol Ther* 2018;8(4):653–663.
44. Seo JW, Park J, Lee J, Kim MY, Choi HJ, Jeong HJ, Kim WK. A case of pemphigus vulgaris associated with ulcerative colitis. *Intest Res* 2018;16(1):147.
45. Ujiie I, Ujiie H, Iwata H, Shimizu H. Clinical and immunological features of pemphigus relapse. *Br J Dermatol* 2019 Jun;180(6):1498–1505. doi:10.1111/bjd.17591. Epub 2019 Mar 6. PMID: 30585310.
46. Murrell D, Peña S, Joly P, Marinovic B, Hashimoto T, et al. Diagnosis and management of pemphigus: recommendations by an international panel of experts. *J Am Acad Dermatol* 2020 Mar;82(3):575–585.e1. doi:10.1016/j.jaad.2018.02.021. Epub 2018 Feb 10. PMID: 29438767; PMCID: PMC7313440.
47. Sendrasoa FA, Ranaivo IM, Rakotoarisoana MF, Raharolahy O, Razanakoto NH, Andrianarison M, Rabenja FR. Pemphigus vulgaris as the first manifestation of multiple myeloma: a case report. *J Med Case Rep* 2018;12(1):255.
48. Küçükoğlu R, Sun GP, Kılıç S. Polycyclic annular presentation of pemphigus vulgaris with an eosinophil predominance in two pregnant patients. *Dermatol Online* 2018;24(10).
49. Feliciani C, Cozzani E, Marzano AV, Caproni M, Di Zenzo G, Calzavara-Pinton P, Lora V. Italian guidelines in pemphigus-adapted from the European Dermatology Forum (EDF) and European Academy of Dermatology and Venerology (EADV). *G Ital Dermatol Venereol* 2018;153(5):599–608.
50. Porro A M, Hans Filho G, Santi CG. Consensus on the treatment of autoimmune bullous dermatoses: pemphigus vulgaris and pemphigus foliaceus: Brazilian Society of Dermatology. *An Bras Dermatol* 2019;94(2):20–32.
51. Hattier G, Beggs S, Sahu J, Trufant J, Jones E. Koebner phenomenon: pemphigus vulgaris following Mohs micrographic surgery. *Dermatol Online J* 2019;25(1).
52. Badavanis G, Pasmatzis E, Kapranos N, Monastirli A, Constantinou P, Psaras G, Tsambaos D. Pemphigus vulgaris possibly associated with application of a tissue expander in a patient with Crohn's disease and primary sclerosing cholangitis. *Acta Dermatovenereol Alp Pannonica Adriat* 2019;28(4):173–176.
53. Krammer S, Krammer C, Salzer S, Bağcı IS, French LE, Hartmann D. Recurrence of pemphigus vulgaris under nivolumab therapy. *Front Med* 2019;6:262.
54. Bosseila M, Nabarawy EA, Latif MA, Doss S, Elkalioby M, Saleh MA. Scalp pemphigus vulgaris mimicking folliculitis decalvans: a case report. *Dermatol Pract Concept* 2019;9(3):215–17.
55. Yavuz IH, Yavuz GO, Bayram I, Bilgili SG. Pemphigus in the eastern region of Turkey. *Postępy Dermatol Alergol* 2019;36(4):455–60.
56. Sar-Pomian M, Rudnicka L, Olszewska M. The significance of scalp involvement in pemphigus: a literature review. *Biomed Res Int* 2018;2018: 6154397. doi:10.1155/2018/6154397
57. Schmidt E, Kasperkiewicz M, Joly P. Pemphigus. *Lancet* 2019;394(10201):882–894.
58. Streifel AM, Wessman LL, Schultz BJ, Miller D, Pearson DR. Refractory mucositis associated with underlying follicular dendritic cell sarcoma of the thymus: paraneoplastic pemphigus versus malignancy-exacerbated pemphigus vulgaris. *JAAD Case Rep* 2019;5(11):933.
59. España A, Iranzo P, Herrero-González J, Mascaro Jr JM, Suárez R. Ocular involvement in pemphigus vulgaris: a retrospective study of a large Spanish cohort. *J Dtsch Dermatol Ges* 2017;15(4):396–403.
60. Lee EB, Ayoubi N, Albayram M, Kariyawasam V, Motaparathi K. Cerebral toxoplasmosis after rituximab for pemphigus vulgaris. *JAAD Case Rep* 2019;6(1):37–41. doi:10.1016/j.jcdr.2019.10.015. PMID: 31909136; PMCID: PMC6938870.
61. Brandão E, Santos I, Carvalho M, Pereira SK. Nursing care evolution to the client with pemphigus: integrative literature review. *Revista Enfermagem* 2011;19:479–484.
62. Zhang C, Goldscheider I, Ruzicka T, Sardy M. Pemphigus vulgaris persistently localized to the nose with local and systemic response to topical steroids. *Acta Derm Venereol* 2017;97(8–9):1136–1137.
63. Pietkiewicz P, Gornowicz-Porowska J, Bartkiewicz P, Bowszyc-Dmochowska M, Dmochowski M. Reviewing putative industrial triggering in pemphigus: cluster of pemphigus in the area near the wastewater treatment plant. *Postępy Dermatol Alergol* 2017;34(3):185.
64. Oliveira LB, Maruta CW, Miyamoto D, Salvadori FA, Santi CG, Aoki V, Duarte-Neto AN. Gastrointestinal cytomegalovirus disease in a patient with pemphigus vulgaris treated with corticosteroid and mycophenolate mofetil. *Autops Case Reps* 2017;7(1):23.
65. Osipowicz K, Kowalewski C, Woźniak K. Mycobacterium tuberculosis and pemphigus vulgaris. *Postępy Dermatol Alergol* 2018;35(5):532.
66. Lazzarotto A, Ferranti M, Meneguzzo A, Sacco G, Alaibac M. Persistent B lymphocyte depletion after an ultralow dose of rituximab for pemphigus vulgaris. *J Investig Allergol Clin Immunol* 2018;28(5):347.
67. Kiran KC, Madhukara J, Abraham A, Muralidharan S. Cutaneous bacteriological profile in patients with pemphigus. *Indian J Dermatol* 2018;63(4):301.
68. Dube M, Takkar B, Asati D, Jain S. Anterior scleritis in a patient of pemphigus vulgaris while on immunosuppressive treatment. *Indian J Dermatol* 2019;64(6):499–500.