

伯明翰 EB 严重性评分：设计和有效性

原文链接：<http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/j.1365-2133.2009.09041.x/pdf>。

作者：C. Moss, A. Wong 和 P. Davies，来自伯明翰儿童医院。

原文于 2009 年发表于 British Journal of Dermatology

翻译：周迎春。初次翻译：2015 年 10 月。最后更新：2015/11/10。

概要

背景：客观的严重性评分可以帮助临床护理和研究。但 EB 的罕见性和多样性给评分带来了困难。

目标：设计覆盖所有 EB 亚型各种年龄段的简单、有效、敏感、可靠的严重性评分。

方法：通过专家的一致意见产生评分的项目和权重，并对内容和表面效度做优化。伯明翰 EB 严重性（BEBS）评分对年龄为 0-64 岁的 97 名患者做了测试。

结果：评分包括 11 项内容：皮损面积，甲受累，口腔，眼，喉和食道，手上疤痕，皮肤癌，慢性溃疡，脱发和营养不良。面积占 50 分，其它十项各占 5 分，总分 100。Weber-Cockayne 单纯型 EB 的 BEBS 评分最低（中位数 1.0；范围 0.1-3.0；n=12）；non-Herlitz 泛发性交界型 EB（28.5，5.0-62.0；n=17），RDEB-HS（22.9，4.3-69.0；n=7），和 Herlitz 交界型 EB（JEB-H）（14.4，2.5-49.3；n=9）分数最高；分数居中的是显性遗传 DEB（5.3；0.5-15.9；n=19），Dowling-Meara 单纯型 EB（EBS-DM）（6.3；2.8-22.5；n=16）和 RDEB-nHS（7.8，2.8-27.8；n=11）。相同观察者和不同观察者的相关系数高。随着年龄增长，JEB-H（ $r=0.9$ ， $P=0.001$ ）和 RDEB-HS（ $r=0.73$ ， $P=0.001$ ）的分数上升，EBS-DM（ $r=-0.62$ ， $P=0.01$ ）的分数下降。其它亚型正相关但不显著。

结论：BEBS 评分有效且可重复，对各种亚型给出了相应的分数，能反应出病情随年龄的变化。

大疱性表皮松解症（EB）是一组有差异的遗传性大疱性疾病，包括四大类，单纯型（EBS），交界型（JEB），营养不良型（DEB）和金德乐综合征，有很多亚型。EB 的严重程度跨越从偶尔因摩擦起水疱到广泛和致死性的疾病。其它慢性皮肤疾病已经有了客观的评分系统，比如银屑病的银屑病面积和严重性指数（Psoriasis Area and Severity Index）和湿疹的 SCORAD 指数，EB 还没有这种工具。客观严重性评分可帮助评估对治疗措施的反应并估计需要的资源。通过定量亚型内和亚型间自然的差异，它也有助于研究疾病原理。因此我们决定为 EB 设计一个客观的评分系统。

设计和验证评分系统需要疾病各亚型的大量患者。但 EB 是罕见病，即使最常见的类型，EBS-WC，发病率也只有 1:17000。2002 年国民健康服务（NHS）资助的 EB 服务在英格兰和威尔士启动。EB 服务基于伦敦和伯明翰，由一组外展护士协调，专家中心和外围节点共同护理。这一服务已经管理了超过 700 名 EB 患者。所有患者都可以对皮肤活检做免疫荧光分析诊断和后续的突变检测，对严重的亚型常规做这些检查。大量准确诊断的患者加上一致的 EB 服务为本项目准备了条件。

EB 的罕见性和差异性增加了设计评分的难度。因为水疱一般局限于手掌脚掌并且不留疤，所以我们认为 EBS-WC 是温和的。另一方面，RDEB-HS 影响粘膜和所有皮肤，产生残毁性疤痕并增加了皮肤癌的概率，所以是严重的。其它类型的 EB 严重程度居中，但有各种不同的表现，没有简单的线性关系。例如，EBS-DM 患者有甲营养不良和掌跖角化过度这些显著的症状，但通常没有疤痕和粘膜受累。而 JEB-H 患者在婴儿早期可能皮损面积不大也很少有残毁性疤痕，但经常在婴儿期死亡。尽管有这些差异，经验丰富的 EB 医生和护士经常能对一名具体患者的“温和”或“严重”达成共识，即使诊断为同一种亚型。这对我们定量临床严重性是一种鼓励。

严重性可以从临床表现和疾病后果两方面来描述。后者在临床试验中是一种重要的结果测量，记录为健康相关的生活质量（QoL），功能性残疾，或经济负担。尽管‘生物严重性’和‘疾病负担’经常相关，不同患者因同一种疾病对生活的影响程度却有显著差异，使量化严重程度更加困难。皮肤病学领域已经有了完善的疾病影响评估方法，最常用的是皮肤病生活质量因子（Dermatology Life Quality Index, DLQI），及其针对儿童（CDLQI），婴儿（IDLQI）和家庭（FDLQI）的修订版。

Horn 和 Tidman 在苏格兰的 EB 患者中应用了 DLQI 和 CDLQI，发现 RDEB-HS 患者的评分超过了此前评估过的任何皮肤疾病的得分，而 EBS 和其它亚型 DEB 对 QoL 的影响与中等严重程度 的银屑病和湿疹相当。我们希望设计一种客观的可以和疾病影响评分同时使用的临床严重性评分方法。同时使用的时候它们应该能描绘出疾病负担的整体状况；单独使用时他们应该能展示出导致患者痛苦的各种因素。

日本的一个团队为不同的 EB 亚型设计了独立的评分系统，整合了包括实验室测试在内的多种参数。不过这种方法在实际使用中困难，特别是还没有确诊的婴儿，或者当没有实验室测试结果时。另外，由于 EB 的罕见性和亚型的多样，这种方法的有效性难以验证。

我们希望临床严重性的评分方法不仅可以用于医疗机构还可以在患者家中，需要具备如下特点。*简单*，可以快速简单的学习、使用和计算；*实用性*，比如不需要特殊的设备或验血；*广泛性*，对所有 EB 亚型和患者年龄都适用；*有效*，覆盖 EB 的重要临床特征并且对每种 EB 亚型给出的分数符合专家的经验；*敏感*，能反应出年龄和治疗后的变化；*可靠*，多次评估能给出一致的结果。

材料和方法

计分项目和分数分配

我们对临床严重性的感知源自多种因素，包括器官受损的程度，受影响的器官数量，功能受损的程度，和产生的明显‘坏’结果如发育停滞、恶性肿瘤及死亡。评分的相关项目经伯明翰 EB 临床专家讨论产生，专家需要考虑选择的项目是否与严重性相关（表面效度），以及是否覆盖了所有相关的因素（内容效度）。

我们先设计了评分表的初稿并做了试用，先使用每种类型的‘虚拟’EB 患者，然后使用带有临床照片的病案。经过几次调整之后，评分表又使用德尔菲法 [Delphi method]做了进一步的优化。伯明翰的 39 名 EB 患者参加了评分排期试用，伦敦和德国 EB 团队的成员做了非正式试用。根据结果又做了修订，增加了新项目并调整了权重。随后用相同的患者数据又做了几轮试用和调整，直到各种 EB 亚型的得分和我们对严重性的印象一致。所有属性都经过大量讨论。

皮肤受损面积

面积很难估算，特别是有很多小块儿皮损时（如 EBS-DM）。此时可以借助于九分法和身体示意图。我们不打算根据皮肤损伤的类型细分（除了下面的慢性溃疡 之外），我们使用‘皮损面积’来涵盖水泡、糜烂、痂、愈合中的皮肤、红斑和萎缩性疤痕，但不包括不是由损伤直接引起的皮肤改变，如 EBS 的斑点状色沉和金德乐综合症的皮肤异色症。我们同样排除了随背景皮肤类型而变化的炎症后色素改变，和 DDEB 新生儿皮损完全愈合后的疤痕。我们认为受损皮肤面积是最重要的因素，应该比其它因素的权重高。一般来说，皮损面积最大的患者更容易遭受严重的疼痛，营养缺失，感染，恶性肿瘤和早亡。相应的，对 EB 有效的治疗应该减小皮损面积。这样一个重要因素的权重设为 50%。

对剩余 10 项因素的权重分配无法达成一致，因此各分配了 5 分，以凑足最高分 100。

甲受累

这一项包括进来是因为印象中早期发生甲营养不良和缺失与疾病的快速进展有关联，特别是 JEB 和 RDEB。另外甲的分数可以帮助区分不同的 EB 亚型；如 EBS-WC 一般没有甲受累。缺失之前经常会先发生营养不良，这反映了指甲疾病的进展，因此我们对这两种情况分别评分。

粘膜受累

最初只有这一项，根据不同位置粘膜受累的数量评分。不过后来我们选择按照位置细分（眼，

口腔，喉，食道）以反映一些主要影响粘膜的亚型（JEB-H 和 LOC 综合症）的严重程度。

手部疤痕

最初这一项分配了 10 分，因为它是 RDEB-HS 一项严重且进行性的特征，能反映疾病的进展。但后来因为仅限于 DEB，权重被调低。

皮肤癌

这是 EB 一项主要的死亡原因。常有多处病灶。因此我们使用了能灵活反映原发病灶和转移扩散的评分方法。然而，研究项目中的患者群体中没有癌症，所以这一项内容未经验证。

6个月以上未愈合的伤口

这是后来增加的内容。一开始我们觉得这一项应该包括在皮损面积中，但后来的一致意见是这种皮损应该有额外的分数以反映在皮肤脆弱之外的伤口愈合缺陷和恶变倾向。未愈合伤口的数量后来修改成包括未愈合伤口的面积：原因是一块影响整个背部的慢性溃疡要比两三个骨头突出部位的小溃疡严重。

EB引起的脱发

这一项是在与定期记录这一特征的德国同事交流之后，为了增加两种评分系统的对应性而增加的。脱发是 RDEB 和 JEB 的特征。

营养不良

由于两个原因，刚开始没有包括这一项。首先，成人（BMI 低）和儿童（发育停滞）对营养不良的定义不同，因此我们设计了简单的 5 分机制（0 是正常，5 是极度瘦弱）以覆盖所有年龄段。其次，如何评估疾病本身严重但通过胃造瘘改善了营养状况的患者有不确定性。考虑到评分系统应该能反映出采取干预措施之后的改善，我们同意评分应该基于当前的状态。

定稿的评分系统命名为伯明翰 EB 严重性（Birmingham EB Severity BEBS）评分。为临床使用设计了单张 A4 纸，正面是评分表，反面是简洁的注释（附件一）。包括了一份身体示意图以方便计算受影响的身体表面积，成人和儿童的图不一样。

表 1 参与研究的患者：每种 EB 亚型的人数和年龄

EB 亚型	人数	年龄-中位数（范围）
EBS Weber-Cockayne	12	17.4 (5.6-60.3)
EBS Dowling-Meara	16	10.2 (0.2-64.0)
Herlitz JEB	9	0.1 (0.0-0.8)
Non-Herlitz JEB (泛发性)	7	10.2 (0.0-27.9)
Dominant DEB	19	16.5 (0.1-60.1)
RDEB-nHS	11	11.1 (0.8-64.0)
RDEB-HS	23	3.7 (0.0-34.0)
总数	97	

患者样本

在随后的 6 个月里为 97 名患者记录了 BEBS 评分，覆盖了所有主要的 EB 亚型，由 65 名儿童

(<16 岁) 和 32 名成人组成, 其中包括开发阶段的 39 名患者 (表 1)。诊断为严重亚型的 EB 患者基本上总是基于免疫荧光检测, 通常也有突变分析的结果支持, 特别是散发病例。对温和亚型的诊断一般基于临床表现, 有时候有突变分析或免疫荧光检测。

评分排期

由于 EB 的罕见性和严重性, 同时为了避免额外的体检给患者带来的负担, 在机会合适的时候才做评分。患者在伯明翰儿童医院和索利哈尔[Solihull]医院和社区医院做例行评估的时候由皮肤科医生 (C. Moss, A. Wong) 和 EB 护士做评分。评分员都参加过系统的开发和测试。

评分的性能

通过比较与已知的各 EB 亚型和年龄段严重性的关联程度来检验评分系统的表现。

可靠性测试

相同观察者变异性 (测试-重测)

同一名观察者在间隔 2-26 周的时间里先后两次对 15 名稳定的 DEB 患者做了测试, 并计算变异系数。

不同观察者变异性

有 40 名 EB 患者在同一天排期中由多名观察者独立评分。每位患者只参加一次这种多人评分。观察者一般在同一天评分, 最长在一个月之内评分也可以。但 JEB-H 因为疾病变化太快, 只允许在同一天评分。因为在不同阶段中评分员会更换, 人数也不固定, 多数检验不同观察者变异性的标准方法无法使用。为了分析这些数据, 我们忽略了评分员的身份, 只看每个阶段不同评分员之间分数的差异。关键指标是‘类内相关系数’及其方差分析和方差成分的派生结果, ‘类内’在这里就是‘不同观察者’。

实用性

附件一是最最终的评分表。BEBS 评分的使用和计算既容易又快。只需要 15 分钟的培训, 评分需要的时间小于 5 分钟, 可以在患者家里进行。

伦理

研究伦理委员会中心办公室确认不需要正式的批准, 因为这项工作归类于服务开发, 不是研究。从患者和/或父母那里得到了非正式的同意确认。

结果

开发和测试小组

刚开始我们的观点是评分系统的验证应该只使用系统最终定稿后的测试结果 (测试组), 不使用设计评分系统时 39 位患者的分数 (开发组)。然而, 两组之间分数的分布在所有 EB 类型内都非常接近 (图 1), 因此在所有后续分析中我们合并了所有 97 名患者的结果。

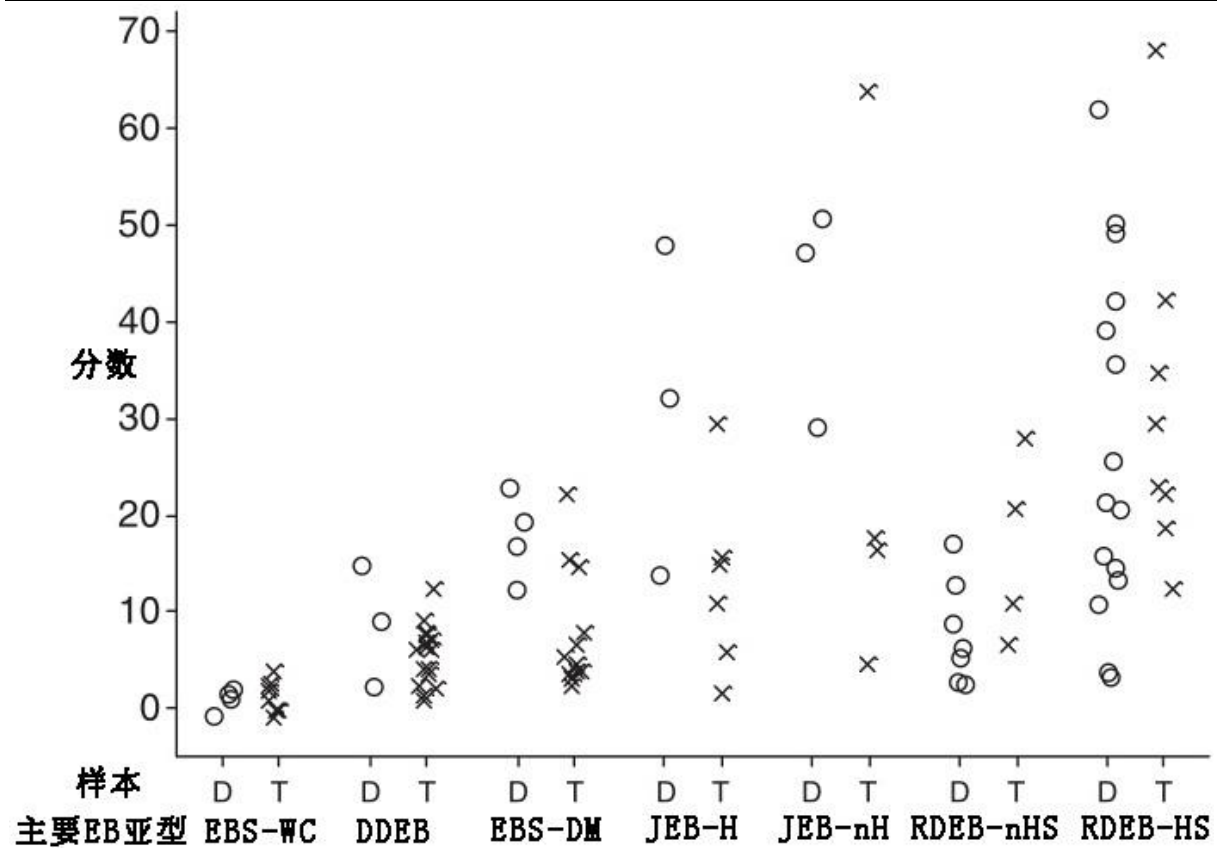


图 1. 各种 EB 亚型所有患者的首次得分, 包括开发组(D)(39 人)和测试组(T)(58 人)。EBS-WC, 单纯型 EB Weber - Cockayne 亚型, 后来改名为局限性 EBS; DDEB, 显性遗传营养不良型 EB; EBS-DM, 单纯型 EB Dowling - Meara 亚型; 后来改名为严重泛发性 EBS; JEB-H, Herlitz 交界型 EB, 后来改名为严重泛发性 JEB; JEB-nH, 非 Herlitz 交界型 EB, 后来改名为中度泛发性 JEB; RDEB-nHS, 非 Hallopeau - Siemens 隐性遗传营养不良型 EB, 后来改名为中度泛发性 RDEB; HDEB-HS, Hallopeau - Siemens 隐性遗传营养不良型 EB, 后来改名为严重泛发性 RDEB

表 2 不同 EB 亚型分数的中位数 (范围) 和分布 (%)

分数	EBS-WC	DDEB	EBS-DM	JEB-H	JEB-nH	RDEB-nHS	RDEB-HS	全体
人数	12	19	16	9	7	11	23	97
0-5	100	42.1	37.5	11.1	0	27.3	4.3	32.0
5-10	0	47.4	18.7	11.1	14.3	36.3	4.4	19.6
10-20	0	10.5	31.3	44.5	28.6	18.2	26.1	21.7
20-40	0	0	12.5	22.2	14.3	18.2	39.1	16.5
40-60	0	0	0	11.1	28.6	0	17.4	7.2
60-80	0	0	0	0	14.3	0	8.7	3.1
80-100	0	0	0	0	0	0	0	0.0
全体	100.0	100.0	100.0	100.0	100.0	100.0	100.0	100.0
中位数	1	5.3	6.3	14.4	28.5	7.8	22.9	8.4
范围	0.1-3.0	0.5-15.9	2.8-22.5	2.5-49.3	5.0-62.0	2.8-27.8	4.3-69.0	0.1-69.0

不同EB类型的分数分布

不同 EB 亚型的中位分数是: EBS-WC 1.0 (范围 0.1-3.0); DDEB 5.3 (0.5-15.9); EBS-DM

6.3 (2.8–22.5); JEB-H 14.4 (2.5–49.3); JEB-nH 28.5 (5.0–62.0); RDEB-nHS 7.8 (2.8–27.8); RDEB-HS 22.9 (4.3–69.0) (图 1, 表 2)。分数的分布显示 BEBS 分数覆盖了疾病严重性的连续范围, 没有天花板或地板效应。分数的分布被 EBS-WC 型患者拉偏了, 他们的分数在 0-5 之间。所有分数都低于 70, 说明可以给更严重的患者评分。RDEB-nHS 中三个最低的分数属于兄弟姐妹, 已经确认他们家族表现型特别轻。

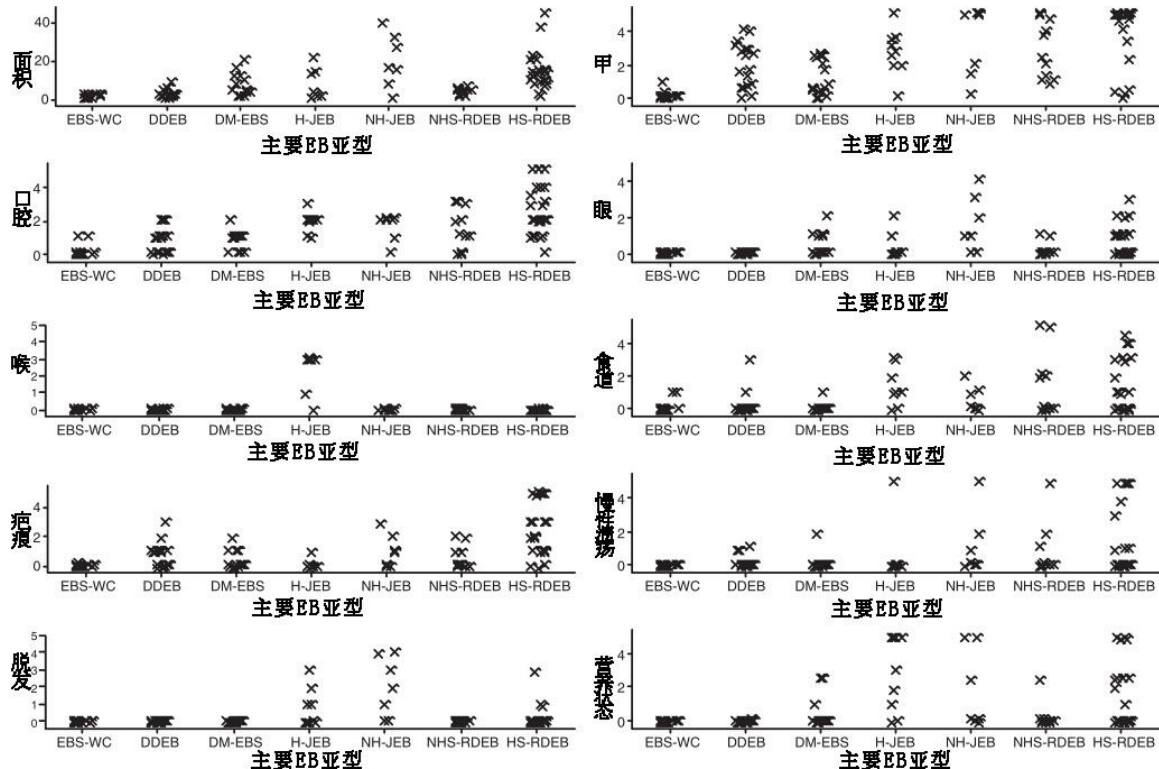


图 2. 按 EB 亚型分类的所有患者第一次评估的单项分数 (97 人)。所有患者癌症的分数都是 0, 没有列出。[原文用了 DM-EBS, H-JEB, NH-JEB, NHS-RDEB, HW-RDEB 这样的亚型名称, 这里不改了。]

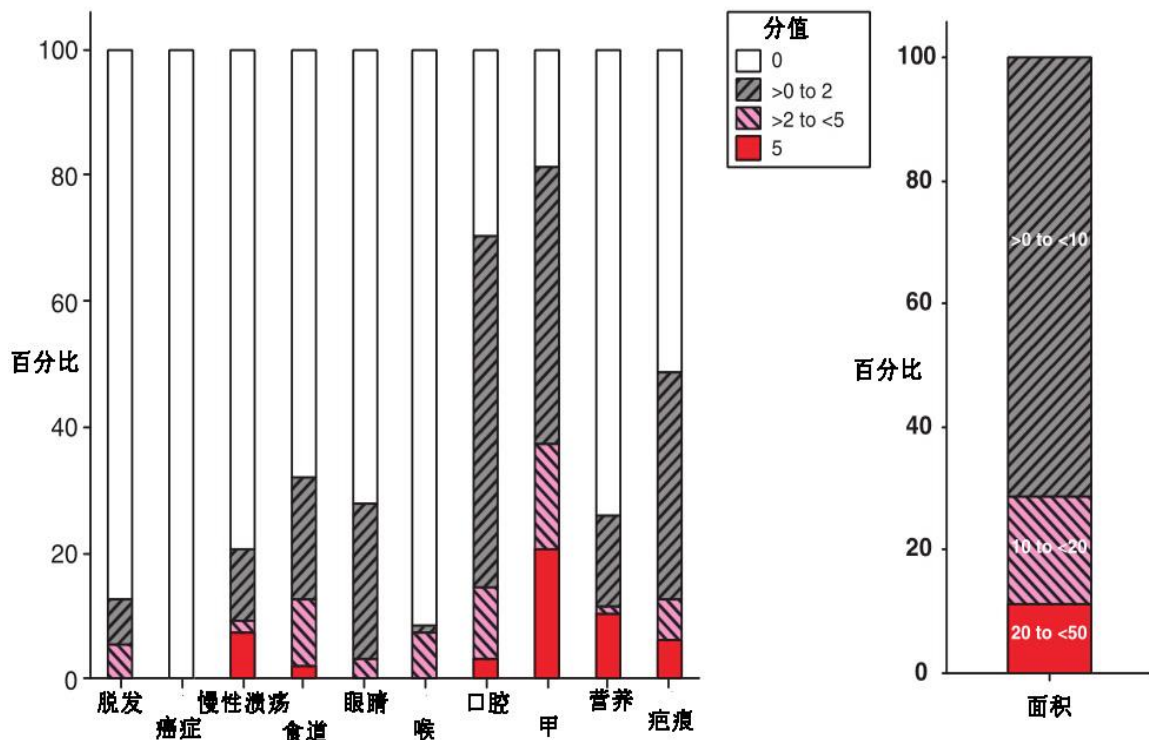


图 3. 每一项目 97 个分数的百分比分布

单个项目的分数分布

单个项目的得分经常偏近于 0。典型的例子是皮肤癌，我们的患者都没有皮肤癌，所以这一项分数都是 0。有些项目在特定亚型中的得分一直是 0，特别是 EBS-WC。单个项目的得分分布情况显示在图 2 和图 3 中。

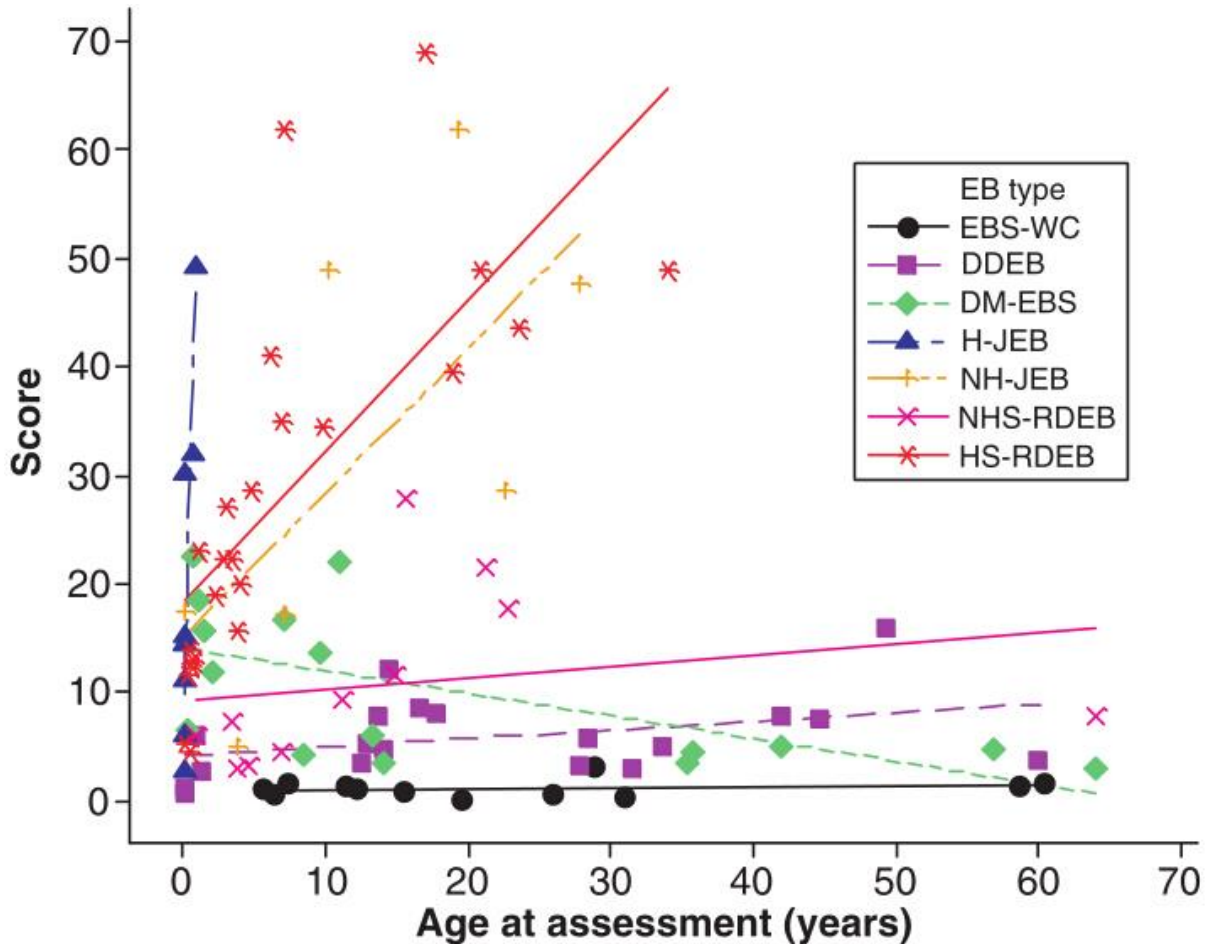


图 4. 不同 EB 亚型年龄和分数的散点图

表 3 不同 EB 亚型年龄和分数的相关性

EB 亚型	r 值	P 值
EBS-WC	0.21	0.51
DDEB	0.37	0.11
EBS-DM	-0.62	0.01
JEB-H	0.90	0.001
JEB-nH	0.67	0.10
RDEB-nHS	0.23	0.51
RDEB-HS	0.73	0.001

不同EB亚型中分数与年龄的相关性

图 4 显示了总分数和年龄的散点图，并绘制了各 EB 亚型的线性回归曲线。JEB-H($r=0.9, P=0.01$) 和 RDEB- HS ($r=0.73, P=0.0001$) 的分数和年龄显著统计相关，EBS- WC ($r=0.21, P=0.51$)，

DDEB ($r=0.37$, $P=0.11$), JEB-nH ($r=0.67$, $P=0.10$) 和 RDEB- nHS ($r=0.23$, $P=0.51$) 正相关但不显著。EBS-DM 组的分数随年龄增长显著降低 ($r=-0.62$, $P=0.01$) (表 3)。

可靠性

相同观察者变异性

由一名观察者间隔 2-26 周给 15 名稳定的 DEB 患者做了评分。相同观察者的变异系数是 6.6%。

不同观察者变异性

8 名观察者参加了评分，每个评分排期观察者的人数或身份有很大的不同。总共有 40 名患者被 2 到 5 名独立的观察者评分，产生了 122 份分数，用以估计不同观察者变异性。每个排期的评分员变化很大，因此当成随机的处理。通过差异性分析获得了不同患者之间的差异和相同患者的差异，在我们这里都等价于不同观察者变异性。因此得到了测量不同观察者相关性的类内相关系数。表 4 也显示了评分员的平均范围（最大-最小）与其中位分数的比值，用以测量不同观察者变异性。对癌症（在我们的案例中没有发生）或慢性溃疡和脱发（在所有评分排期中只发生了一次或两次）没有合适的变异性数据。关于缺失的一致意见无法和有一定范围的严重性评分做有意义的对比。

使用这 122 个分数做方差分析，得到了每个项目的方差分量和相关系数（表 4）。

表 4 不同观察者对各个项目的相关性和方差

项目	不同观察者的相关性	不同观察者的范围/中位数
甲	99.3	0.23
口腔	86.0	0.61
眼	80.5	0.87
喉	92.3	0.10
食道	83.1	0.95
疤痕	81.7	1.10
营养状况	95.7	0.34
面积	88.7	0.49
总分	95.5	0.35

所有项目的不同观察者相关性都很高。由于多数项目的最高分是 5 分，多数不同观察者的范围和中位数的比值小于 1.0，说明观察者之间的差异小于 1.0 分。

讨论

Horn 和 Tidman 发现，严重的 EB 对生活质量的比任何其他皮肤病都严重，说明这些患者的医疗需求未得到满足。有一些干预措施已经例行的用于 EB 患者，比如营养强化，静脉补铁，阿米替林及其它外用软膏和敷料。这些措施似乎对个别患者有帮助，但尚缺乏客观的有效性证据。迫切需要新的治疗措施但研究过程中需要做评估。EB 随机对照试验的严重缺乏部分是由于缺少客观的评分系统。EB 的罕见性也是一个问题，但英格兰和威尔士新的统一服务现在提供了足够数量的患者可以做测试。另一个 EB 临床试验的困难是患者招募，有严重终生疾病的患者自然地不愿意长途跋涉去医院。一种简单的可以在患者家里执行的标准化评估可以方便患者监控和临床试验，或者作为更专业的结果测量的补充。

现在对英国的 EB 新生儿可以通过皮肤活检做免疫荧光检测做精确的诊断，可以做准确的咨询和

趋势预测。然而在同一种类型内部甚至同一个家族内的疾病严重程度有显著差异。标准化的严重性评分能帮助确认显著轻微或显著严重的患者，也许可以帮助确认表型-基因型之间的关联。

这篇文章描述了 **EB** 严重性评分系统的开发和验证。总体来说，我们设计的 **BEBS** 评分满足上面提到的很多要求。值得一提的是，它使用和计算的时候快捷方便，不需要专门的设备或验血。它适用于所有 **EB** 亚型和所有年龄的患者。专家们一致认为它覆盖了 **EB** 的所有重要表现，给出的分数符合专家的‘感觉’（表面效度和内容效度）。它看起来可靠，相同观察者和不同观察者给出了一致的结果，但数据的异质性使这一特点难以通过统计方法验证。**BEBS** 分数随年龄的变化反映了临床所见的内容，特别是 **JEB-H** 和 **RDEB-HS** 随年龄的恶化，和 **EBS-DM** 随年龄的减轻。患者分数都低于 70，反映出我们的患者相对年轻（多数从儿童医院招募）和健康（没有患皮肤癌）：我们能够想象出更严重的分数更高的患者。**BEBS** 分数是否能检测出治疗的效果仍有待观察。

但是 **BEBS** 评分还远谈不上完美。首先，我们承认在验证过程中有些循环。我们设计系统的目的就是给严重的亚型评高分，发现实际分数与亚型相关就顺理成章。另外，为了开发一个系统我们需要大量的患者，因为 **EB** 的罕见性我们不得不使用相同的群体（增加了新患者）去验证。

不同项目所占的分值比例（权重）实际上是随意确定的。可以很容易的提出一些合理的改进建议，比如皮肤癌应该比指甲缺失的分数更多，或者眼睛损伤导致的失明应该比脱发的分数高。但是为了简化（考虑实用性），所有项目的分值一样。我们无法给出统计学的证明说‘受损面积’应该占 50% 的分数，但这样做看起来合适，因为面积在其他皮肤科评分系统中权重也最大，并且直接影响 **EB** 患者的疼痛、包扎和残疾，同时面积应该在中短期内对治疗的效果敏感。计分的项目范围广，包括了所有 **EB** 亚型的症状，意味着对很多 **EB** 亚型某些项目是多余的，分数永远是 0。例如手上致残性的瘢痕一般来说对 **RDEB** 之外的所有亚型都多余，除了面积之外的所有项目对 **EBS-WC** 都多余。给所有项目分配一样的分值称作‘内部一致性’，我们的系统没有这样做。为这样一种跨度很大的疾病设计评分系统必然导致较低的内部一致性，可能会使它用于任何一种 **EB** 类型内部时敏感性不够。

可靠性测试也受限制。相同观察者变异性只测试了一名观察者。不同观察者变异性没有按照希望的系统性要求开展。因为严重 **EB** 患者的疾病特别痛苦，评分时需要拆除所有包扎，本项研究只在患者需要做其它临床检查的合适时机进行，通常由护士在家里完成。这些情况说明应该在其他中心对其他患者做验证。不过在初级测试中，**BEBS** 评分系统表现出较好的实用性，有效性和可靠性。包括更多患者，覆盖更广泛的年龄段、严重程度和并发症的后续测试已经在计划中。我们还没有证据表明其灵敏性可以检测出治疗带来的改变，但我们希望这一评分系统能成为临床实践和研究的有用工具。

致谢

感谢 Robin Eady 和 Leena Bruckner-Tudermann 教授，和 Carol Cummins 博士的鼓励和有益的讨论，以及大量的临床同事，他们提供了专家建议并试用了多个版本的 **BEBS**。特别感谢 Jemma Mellerio, Anna Martinez, Adrian Heagerty 和 Hauke Schumann 医生，以及护士 Ruth Ward, Natalie Hadley, Emma McAndrew, Dawn James, Sheila Richards, Tracy Adni 和 DebRA 的员工。我们也感谢 BJD 评审人的建设性意见。Alvin Wong 博士受 DebRA 资助。

参考资料

略

附件一 伯明翰EB严重性评分表（儿童版）

患者姓名：_____ 出生年月日：_____ EB类型：_____

评分员姓名：_____ 日期：_____

* 背面有详细的解释

评分项目	测量内容	最高分	实际得分
*甲	缺失的指趾甲 ÷ 4 营养不良的指趾甲 ÷ 8	5	
*面积	皮损面积百分比 ÷ 2。皮损包括水疱，糜烂，疤痕，正在愈合的皮肤，红斑，萎缩性疤痕； 不包括色素减退或愈合良好的疤痕	50	
*口腔	0 = 没有粘膜受损	5	
*眼	1 = 偶发水疱/糜烂	5	
*喉	2 = 经常发生水疱	5	
*食道	3 = 持续的症状，早期结构异常 4 = 中等结构异常 5 = 严重结构异常 (每项的具体评分标准见背面)	5	
手上疤痕	0 = 没有疤痕 1 = 粟丘疹或/和萎缩性疤痕 2 = 刚刚出现的挛缩或并指 3 = 明显的挛缩，或手指近端已经粘在一起 4 = 处于3和5之间 5 = 所有手指全部融合，形成茧套状并指	5	
皮肤癌（SCC）	皮肤癌的数量 + 1，如有局部/淋巴结扩散 + 2，如有远距离扩散，最多5分	5	
6个月以上的慢性溃疡	0 = 没有 1 = <身体表面积的1%（1%大约等于手掌大小） 2 = 1-2% 3 = 2-5% 4 = 5-10% 5 = >10%	5	
EB引起的脱发	0 = 没有脱发 1 = 脱发面积1-19% 2 = 20-39% 3 = 40-59% 4 = 60-79% 5 = 80-100%	5	
营养状况	0-5（0 = 正常，5 = 极其瘦弱）	5	
总分		100	

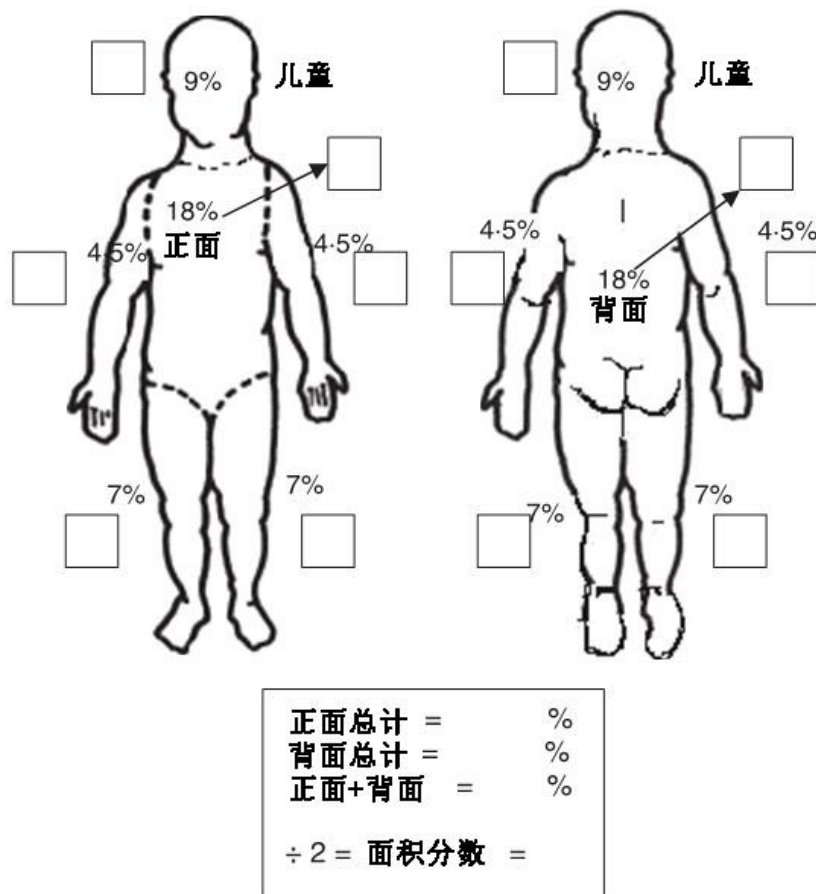
怎样填写BEBS评分表

指趾甲：把数字填到每一个空格里然后水平方向相加

	右手	左手	右脚	左脚	小计 A	小计 B	总分
甲缺失	+	+	+	+	=	÷ 4 =	} =
甲营养不良	+	+	+	+	=	÷ 4 =	
甲正常							
总数	5	5	5	5			

面积：

请在示意图上把受影响的皮肤位置涂黑，然后估算每一部分的百分比并把数字填到附近的方格中。例如，如果躯干前部有一半面积受影响，则在躯干前部的方格中填 9%。患者的手掌面积相当于体表总面积的 1%。



口腔，眼，喉，食道：详细计分方法

	口腔	眼	喉	食道
0	没有 EB 相关的问题	没有 EB 相关的问题	没有 EB 相关的问题	没有 EB 相关的问题
1	偶尔疼痛	偶尔疼痛	偶尔嘶哑	偶尔吞咽困难
2	经常疼痛	经常疼痛	经常嘶哑	经常吞咽困难
3	持续疼痛 能观察到舌系带短	持续疼痛 早期可见的外部眼睛疾病	持续嘶哑	持续性的吞咽困难
4	处于 3 和 5 之间	处于 3 和 5 之间	处于 3 和 5 之间	处于 3 和 5 之间
5	舌系带严重缩短和小口	影响双侧视力的眼睛疾病	有生命危险的喉梗阻	吞咽固体和液体都有困难