

**Centre de Référence Maladies Rares
Dermatoses Bulleuses et Toxiques**

**SYNDROME DE STEVENS-JOHNSON / SYNDROME DE LYELL
ou Nécrolyse Epidermique Toxique**

LETTRE D'INFORMATION

Cette notice vous est remise car l'un de vos proches vient d'être hospitalisé. Un syndrome de Lyell appelé aussi nécrolyse épidermique toxique (NET) ou un syndrome de Stevens-Johnson (SJS) a été diagnostiqué. Il s'agit d'une forme très rare de maladie cutanée, peu connue, même du monde médical.

Cette maladie est grave mais transitoire et les soins nécessaires sont bien connus. Le service qui vient de prendre en charge votre proche en a l'expérience et va avoir à cœur de lui assurer les meilleures chances possibles de guérison.

Cette notice a pour objectifs de vous expliquer en quoi consiste cette maladie, quel est son déroulement et la nature des soins prodigués à votre proche, ainsi que le rôle que vous pourrez avoir pour l'accompagner et le soutenir durant la maladie.

Pour toute question complémentaire, l'équipe médicale et infirmière reste à votre entière disposition.

Notice rédigée en collaboration par les équipes soignantes du Centre de référence sur les dermatoses bulleuses toxiques (Hôpitaux H. Mondor et Trousseau) et l'Association de malades Amalyste.

Une adresse utile : Association AMALYSTE 4 rue Yves Toudic, 75010 Paris
www.amalyste.fr contact@amalyste.fr

CONTACT dans le Service

INFORMATIONS GENERALES SUR LA MALADIE

La maladie

Cette affection cutanée très rare mais grave, de survenue brutale, dure de 3 à 5 semaines :

- Il se produit une destruction de la couche superficielle du revêtement de la peau (épiderme, équivalent d'une brûlure au second degré) et des muqueuses (buccales, nasales, oculaires, génitales, anales)
- Une atteinte des organes internes (voies aériennes supérieures, poumon, tube digestif...) peut aussi apparaître
- La sévérité de l'atteinte cutanée et muqueuse est variable selon les patients, les lésions progressent pendant quelques jours et leur étendue finale est imprévisible le premier jour
- La vie du patient peut être mise en jeu, selon la sévérité de l'atteinte et l'état de santé préalable
- La dénomination de la maladie est fixée selon l'étendue de la surface corporelle atteinte :
 - <10% : SJS
 - ≥30% : Syndrome de Lyell/NET
 - Entre 10 et 29% : Syndrome de chevauchement SJS/NET.

Sa fréquence :

120 à 150 nouveaux cas sont dénombrés par an en France

Quelles sont les causes du SJS / NET ?

- Il s'agit habituellement d'une « allergie médicamenteuse »
 - Survenant 4 à 30 jours après le début de prise d'un nouveau médicament
 - Dans 60 à 70% des cas le SJS / NET peut être clairement attribué à la prise d'un médicament précis

PARTICULARITES CHEZ L'ENFANT

- SJS et NET peuvent atteindre l'enfant.
- Celui-ci n'est « protégé » que par sa moindre exposition à la prise de certains médicaments qui sont plus largement utilisés chez l'adulte.
- La maladie et sa prise en charge sont similaires à ce que l'on connaît chez l'adulte. Une hospitalisation en unité pédiatrique est bien sûr recommandée.
- Chez l'enfant, en fonction de son âge et de sa capacité à communiquer, les manifestations pour exprimer sa douleur peuvent être difficiles à comprendre. L'équipe soignante pédiatrique est formée pour interpréter les signes et expressions de l'enfant, pour mettre en œuvre un traitement adapté.
- Les parents sont des alliés précieux dans cette évaluation.

L'évolution après l'hospitalisation

Environ la moitié des malades vont avoir des séquelles à distance. La plupart sont modérées : troubles de la pigmentation cutanée, chute transitoire de cils, des cheveux ou des ongles. D'autres atteintes peuvent être plus graves, par ex yeux, organes génitaux. Les soins locaux ont pour but de réduire la fréquence et la sévérité de ces séquelles. Un suivi médical sera recommandé pour organiser, si besoin était, une prise en charge spécialisée (dermatologique, ophtalmologique, gynécologique ou par d'autres spécialistes si besoin). Un certain nombre de patients peuvent être blessés psychologiquement et repenser sans cesse à leur hospitalisation (cauchemar, flash, peur de sortir de chez eux, difficultés à reprendre une vie sociale, phobie des médicaments, etc). Il est important de ne pas rester seul et de pouvoir se faire aider par des professionnels habitués à ce type de souffrance : psychologue, psychothérapeute, psychiatre.

- Du fait de l'atteinte oculaire et des soins qu'elle nécessite, les capacités visuelles en phase aiguë sont souvent perturbées. Aussi un poste de radio procurera un meilleur soutien ou passe-temps que la télévision.
- De même, en phase initiale, les apports de nourriture ou de friandises ne sont guère utiles car les possibilités de déglutition sont fortement altérées.

Rôle des proches

- Les proches permettent d'aider le patient à tenir moralement en lui expliquant à nouveau qu'il s'agit d'une situation transitoire et qu'il n'est pas seul.
- L'équipe médicale vous demandera peut être votre participation à l'enquête médicamenteuse afin d'obtenir des renseignements sur les prises médicamenteuses récentes. Il vous faudra, alors apporter les médicaments suspectés, les ordonnances récentes et les coordonnées du médecin traitant

Les proches ne sont pas responsables

La survenue de cette maladie est imprévisible et brutale. On ne sait pas la prévenir. Cette période peut être très traumatisante tant du point de vue physique que psychologique. Certains proches se sentent coupables et impuissants face à ce qui arrive. Si cela est le cas pour vous, ne restez pas seul et n'hésitez pas à faire appel à un psychologue pour vous ou pour un membre de votre famille. Des patients se sont sentis très réconfortés par la lecture après guérison d'un journal que leur entourage avait tenu au fil de leur hospitalisation.

Dans le cadre de l'hospitalisation, il est possible que des photos de votre proche soient prises par l'équipe médicale pour surveiller l'évolution de la maladie. Une fois guéris, la vision de ces photos peut être particulièrement traumatisante pour les patients et nous les déconseillons.

- Les principaux médicaments incriminés sont
 - les sulfamides antibactériens et parfois d'autres antibiotiques
 - de nombreux anti-épileptiques
 - l'allopurinol
 - certains anti-inflammatoires non stéroïdiens
- Le bénéfice attendu de ces médicaments, utilisés dans leurs indications, dépasse jusqu'à présent les risques de ces accidents et fait l'objet d'une surveillance par les autorités de santé.
- Si aucune cause médicamenteuse n'est retrouvée (5 à 10% des cas) il peut parfois s'agir d'une infection virale ou bactérienne (*Mycoplasma pneumoniae*...)

Il n'y a aucun risque de transmission

- Même dans les cas secondaires à une infection la maladie est une réaction retardée à une infection le plus souvent terminée. La réaction n'est pas contagieuse.
- S'il vous est demandé de prendre des précautions, c'est pour limiter les risques de contamination de la peau du malade qui est devenue anormalement sensible aux microbes.

Existe-t-il un risque génétique ?

- Des travaux récents révèlent que pour quelques médicaments (carbamazépine, allopurinol) ces réactions graves sont liées à la présence de gènes « de susceptibilité » c'est-à-dire de gènes qui « autorisent » la réaction allergique sans pour autant la rendre obligatoire ni même très fréquente.
- En attendant de mieux connaître les mécanismes de cette prédisposition il faut éviter d'utiliser le médicament jugé responsable chez les parents « de sang » de la personne atteinte.

L'HOSPITALISATION

La nécrolyse épidermique toxique est une maladie grave, imprévisible mais transitoire !

Le pronostic vital peut être mis en jeu.

La prise en charge de cette maladie est bien établie et votre proche est hospitalisé(e) dans une unité spécialisée où les équipes infirmières et médicales ont l'habitude de cette pathologie

La phase aigue

Elle dure 1 à 3 semaines, on peut observer :

- une fièvre élevée et durable
- **un** patient fatigué et très douloureux, parfois confus et désorienté
- l'apparition de bulles puis d'érosions post-bulleuses et de croûtes touchant :
 - Les muqueuses: (une ou plusieurs peuvent être progressivement touchées)
La bouche (limitation de la prise alimentaire, salivation douloureuse)
Les yeux (qui peuvent être collés...) limitant initialement les capacités de vision. L'atteinte muqueuse peut également toucher les organes génitaux, l'anus, les narines
Autres revêtements muqueux internes du poumon ou du tube digestif
 - La peau : des plaques rouges séparées ou non par des espaces de peau saine, pouvant démanger ou brûler, il y a ensuite une évolution vers la nécrose épidermique avec apparition de bulles. La confluence progressive des lésions bulleuses aboutit au décollement de l'épiderme qui part au moindre frottement (aspect en linge mouillé). La couche moyenne de la peau (le derme) est alors mise à nue (revêtement de couleur rouge vif, suintant, saignant et douloureux).

○ Autres traitements et soins

Ils peuvent être rendus nécessaires selon la santé du malade et son évolution : transfusion sanguine, traitements cardiologiques, ventilation artificielle. Dans tous les cas, ils sont adaptés à la sévérité de la maladie.

Il n'y a actuellement aucun traitement capable d'arrêter l'évolution et la progression de la maladie. Cependant la prise en charge symptomatique est bien codifiée avec présence permanente d'une équipe infirmière et médicale spécialisée.

LES PROCHES

Les visites

- Votre présence, votre disponibilité sont très précieuses pour votre proche, mais les visites, autorisées, doivent être limitées à l'entourage pendant des périodes courtes en phase aiguë, compte tenu de l'état du patient et de la lourdeur des soins locaux.
- Avant d'entrer dans sa chambre il sera nécessaire de prendre différentes mesures :
 - Port d'une blouse jetable.
 - Port d'un masque jetable (dans certaines conditions).
 - Port de gants jetables.
 - Lavage des mains rigoureux ou application d'un désinfectant sur les mains avant et après être sorti de la chambre.
 - L'apport d'objets personnels dans la chambre est bénéfique pour le malade, mais nécessite le respect des consignes données par le personnel soignant.
- La maladie n'est pas transmissible. Il n'y a aucun risque pour vous d'attraper cette maladie. Il est préférable que les enfants ne viennent pas rendre visite, mais il est important de leur expliquer et de pouvoir en parler avec eux. L'équipe est là pour vous conseiller si vous le souhaitez.

Les soins symptomatiques

Soins cutanés quotidiens

- Bains quotidiens avec un antiseptique dilué pour limiter les risques de surinfection
- Application de crèmes et pansements qui protègent la peau et favorisent la cicatrisation.

Soins muqueux

- Soins de bouche :
Bains de bouche plusieurs fois par jour, application de vaseline sur les lèvres, de crème anesthésiante
- Soins ophtalmologiques :
Nettoyage très régulier des yeux, application de gouttes et/ou crème à visée anti-infectieuse et cicatrisante, surveillance régulière par un ophtalmologiste à un rythme qui dépend de la sévérité des lésions ophtalmologiques.
- Soins des organes génitaux :
Application locale de vaseline plusieurs fois par jour, surveillance clinique et prévention de la survenue de synéchies (brides). Chez la femme, il est indispensable de procéder à un examen gynécologique régulier afin de surveiller la cicatrisation et prévenir d'un éventuel problème (synéchie vulvaire).

Prise en charge de la douleur

Les équipes soignantes s'engagent à prendre en charge la douleur du patient et à vous donner toutes les informations utiles.

Sont prises en compte et soulagées :

- La douleur permanente provoquée par les décollements cutanés. La morphine est couramment employée sans risque d'accoutumance, sous surveillance médicale.
- Les douleurs prévisibles durant les soins locaux et les gestes quotidiens.

Le traitement antalgique est intensifié avant les soins. On y associe l'utilisation du protoxyde d'azote (médicament anesthésiant inhalé) qui facilite la réalisation de ces soins en améliorant le confort du patient.

- o Il en résulte des pertes d'eau importantes, une difficulté à réguler la température, une prédisposition aux surinfections, des difficultés à s'alimenter voire à respirer. La prévention et la correction de ces problèmes est l'objectif de la prise en charge du patient.
- o Des atteintes viscérales profondes peuvent être associées : voies aériennes supérieures, poumon, tube digestif, foie...
- o Il est difficile à ce stade qui peut durer une dizaine de jours de pouvoir clairement se prononcer, compte tenu du risque de survenue de différentes complications.
- o Durant cette phase délicate, l'évolution du patient est appréciée au jour le jour.
- o L'évolution habituelle se caractérise par l'extension des lésions bulleuses pendant en moyenne une semaine, aboutissant au décollement cutané maximum.
- o La cicatrisation des lésions cutanées est ensuite rapide, de l'ordre de 10 à 15 jours, la texture de la peau redevenant normale, mais avec souvent des anomalies de couleur
- o La cicatrisation des muqueuses est plus lente et peut prendre plusieurs semaines.
- o Une chute des cheveux et des ongles est possible, ils repousseront ultérieurement.
- o La durée d'hospitalisation est variable d'un malade à un autre et ne peut être prévue à l'avance. Elle est en moyenne de 3 à 4 semaines.

INFORMATION MEDICALE

L'équipe Infirmière et Médicale est à votre disposition pour vous donner toutes les informations sur la situation de votre proche. Pour plus de clarté et permettre une meilleure prise en charge, il est souhaitable qu'une seule personne soit choisie par les proches comme interlocuteur, qui pourra ensuite transmettre les nouvelles qui lui seront données aux autres personnes de l'entourage.

LES SOINS DURANT L'HOSPITALISATION EN PHASE AIGUE

Ces dispositifs peuvent varier et sont adaptés à chaque patient

- Pour protéger votre proche et limiter le risque d'infection, l'isolement est préconisé.
- Cela signifie en pratique que le patient est en chambre seule et que le nombre de visiteurs et la durée des visites sont limités, et suivent certaines précautions (voir ci-dessous)

Le matériel médical et le protocole utilisés

- L'augmentation de la température ambiante de la chambre (éventuellement par une rampe chauffante située au-dessus du lit) est préconisée pour compenser les pertes thermiques secondaires à l'effraction de la barrière cutanée.
- Des perfusions permettent de réhydrater le patient et de passer différents médicaments (antalgiques, antibiotiques si besoin, vitamines...).
- La mise en place d'une sonde gastrique (qui passe par une narine et descend dans l'estomac) permet d'alimenter de façon suffisante, (durée moyenne : 15 jours à 3 semaines).
- De même on pose une sonde urinaire afin d'évaluer le volume d'urine émis au quotidien (la diurèse) et de soulager les douleurs des mictions en cas d'érosions génitales.
- Utilisation si besoin est, d'une sonde nasale pour aider à respirer en lui apportant de l'oxygène.
- En cas de défaillance pulmonaire, le patient peut être «endormi», intubé et ventilé (en collaboration avec l'équipe du service réanimation où le patient peut si besoin passer quelques jours).
- Lit avec matelas adapté moins traumatisant pour la peau du patient.

- D'autres appareillages peuvent être utilisés pour surveiller la fréquence cardiaque, le tracé électrocardiographique, la saturation en oxygène du sang (grâce à une pince posée sur un doigt) et la tension artérielle.
- Ces appareils détectent les plus petites anomalies, y compris celles qui n'ont aucune incidence sur la santé, et les alarmes sonores sont fréquentes. Dans tous les cas, ne cherchez pas à interpréter ce que vous pourriez voir sur les différents écrans de contrôle, et faites confiance aux soignants, dont c'est le rôle.
- En cas d'inquiétudes n'hésitez pas à solliciter les professionnels de l'équipe

L'aspect du malade atteint du SJS / NET peut être impressionnant, voire choquant. Pour le visiteur, ce traumatisme visuel est aggravé par les plaintes du malade, par sa crainte des soins, par l'environnement sonore (alarmes du matériel électronique de surveillance) et par les contraintes des mesures d'hygiène

Le traitement

Le traitement est bien codifié, principalement symptomatique et axé sur les soins cutanés, les soins des muqueuses, la sédation de la douleur, un apport abondant de liquides par voie intraveineuse et orale (sonde naso-gastrique), la prévention et le traitement des infections.

Les soins curatifs

Pour l'instant il n'existe pas de traitement de fond bien démontré du SJS/NET. Aucun médicament à disposition ne permet actuellement d'arrêter la progression de la maladie.

Afin de mieux comprendre la maladie et d'apprécier l'efficacité d'un nouveau traitement, il pourra être proposé à votre proche de participer à une étude.

Vous pouvez l'aider à prendre une décision en toute liberté, sans que sa prise en charge ne soit modifiée selon sa réponse.