

solliciter votre médecin traitant pour le renouvellement. L'ensemble des frais médicaux liés à votre hospitalisation (sauf forfait journalier) et au suivi ambulatoire seront ainsi pris en charge.

Les frais de transports, pour vous rendre au sein des centres spécialisés pour votre suivi, peuvent être pris en charge par votre organisme de sécurité sociale. Pour ce faire, il faut solliciter votre dermatologue qui en fera la demande accompagnée d'un courrier spécifique.

L'assistante sociale, du service de dermatologie :

Mme BOURGEOIS Aline ☎01 49 81 25 22

Est à votre disposition pour tout accompagnement dans vos démarches sociales liées à votre pathologie (sécurité sociale, maison du handicap –MDPH-, aide au retour à domicile ...).

L'Association de patients « Amalyste » est à votre écoute et peut vous prodiguer des conseils (coordonnées à la fin du livret).

En tant que victime d'un accident médicamenteux, vous pouvez entreprendre si vous le souhaitez une démarche d'indemnisation auprès de l'ONIAM (Office National d'Indemnisation des Accidents Médicaux) www.oniam.fr

Notice rédigée en collaboration par les équipes soignantes du Centre de Référence pour les dermatoses bulleuses toxiques (Hôpital Henri Mondor) et l'Association de malades Amalyste.

Une adresse utile :

Association AMALYSTE

4 rue Yves Toudic, 75010 Paris

www.amalyste.fr

contact@amalyste.fr

Février 2012

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

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

INFORMATIONS SUR LE SUIVI APRES LA PHASE INITIALE D'HOSPITALISATION

Vous avez été récemment hospitalisé pour un syndrome de Stevens-Johnson ou un syndrome de Lyell appelé aussi nécrolyse épidermique toxique (NET). 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 vous prendre en charge en a une grande expérience.

Cette notice a pour objectifs de vous expliquer en quoi consiste le suivi de cette maladie après la phase aiguë d'hospitalisation.

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

RAPPELS GENERAUX SUR LA MALADIE

La maladie

120 à 150 nouveaux cas sont dénombrés par an en France.

Cette affection cutanée grave, de survenue brutale, non contagieuse, dure de 3 à 5 semaines :

- Il se produit une destruction plus ou moins étendue de la couche superficielle de la peau et des muqueuses (bouche, nez, œil, organes génitaux, anus)
- Une atteinte des organes internes (voies aériennes supérieures, poumon, tube digestif...) peut aussi apparaître
- La sévérité est variable selon les patients

Quelles en sont les causes ?

- Il s'agit habituellement d'une « allergie médicamenteuse »
 - Survenant 4 à 30 jours après le début de prise d'un nouveau médicament.
 - Dans 70% des cas, la maladie est attribuée à la prise d'un médicament; parfois plusieurs médicaments peuvent être incriminés en même temps.
- Les principaux médicaments en cause sont :
 - Les sulfamides antibactériens et parfois d'autres antibiotiques
 - De nombreux anti-épileptiques
 - L'allopurinol
 - Certains anti-inflammatoires non stéroïdiens
 - La névirapine

Les traitements :

- a. *la peau* : l'utilisation d'une crème hydratante, d'un savon surgras, et d'une protection contre le soleil par vêtements couvrants et écran total jusqu'à disparition des troubles pigmentaires sont prescrites.
- b. *la bouche* : des conseils de brossage et d'hygiène buccale sont proposés.
- c. *les yeux* : des larmes artificielles voire de la pommade ophtalmologique sont requis dans les situations de sécheresse oculaire. Dans les cas plus sévères, et notamment en cas de cicatrices importantes, une consultation ophtalmologique très spécialisée pourra vous être proposée pour discuter la pose de verres scléaux, lentilles spéciales qui sont remboursées par la sécurité sociale et améliorent le confort oculaire.
- d. *la région génitale* : des crèmes à la cortisone peuvent être nécessaires temporairement pour diminuer les cicatrices.
- e. *Au plan psychologique* : une prise en charge spécifique par la psychologue et/ou le médecin psychiatre peut être proposée, ainsi que l'initiation d'un traitement spécifique si besoin, sous surveillance médicale.

Dans tous les cas, votre dermatologue coordonne votre prise en charge et vous orientera auprès de spécialistes pour avis spécifiques le cas échéant.

Il connaît votre maladie et doit rester votre référent.

En complément de cette prise en charge médicale...

Une demande de prise en charge à 100% est effectuée auprès de votre organisme de sécurité sociale pendant votre hospitalisation. Elle vous sera accordée pour une période de 6 mois et vous devrez

7 *au plan psychologique* : la nécrolyse épidermique toxique est une maladie pouvant entraîner un traumatisme psychologique et une souffrance psychique importante. Certains patients présentent, dans les mois qui suivent, des symptômes anxieux et/ou dépressifs, des troubles du sommeil avec des cauchemars et des difficultés à la prise de médicaments.

Ainsi, un suivi spécifique dont la périodicité sera adaptée à chaque patient va vous être proposé :

Au minimum, un suivi à 2 mois, parfois 6 mois et 1 an après l'hospitalisation, va vous être fixé en hôpital de jour pour :

- examen dermatologique
- examen dentaire si besoin
- examen des yeux
- examen gynécologique si besoin
- explorations fonctionnelles respiratoires +/- consultation avec le pneumologue
- consultation avec le psychiatre ou la psychologue

Lors du rendez-vous à 2 mois, le médecin s'assurera que vous êtes bien en possession de votre carte d'allergie médicamenteuse et de la liste des médicaments interdits.

Si plusieurs médicaments sont susceptibles d'avoir déclenché la maladie, des tests allergologiques seront programmés à distance (plus de 6 mois après l'hospitalisation). Ces tests peuvent permettre de discriminer le « réel coupable ». Les modalités précises de ces tests vous seront expliquées par votre dermatologue.

- Aucune cause médicamenteuse n'est retrouvée dans 10% des cas.

Des facteurs environnementaux peuvent être alors impliqués et notamment une infection bactérienne (*Mycoplasma pneumoniae*...).

Existe-t-il un risque génétique ?

- Des travaux récents révèlent que pour quelques médicaments (carbamazépine, allopurinol), et uniquement dans certaines populations (asiatiques notamment), 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
- Il n'est pas exclu que ce type de susceptibilité génétique puisse à l'avenir être découverte pour d'autres médicaments et dans d'autres populations
- 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

LE SUIVI

La nécrolyse épidermique toxique est une maladie qui nécessite une prise en charge très spécialisée à la phase aiguë puis un suivi multidisciplinaire pendant 1 an environ pour le dépistage et le traitement de séquelles potentielles.

En effet :

Des séquelles peuvent survenir au niveau de différents organes :

1. *la peau* : des troubles de la pigmentation sont fréquents
 - a. la couleur de la peau est plus foncée que la normale ou au contraire plus claire, sur les sites qui étaient décollés à la phase aiguë
 - b. leur disparition est très lente (plusieurs mois, parfois plusieurs années)
2. *les ongles et les cheveux* : les ongles sont le plus souvent abîmés par la maladie, coupés dans le sens horizontal. La repousse est très lente (plus longue pour les pieds que pour les mains) et dans la majeure partie des cas sans séquelle, ou des séquelles modérées. Les cheveux peuvent tomber partiellement pendant ou après la maladie, et vont la plupart des cas repousser normalement dans les mois qui suivent.
3. *la bouche* :
 - a. une sécheresse buccale est fréquente, même à distance, pouvant ne régresser que très lentement
 - b. une sensibilité des gencives ou de la langue à certains aliments, au brossage...peut persister pendant quelques semaines
 - c. les troubles dentaires plus sévères sont beaucoup plus rares à type d'inflammation chronique des gencives et de fragilisation des dents à long terme.
4. *les yeux* : les séquelles ophtalmologiques sont, avec l'atteinte dermatologique, les plus fréquentes et peuvent parfois altérer le quotidien :
 - a. elles se limitent le plus souvent à une sécheresse des yeux plus ou moins gênante, persistant parfois très longtemps ; il est alors nécessaire de vérifier de temps en temps l'intégrité de la cornée et de poursuivre l'application au long cours de larmes artificielles
 - b. La difficulté à regarder la lumière (photophobie) est fréquemment observée nécessitant le port de lunettes de soleil.
 - c. Mais parfois des « cicatrices » (synéchies ou brides) se forment à la surface de l'œil, gênant la vision de façon plus ou moins marquée et nécessitant alors une prise en charge très spécialisée
 - d. Les cils peuvent repousser à l'intérieur de l'œil et être responsables de douleurs et de traumatismes de la cornée. Une épilation séquentielle des cils par l'ophtalmologiste peut être préconisée.
5. *la région génitale* : chez la femme, des cicatrices sensibles (synéchies ou brides) peuvent survenir au niveau des petites lèvres, grandes lèvres ou à l'orifice vaginal, rendant difficiles les rapports sexuels.
Les hommes peuvent développer des brides sur le prépuce, limitant le décalotage et pouvant rendre les rapports sexuels douloureux.
6. *les poumons* : il a été observé chez certains patients de minimes altérations respiratoires dans les mois qui suivent la phase aiguë, mais sans symptôme dans l'immense majorité des cas.