
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 et grave de maladie cutanée, peu connue, même du monde médical.

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.



CONTACT dans le Service

SOMMAIRE

Rappels généraux sur la maladie

La maladie	03
Quelles en sont les causes ?	03
Existe t-il un risque génétique ?	04

Le suivi

Les séquelles	05
Les traitements	07

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) est également possible. La sévérité est variable selon les patients.

Quelles en sont les causes ?

- Il s'agit habituellement d'une « allergie médicamenteuse » :
 - ➔ Survenant 4 à 28 jours après le début de prise d'un nouveau médicament,
 - ➔ Dans 85% 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 :
 - L'allopurinol,
 - De nombreux anti-épileptiques,
 - Des antibiotiques, dont les sulfamides antibactériens,
 - Certains anti-inflammatoires non stéroïdiens,
 - La névirapine,
 - ➔ La survenue de cet accident médicamenteux est systématiquement transmise à la pharmacovigilance nationale, organisme qui surveille les effets indésirables des médicaments, afin d'améliorer la connaissance sur les médicaments dans un but de santé publique.

- **Aucune cause médicamenteuse n'est retrouvée dans 15% 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 »,
- 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 (parents, enfants, frères, sœurs).

LE SUIVI

Le syndrome de Stevens-Johnson ou de Lyell est une maladie grave mais qui cicatrise dans la grande majorité des cas. La prise en charge 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.

En effet, des séquelles peuvent survenir au niveau de différents organes :

- **La peau** : des troubles de la pigmentation sont fréquents :
 - ➔ 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,
 - ➔ Leur disparition est très lente (plusieurs mois, parfois plusieurs années).

- **Les ongles et les cheveux** : les ongles sont le plus souvent abîmés par la maladie. La repousse est très lente (plus longue pour les pieds que pour les mains) et se fait souvent avec un ongle fragile qui ne retrouve pas toujours sa structure normale. Les cheveux peuvent tomber partiellement pendant ou après la maladie, et vont dans la plupart des cas repousser normalement dans les mois qui suivent.

- **La bouche** :
 - ➔ Une sécheresse buccale est fréquente, même à distance, pouvant ne régresser que très lentement,
 - ➔ Une sensibilité des gencives ou de la langue à certains aliments, au brossage...peut persister pendant quelques semaines,
 - ➔ Les troubles dentaires plus sévères sont beaucoup plus rares à type d'inflammation chronique des gencives et de fragilisation des dents à long terme, nécessitant des soins spécifiques.

- **Les yeux** : les séquelles ophtalmologiques sont, avec l'atteinte dermatologique, les plus fréquentes et peuvent parfois altérer le quotidien :
 - ➔ 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 régulièrement l'intégrité de la cornée et de poursuivre l'application régulière au long cours de larmes artificielles,

- ➔ La difficulté à regarder la lumière (photophobie) est fréquemment observée nécessitant le port de lunettes de soleil,
 - ➔ 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,
 - ➔ 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,
 - ➔ Dans les cas de séquelles oculaires les plus marquées, la pose de verres scléraux (ou lentilles sclérales) sera discutée, en lien avec le centre expert (remboursement par la sécurité sociale depuis 2007).
- **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 ou douloureux les rapports sexuels.
Les hommes peuvent développer des brides sur le prépuce, limitant le décalotage et pouvant rendre les rapports sexuels douloureux.
 - **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.
 - **Au plan psychologique** : cette maladie peut entraîner un traumatisme psychologique et une souffrance psychique importante durable. Certains patients présentent, dans les mois qui suivent, des symptômes anxieux et/ou dépressifs, des troubles du sommeil avec des cauchemars et une phobie (peur) des médicaments. On parle de stress post-traumatique.

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

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

- examen dermatologique,
- examen ORL et 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 3 à 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.

Les traitements

- 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 d'indice 50+ jusqu'à disparition des troubles pigmentaires sont prescrites.
- La bouche : des conseils de brossage et d'hygiène buccale sont proposés.

- **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 scléraux, lentilles spéciales qui sont remboursées par la sécurité sociale et améliorent le confort oculaire.
- **La région génitale** : des crèmes à la cortisone peuvent être nécessaires temporairement pour diminuer les cicatrices. En cas de bride importante, une chirurgie peut se discuter. Des crèmes peuvent améliorer la sécheresse muqueuse.
- **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.

Si vous avez une question, n'hésitez pas à nous la poser.

Coordonnées de l'équipe de votre centre :

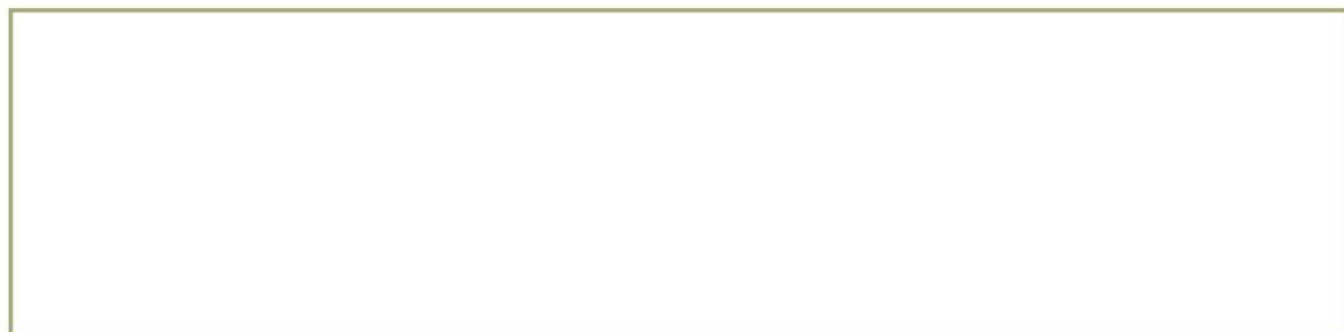


Une demande de prise en charge à 100% est effectuée auprès de votre organisme de sécurité sociale pendant votre hospitalisation. Elle vous sera accordée pour une période de 6 mois et vous devrez solliciter votre médecin traitant pour le renouvellement. L'ensemble des frais médicaux liés à votre hospitalisation (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.

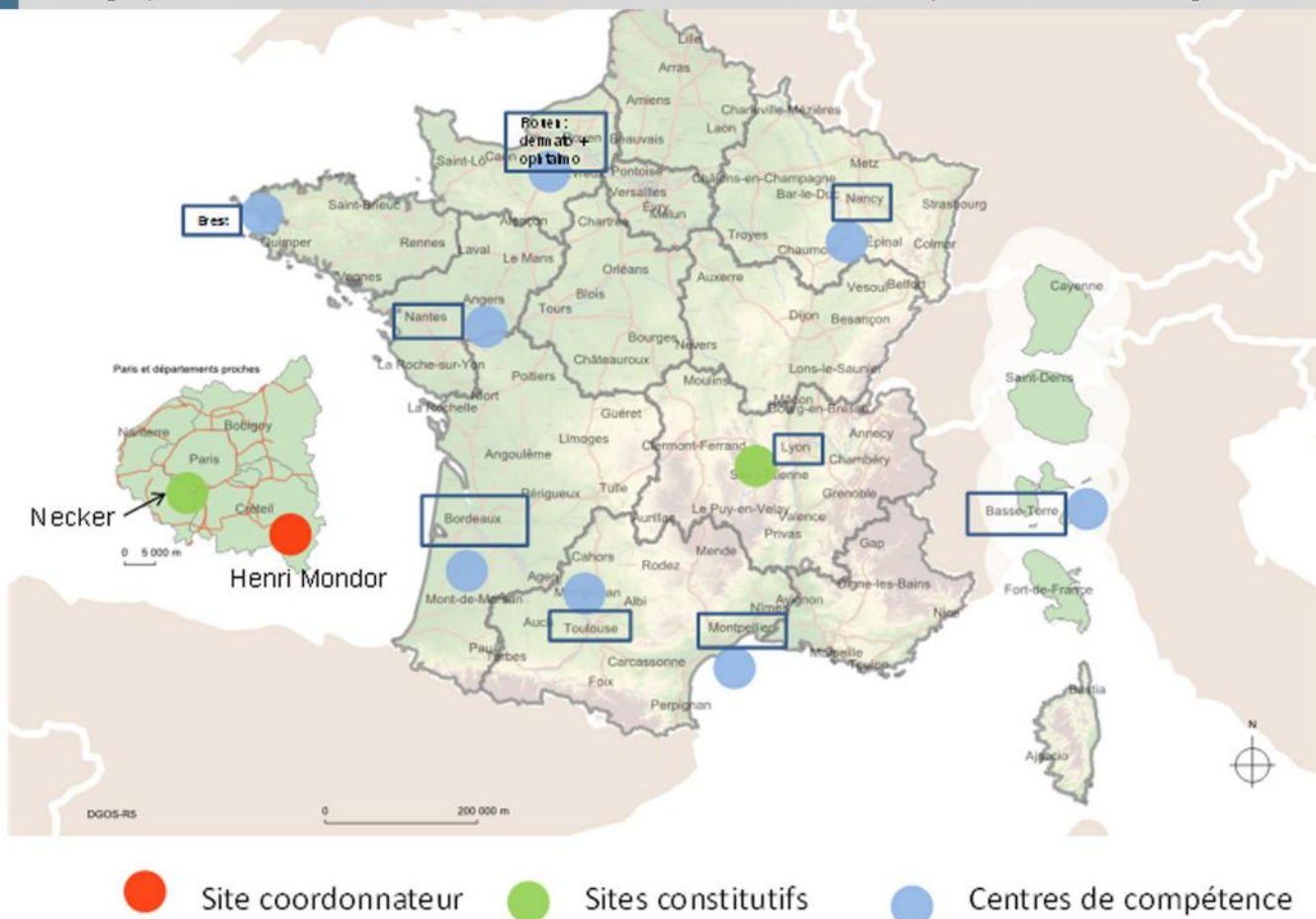
L'assistante sociale du centre où vous êtes pris en charge est à votre disposition pour vous accompagner dans vos démarches sociales liées à votre pathologie (sécurité sociale, maison du handicap -MDPH-, aide au retour à domicile ...).

Coordonnées :



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



<https://fimarad.org/le-centre-de-referance-des-dermatoses-bulleuses-toxiques-et-toxidermies-graves/>

Notice rédigée en collaboration par les équipes soignantes du Centre de référence les dermatoses bulleuses toxiques et l'Association de malades Amalyste.

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



www.fimarad.org

LIVRET MIS EN PAGE ET IMPRIME AVEC LE SOUTIEN DE FIMARAD

NOTES PERSONNELLES