

Toxidermies et syndrome de Lyell

Nicolas de Prost

Service de Réanimation Médicale, Hôpital Henri
Mondor

Groupe de Recherche Clinique CARMAS, Université
Paris-Est Créteil



Pourquoi le Lyell?

- L'hôpital Henri Mondor est **Centre National de Référence pour les Dermatoses Bulleuses et Auto-Immunes**
- www.amalyste.fr



Toxidermies sévères

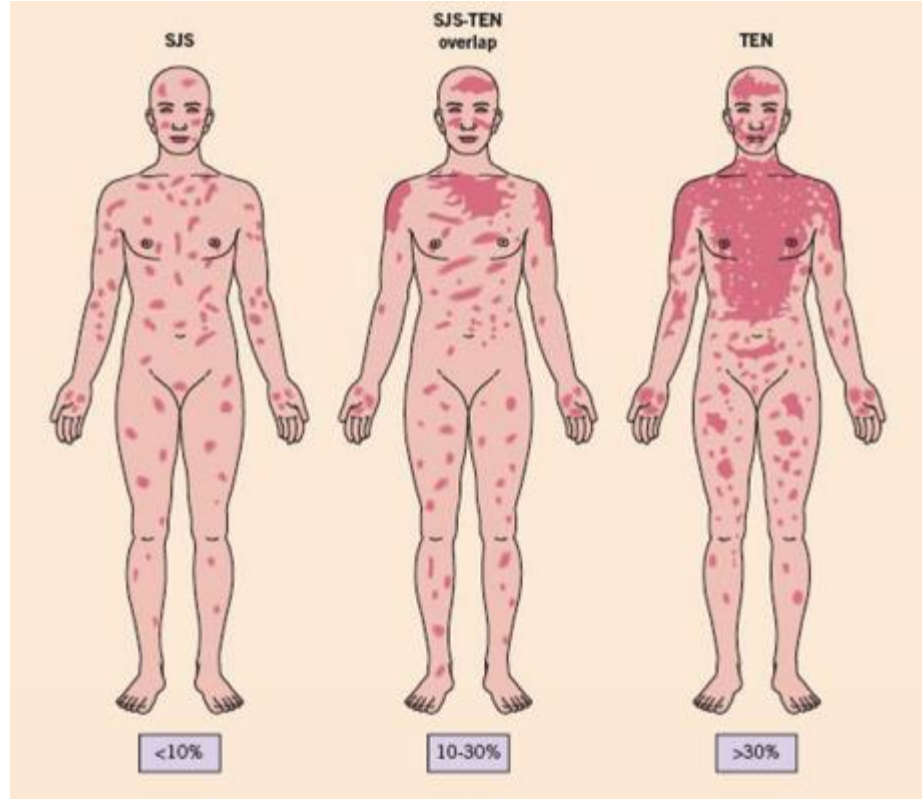
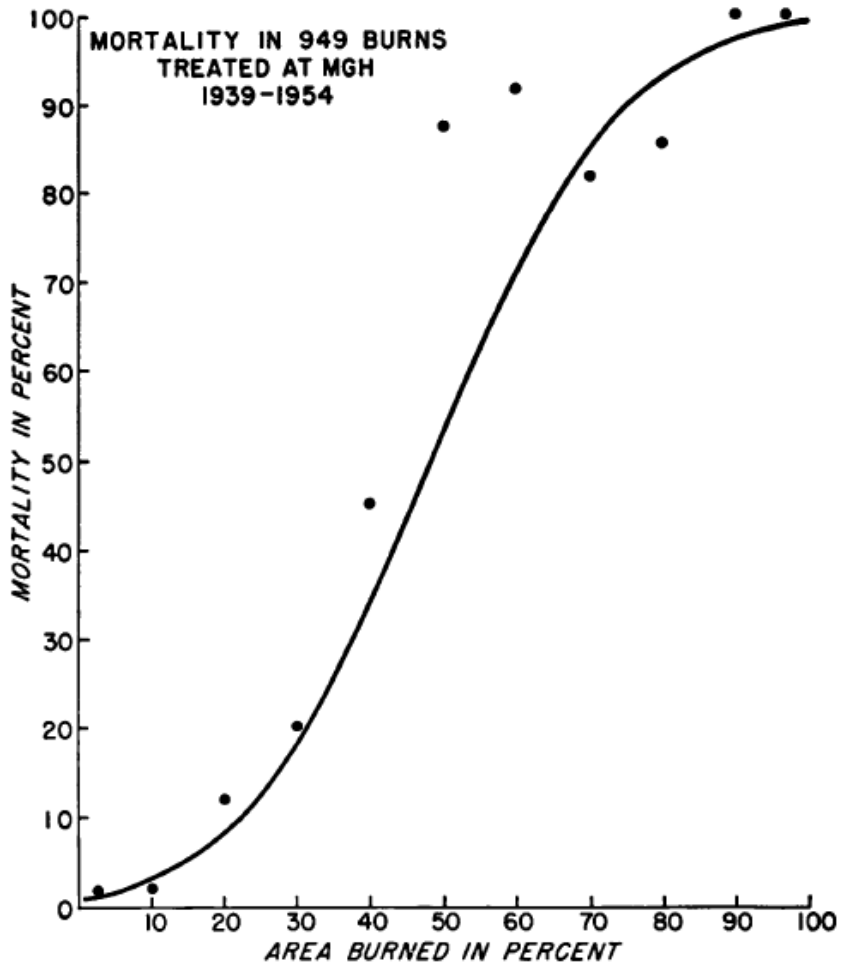
- La défaillance cutanée aiguë
- Syndrome de Stevens-Johnson et nécrolyse épidermique toxique:
 - Présentation clinique
 - Principes de prise en charge
 - Complications infectieuses
 - Atteinte respiratoire
 - Atteinte rénale
- Soins infirmiers

Toxidermies sévères

- La défaillance cutanée aiguë
- Syndrome de Stevens-Johnson et nécrolyse épidermique toxique:
 - Présentation clinique
 - Principes de prise en charge
 - Complications infectieuses
 - Atteinte respiratoire
 - Atteinte rénale
- Soins infirmiers

Mortality of Burns at the Massachusetts General Hospital, 1939-1954 *

BENJAMIN A. BARNES, M.D.**

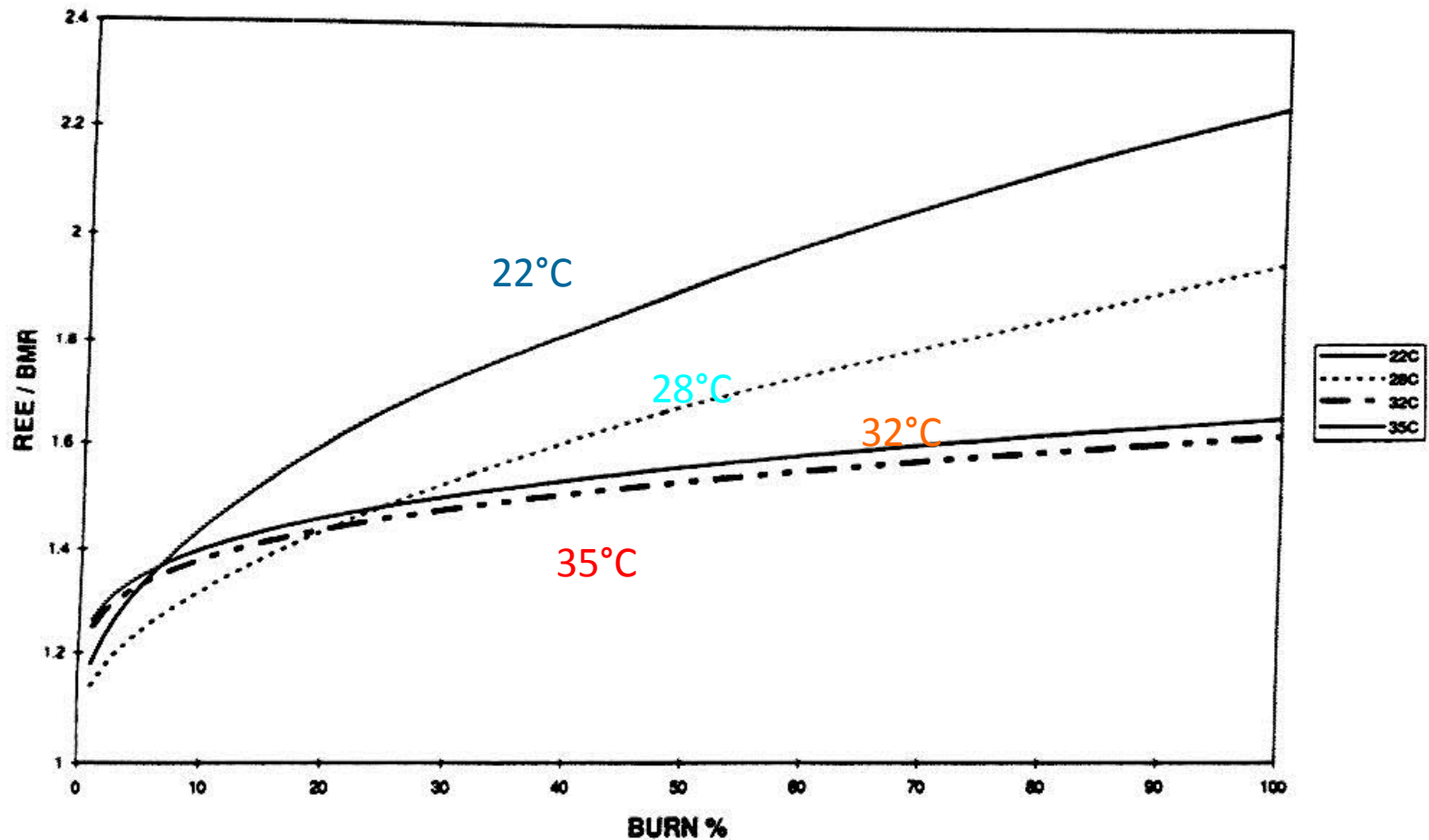


Barnes et al, *Annals of Surgery* 1957

DCA: conséquences physiologiques

- **Hémodynamiques:**
 - ➤ débit sanguin cutané: de 0,5-1 L/min à 5 (37°C) à 10 L/min (38,5°C)
 - ➤ débit cardiaque (> 10 L/min)
- **Troubles hydro-électrolytiques:**
 - ➤ pertes insensibles (N~400 mL/j): pour 50% SC atteinte~3-4 L/j
 - Pertes cutanées de Na⁺, K⁺, Cl⁻
 - Hypophosphorémie
- **Infections:**
 - Fonction barrière altérée
 - Immunodépression: lymphopénie/neutropénie
- **Thermorégulation altérée et hypermétabolisme secondaire:**
 - Fièvre fréquente: production IL-1/kératinocytes
 - Perte de chaleur par radiation et convection (0,6 Kcal/mL)

Impact de la température extérieure sur le métabolisme



Toxidermies sévères

- La défaillance cutanée aiguë
- Syndrome de Stevens-Johnson et nécrolyse épidermique toxique:
 - Présentation clinique
 - Principes de prise en charge
 - Complications infectieuses
 - Atteinte respiratoire
 - Atteinte rénale
- Soins infirmiers

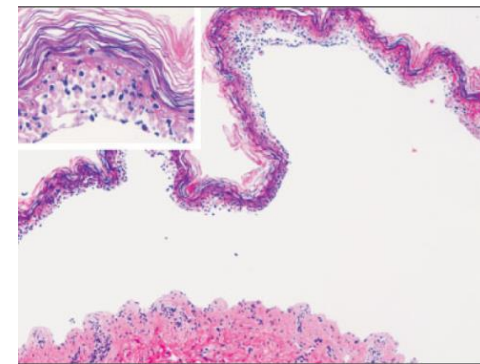
SJS/NET: généralités

Présentation générale

- Graves et rare: 2 cas/10⁶hab/an
- Etiologie:
 - médicamenteuse ≥ 70% cas
 - Infectieuse? Mycoplasme...
- 7- 21 jours après médicament
- Tous âges: 4^{ème} décennie++
- FDR: séropositivité VIH
- **Pourcentage de surface décollée:**
 - SJS: <10%,
 - Syndrome de chevauchement: 10-30%
 - Syndrome de Lyell /Nécrolyse épidermique toxique (NET): >30%

Physiopathologie

- Réaction immune cytotoxique à médiation cellulaire dirigée contre les kératinocytes
- Rôle des lymphocytes CD8
- Predisposition génétique spécifique de médicaments (asiatiques+++):
 - HLA-B 1502 et carbamazépine
 - HLA-B 5801 et allopurinol
- **Histologie:**
 - Nécrose de toute la hauteur de l'épiderme
 - Infiltrat mononucléé dermique modéré
 - IFD négative



Aspects cliniques

- Syndrome pseudo-grippal: fièvre, céphalées, rhinite
- **Signes d'atteinte muqueuse pouvant précéder l'atteinte cutanée:**
 - Odynophagie
 - Douleurs génitales
 - Brûlures oculaires
- **Eruption maculo-papuleuse érythémateuse puis bulleuse:**
 - Lésions initialement localisées au tronc + racine membres
 - Secondairement confluentes
 - Nikolski+
- Atteinte muqueuse dans 90% des cas
- Réépidermisation en ~3 semaines
- **Séquelles:**
 - Macules hypo ou hyperpigmentées
 - Dystrophies unguéales
 - Oculaires, vaginales



Homme 18 ans. Prescription de Bactrim pour suspicion d'urétrite.

J7: apparition d'un exanthème au niveau du tronc, du dos, de la racine des membres inférieurs et du visage.

J9: décollement cutané = 30 %, atteinte muqueuse buccale, oculaire, organes génitaux

J1 admission



J8 admission



- Femme 56 ans
- Sarcome
- Introduction ttt par Tarcéva
- A J10: éruption tronc, membres, visage, paumes, plantes
- J14: Nikolski > 0, **SCD=10%** => transfert Mondor
- J15: **SCD=50%**
- J17: **SCD=70%**
- J18:
 - **SCD=100%**
 - Choc + détresse respiratoire aiguë => transfert en réanimation et décès en < 24h avec SDM



Toxidermies sévères

- La défaillance cutanée aiguë
- Syndrome de Stevens-Johnson et nécrolyse épidermique toxique:
 - Présentation clinique
 - Principes de prise en charge
 - Complications infectieuses
 - Atteinte respiratoire
 - Atteinte rénale
- Soins infirmiers

Manuel Florian Struck
Peter Hilbert
Maja Mockenhaupt
Beate Reichelt
Michael Steen

Severe cutaneous adverse reactions: emergency approach to non-burn epidermolytic syndromes



Table 4 Implications for emergency approach and EMS transport of SCAR patients

Discontinuation of inducing medication (if not already performed)

No administration of steroids and no prophylactic medication (e.g., antibiotics) until differential diagnosis is confirmed

Cardiovascular support (continuous fluid administration using crystalloids, prevention of volume overload, appropriate vasopressive and inotropic therapy)

Sufficient oxygen supplementation (by mask whenever possible, no prophylactic tracheal intubation)

Analgesia and anxiolysis (e.g., sub-dissociative ketamine, benzodiazepines, low dose opioids)

Prevention of hypothermia (cabin conditioning, rewarming devices, blankets)

Anti-adhesive and antiseptic wound dressing

Expectation of severe mucosal bleedings (prepared oro- and nasopharyngeal tamponades, prepared suction unit)

Expectation of rapid decrease of general condition (prepared tracheal intubation devices)

Principes de prise en charge:

- **A faire** 😊

- **Arrêter le médicament coupable**
- Traiter / prévenir
 - Troubles métaboliques
 - Déshydratation
 - Infections
 - Hypothermie
 - Dénutrition
- Soins locaux par une équipe entraînée
 - Prévention des *infections*
 - Prévention des *séquelles muqueuses*

- **A ne pas faire** 😞

- Débrider la peau de façon agressive
- Administrer des corticoïdes
- Administrer **systématiquement des antibiotiques**
- Retarder la nutrition ou privilégier la nutrition parentérale

Quelles mesures spécifiques?

- Revue Cochrane actualisée en 2009
- 1 RCT (22 patients): thalidomide vs placebo => surmortalité groupe thalidomide
- **Place ciclosporine?**
 - Etude ouverte (n=29), sans groupe contrôle (phase II)
 - Stabilisation progression cutanée n=18/29

Interventions for toxic epidermal necrolysis (Review)

Majumdar S, Mockenhaupt M, Roujeau JC, Townshend AP



CONCISE COMMUNICATION

BJD
British Journal of Dermatology

Open trial of ciclosporin treatment for Stevens–Johnson syndrome and toxic epidermal necrolysis

L. Valeyrie-Allanore, P. Wolkenstein, L. Brochard,* N. Ortonne,† B. Maître,‡ J. Revuz, M. Bagot and J.C. Roujeau

Toxidermies sévères

- La défaillance cutanée aiguë
- Syndrome de Stevens-Johnson et nécrolyse épidermique toxique:
 - Présentation clinique
 - Principes de prise en charge
 - Complications infectieuses
 - Atteinte respiratoire
 - Atteinte rénale
- Soins infirmiers

Causes de mortalité au cours du SJS/TEN

- Série « historique »: 87 patients (surface cutanée médiane décollée = 39%)
- Causes de mortalité (n=20):
 - Infection (n=10): *S. aureus* et *P. aeruginosa* +++
 - Hémorragie digestive (n=2)
 - Embolie pulmonaire (n=2)
 - Infarctus du myocarde (n=1)
 - Sigmoidite (n=1)
 - Inconnue (n=4)

A prospective study of infections in burn patients

Pia Appelgren^a, Viveca Björnhagen^{b,*}, Katarina Bragderyd^b,
Carl Evert Jonsson^b, Ulrika Ransjö^c

Micro-organisms that caused wound and bloodstream infection

Micro-organisms	Wound	Bloodstream
Coagulase-negative staphylococci	17	10
<i>Staphylococcus aureus</i>	61	8
Streptococci group A, B, G	26	3
<i>Streptococcus pneumoniae</i>	1	0
<i>Enterococcus faecalis</i>	0	2
<i>Lactobacillus</i>	0	1
<i>Bacillus</i>	2	0
<i>Clostridium species</i>	1	0
<i>Propionibacterium acnes</i>	0	1
<i>Pseudomonas aeruginosa</i>	27	4
<i>Acinetobacter</i>	3	0
<i>Sphingotrophomonas maltophilia</i>	2	0
<i>Escherichia coli</i>	0	1
<i>Enterobacter</i>	10	1
<i>Citrobacter</i>	0	2
<i>Klebsiella</i>	8	4
<i>Morganella morganii</i>	0	2
<i>Candida</i>	1	2

- 176 brûlés sur 3 ans
- 35 BSI chez 22 patients
- Âge médian 44 ans
- Surface brûlée: 5% (1-60)
- 13 décès

Bacterial and fungal colonization of burn wounds

Jefferson Lessa Soares de Macedo/⁺, João Barberino Santos*

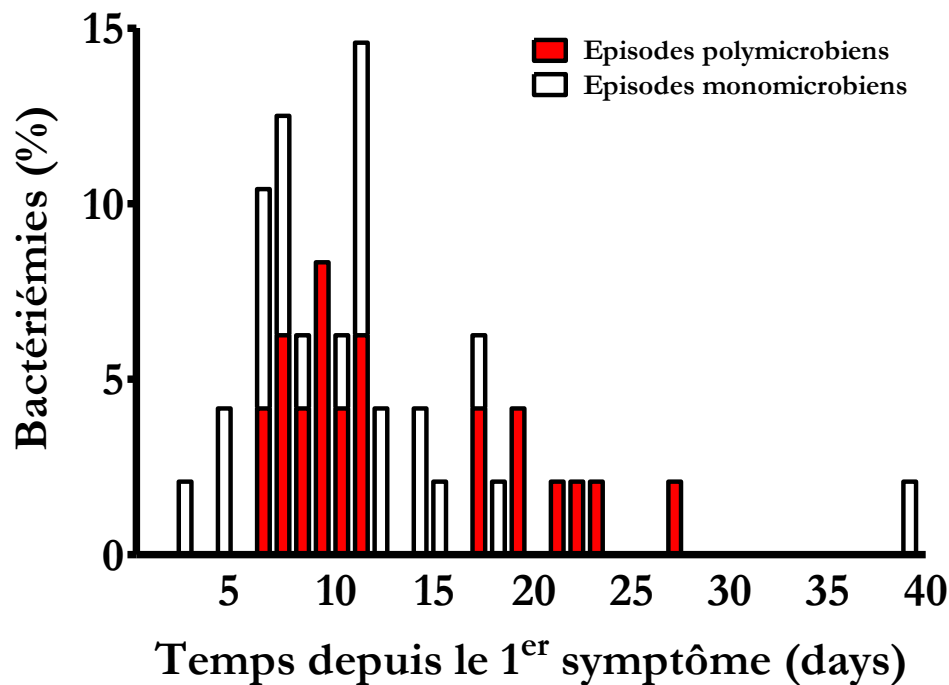
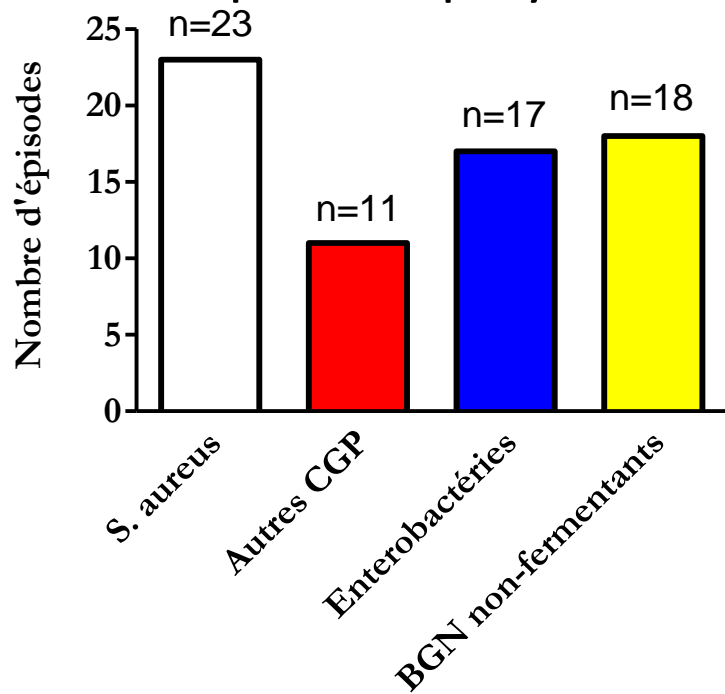
Isolate	Time of sampling (weeks)				Total
	1st n = 194	2nd n = 120	3rd n = 41	4th n = 21	
<i>Staphylococcus aureus</i>	28.4	13.3	12.2	4.7	20.5
Coagulase-negative staphylococci	15.5	15	14.6	14.4	15.2
<i>Pseudomonas aeruginosa</i>	6.7	10.8	26.9	28.7	11.4
<i>Klebsiella</i> sp.	9.8	14.3	4.9	19.1	11.2
<i>Enterobacter</i> sp.	9.8	10	14.6	9.5	10.4
<i>Acinetobacter baumannii</i>	2.1	4.2	9.8	9.5	3.9
<i>Serratia</i> sp.	2.1	5	-	-	2.7
<i>Aeromonas hydrophila</i>	4.1	1.7	-	-	2.7
<i>Escherichia coli</i>	1.5	3.3	2.4	4.7	2.3
<i>Enterococcus faecalis</i>	3.6	0.8	-	-	2.1
<i>Proteus mirabilis</i>	0.5	2.5	2.4	-	1.3
<i>Streptococcus pyogenes</i>	0.5	-	-	-	0.3
Others	2.0	4.2	2.4	9.5	3.2
Total number of isolates					376
Total number of sampling procedures					354
Total number of patients studied					203

Bacteremia in Stevens-Johnson Syndrome and Toxic Epidermal Necrolysis

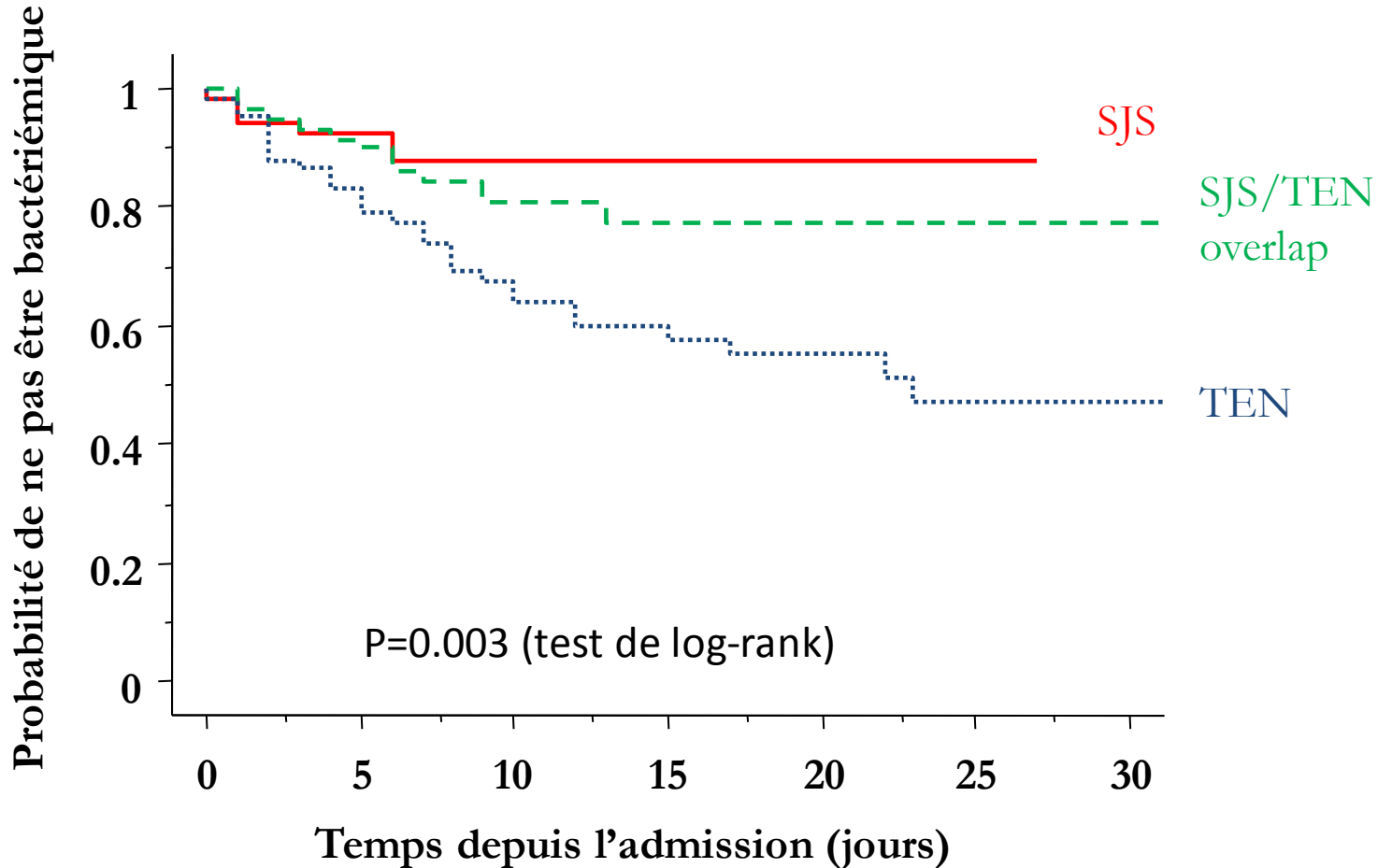
Epidemiology, Risk Factors, and Predictive Value of Skin Cultures

Nicolas de Prost, MD, PhD, Saskia Ingen-Housz-Oro, MD, Tu anh Duong, MD,
Laurence Valeyrie-Allanore, MD, Patrick Legrand, MD, Pierre Wolkenstein, MD, Laurent Brochard, MD,
Christian Brun-Buisson, MD, and Jean-Claude Roujeau, MD

- 48 épisodes chez 48 patients: taux de bactériémie = 15,5/1000 jours patients
- 24 épisodes polymicrobiens



Risque de bactériémie selon la classification définitive



Nombre de patients à risque

SJS	53	20	3	0
SJS/TEN overlap	60	39	11	2
TEN	66	37	17	5

Intérêt des cartes bactériennes cutanées

- Très bonne sensibilité et VPN pour la survenue d'hémocultures des CBC + à:
 - *P. aeruginosa* (VPN=0.98 ; 95% IC [0.92-0.99])
 - *S. aureus* (souches méti-R ++; VPN=0.99 ; 95% IC [0.94-0.99])
 - Suggère un point de départ cutané
- Mauvaise sensibilité et VPN pour entérobactéries:
 - suggère un autre point de départ que cutané, probablement *translocation digestive*
 - Concordant avec descriptions d'ulcérations digestives étendues chez patients TEN

PATIENT DETAILS IN TOXIC EPIDERMAL NECROLYSIS ASSOCIATED WITH INTESTINAL INVOLVEMENT

—	Patients			
	1	2	3	4
Age/sex	41/M	38/F	34/F	55/F
Culprit drug	Piroxicam	Cefuroxime	None	Piroxicam, chlormezanone
BSA (%) affected	35	80	14	20
Onset of GI symptoms (day)	16	1	1	1
Presence of pain/diarrhoea/blood	Yes	Yes	Yes	Yes
Faecal samples*	<i>Ps. aeruginosa</i>	Ascaris	<i>S. aureus</i>	Neg
GI endoscopy	Duodenitis	ND	ND	Duodenitis
Colonoscopy	Colitis	Colitis	Colitis	Colitis
Small-bowel opacification	Ulcerative ileitis	ND	ND	ND
Histology	Necrosis†	Necrosis†	Necrosis†	Necrosis†

Traitement des infections au cours du SJS/NET: en pratique

- Une **SCD $\geq 30\%$** est un facteur de risque majeur de **bactériémie**
- L'antibiothérapie probabiliste **doit** couvrir les germes **présents dans les cultures cutanées** ET les **entérobactéries** (qu'elles soient isolées ou non en culture)
- L'absence de *P. aeruginosa* et de *S. aureus* à la culture cutanée est associée à une faible VP d'hémoculture à ces 2 germes
- *Quand débiter une antibiothérapie?*
 - Foyer infectieux documenté
 - Hémoculture positive (au moins 2 si SCN)
 - Sepsis sévère ou choc

Toxidermies sévères

- La défaillance cutanée aiguë
- Syndrome de Stevens-Johnson et nécrolyse épidermique toxique:
 - Présentation clinique
 - Principes de prise en charge
 - Complications infectieuses
 - Atteinte respiratoire
 - Atteinte rénale
- Soins infirmiers

Tableau de **SDRA sévère**

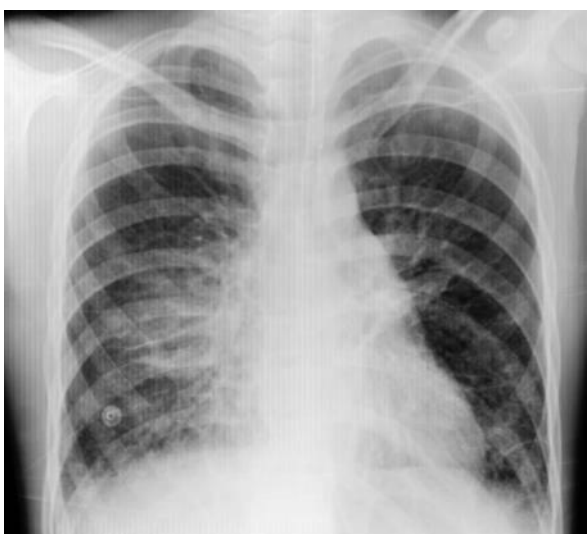
Endoscopie bronchique: **atteinte trachéobronchique spécifique.**

Multiples **PAVM à pyocyanique**

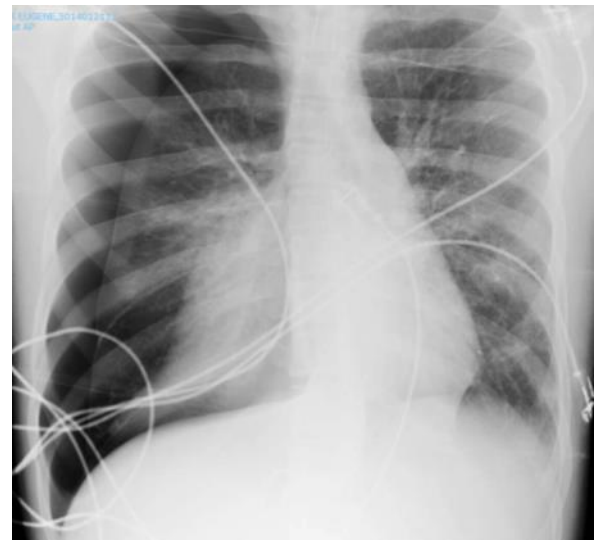
Admission



J15

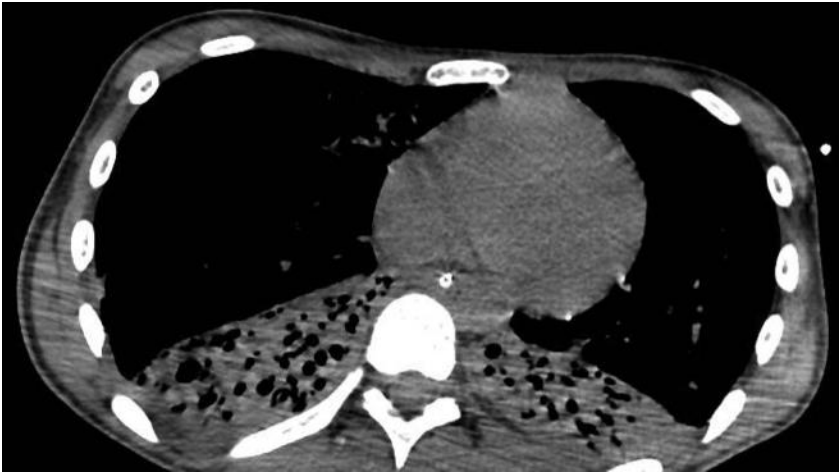


J21

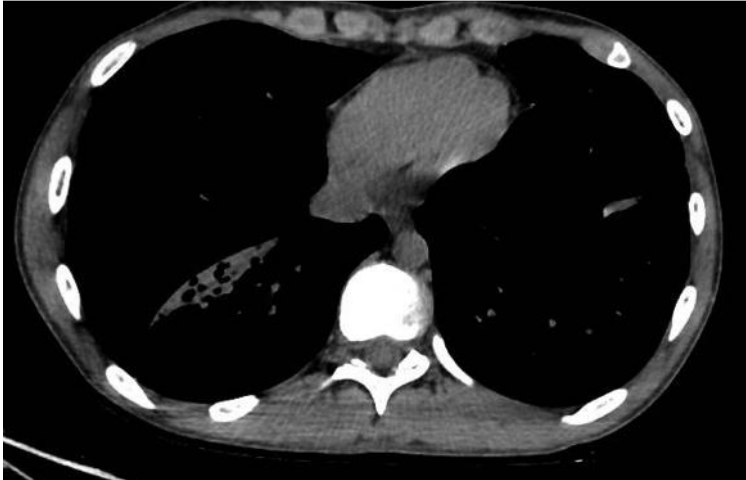


Ventilation prolongée (3 mois). Pneumonie nécrosante des deux lobes inférieurs.

J60



J90



EFR à 6 mois

SPIROMETRIE

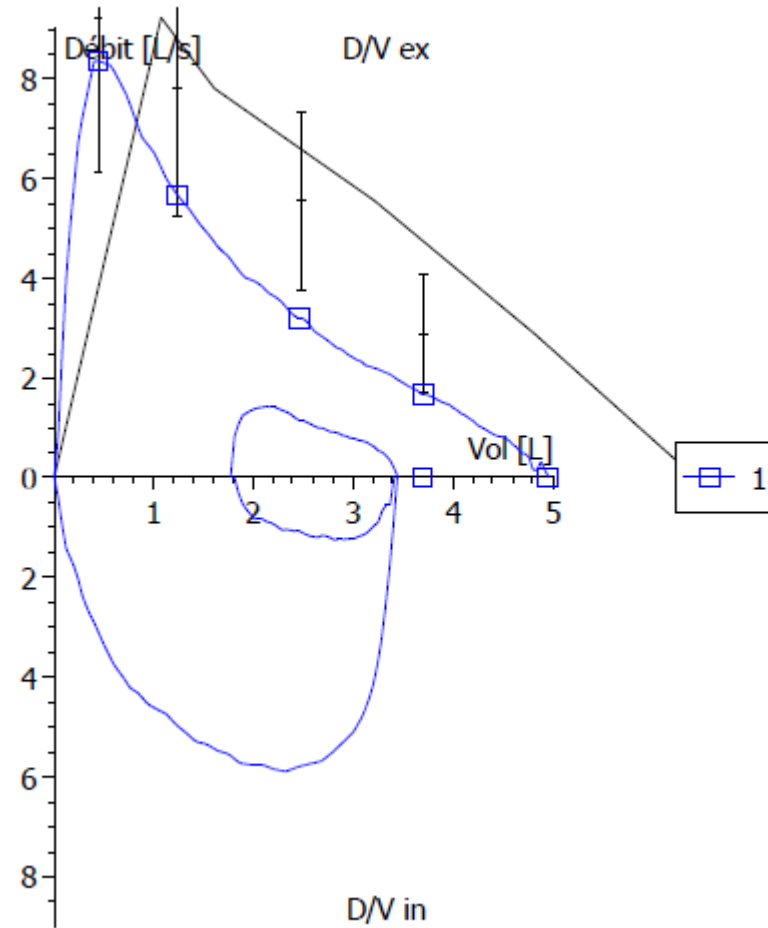
		Mesuré	% Pré/Th.
VEMS	[L]	3.70	69
CVF	[L]	4.94	77
VEMS/ CVF	[%]	74.86	89
VEMS/ CV MAX	[%]	74.86	90
DEMM 25/75	[L/s]	2.95	57
DEM 50	[L/s]	3.21	58
DEM 25	[L/s]	1.66	58
DEP	[L/s]	8.36	91
VIMS	[L]	3.44	

VOLUMES PULMONAIRES

	Pré	% Pré/Th.
CPT	6.92	97
CV MAX	4.94	77
CPT-He		
CRF-He		
CRF P1	3.81	107
VR	1.98	139
VR/CPT	28.66	131
VRE	1.82	89

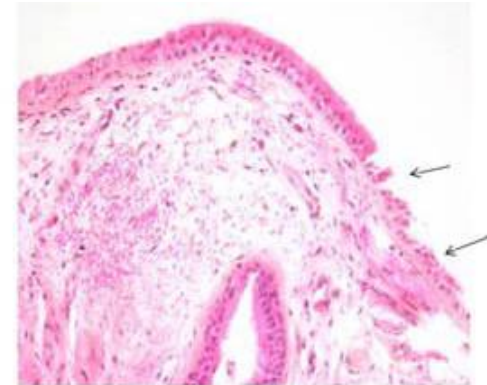
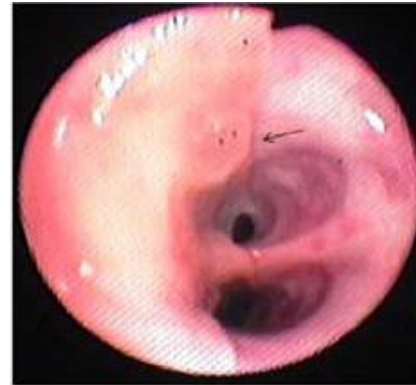
DLCO

		Mesuré	%/Théo
DLCO SB	[Ml/mmHg/Min]	27.28	81
DLCOc SB	[Ml/mmHg/Min]	27.90	83
DLCOc/VA	[Ml/mmHg/Min/L]	4.63	
VA	[L]	6.03	



Détresse respiratoire aiguë

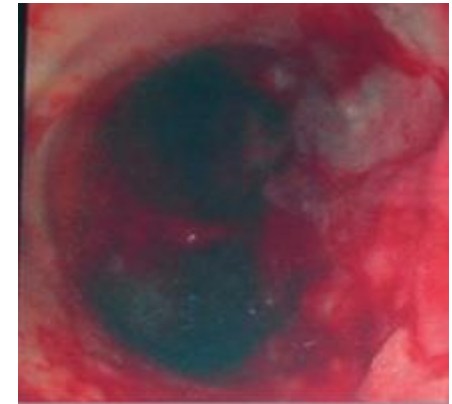
- ~20% des patients SJS/TEN nécessiteront une ventilation mécanique
- **Mécanismes:**
 - Atteinte bronchique *spécifique*
 - Atélectasie
 - Pneumonie
 - OAP de surcharge et/ou lésionnel



Pulmonary complications in toxic epidermal necrolysis: a prospective clinical study

F. Lebargy
P. Wolkenstein
M. Gisselbrecht
F. Lange
J. Fleury-Feith
C. Delclaux
E. Roupie
J. Revuz
J. C. Roujeau

- Etude prospective chez 37 patients avec SCD>10%
- Fibro bronchique quand:
 - Signe respiratoire clinique (sécrétions bronchiques ou FR>30/min)
 - Foyer radiologique
 - Hypoxémie ($\text{PaO}_2 < 80$ mmHg)
- **Tableau respiratoire <48h après admission (n=10):**
 - nécrose épithéliale bronchique (n=10)
 - 4 décès
- **Tableau respiratoire >48h (n=7):**
 - Pas d'atteinte bronchique
 - Autres causes (OAP, Infection...)



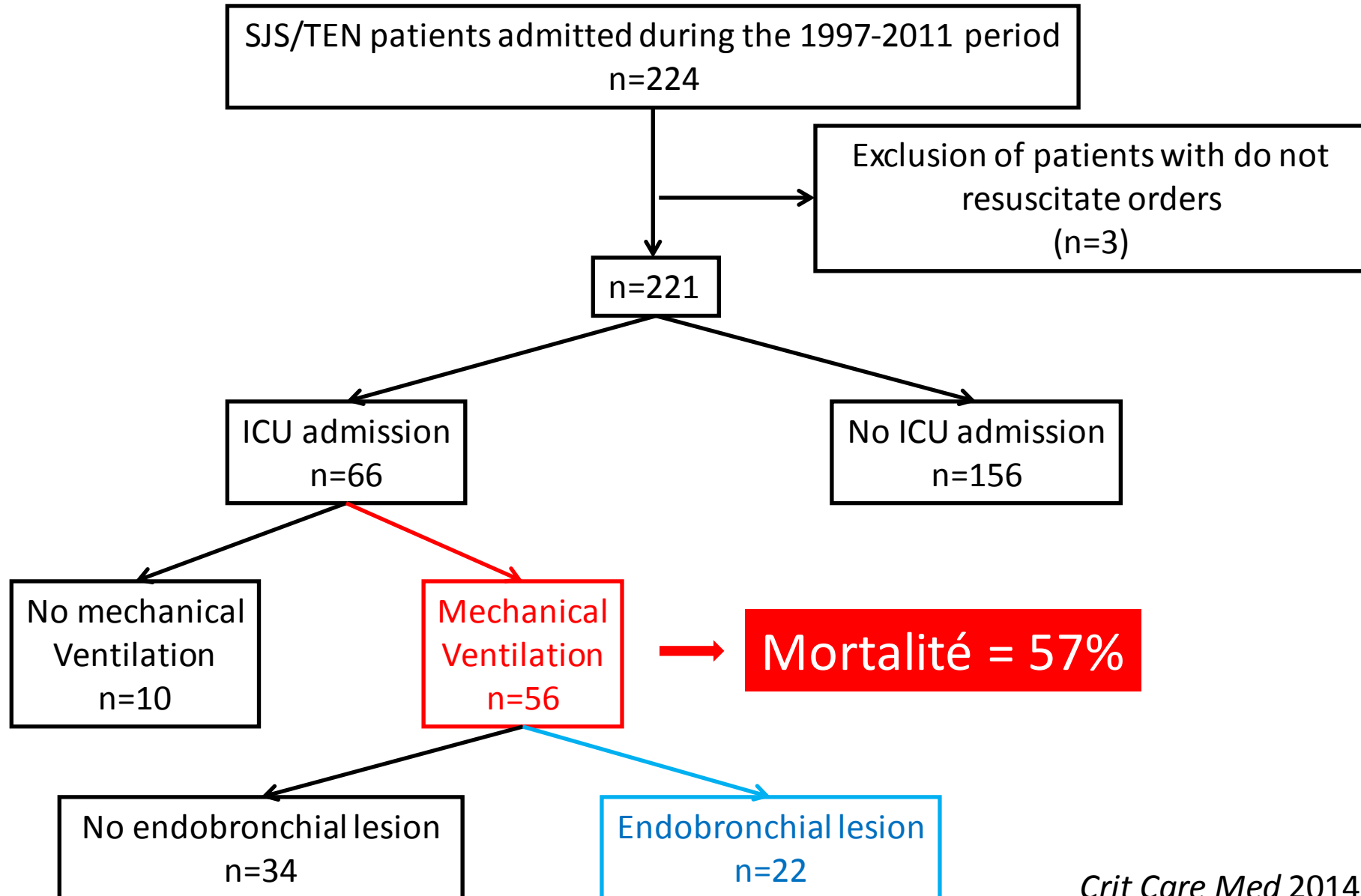
Atteinte bronchique spécifique:

- Hypersécrétion bronchique
- Dyspnée
- Hypoxémie / SDRA
- Atteinte laryngée

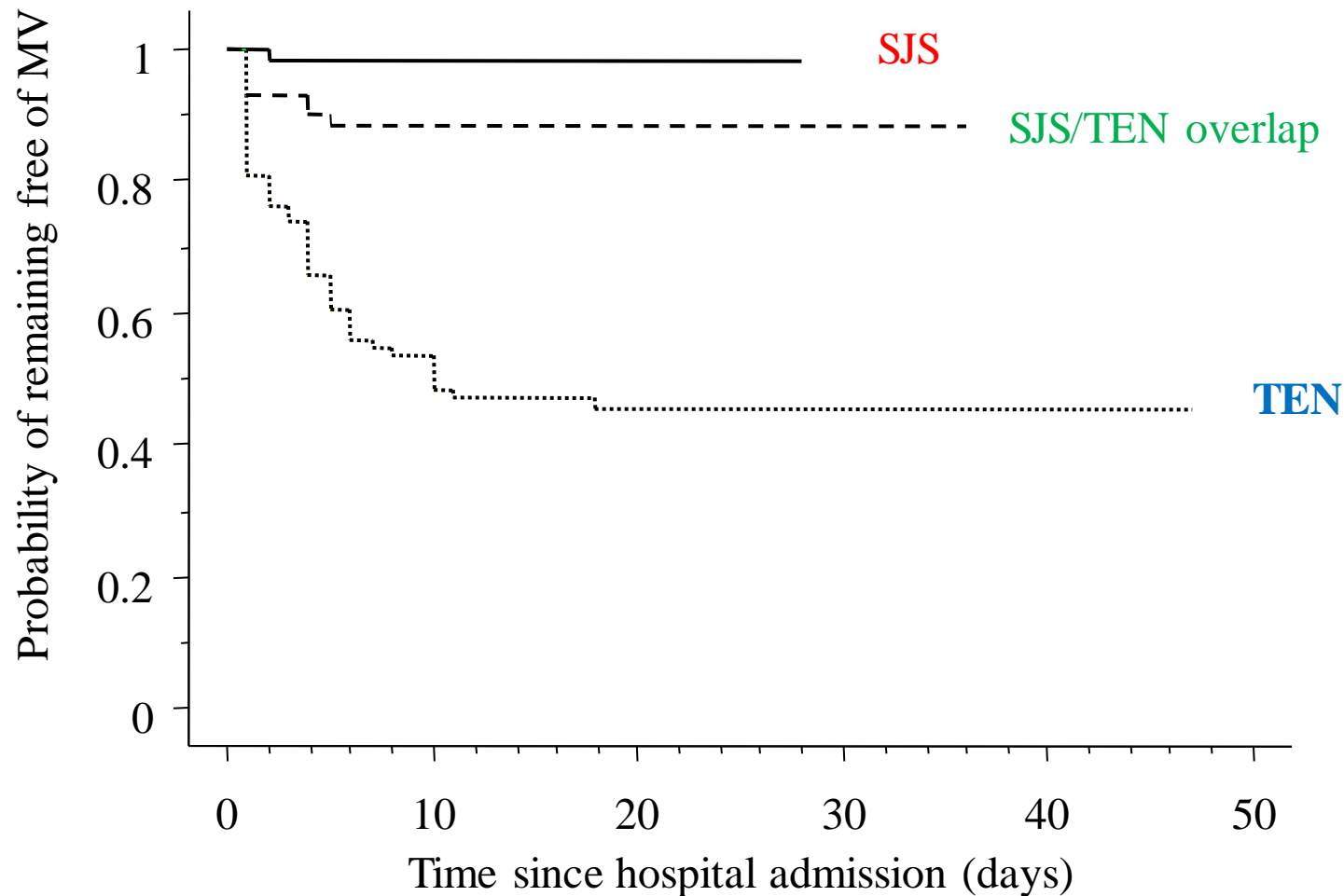


Acute Respiratory Failure in Patients With Toxic Epidermal Necrolysis: Clinical Features and Factors Associated With Mechanical Ventilation

Nicolas de Prost, MD, PhD^{1,2}; Armand Mekontso-Dessap, MD, PhD^{1,2,3}; Laurence Valeyrie-Allanore, MD^{2,4}; Jeanne Tran Van Nhieu, MD^{2,5}; Tu-Anh Duong, MD^{2,4}; Olivier Chosidow, MD, PhD^{2,4}; Pierre Wolkenstein, MD, PhD^{2,4}; Christian Brun-Buisson, MD^{1,2}; Bernard Maitre, MD, PhD^{2,6}



Lien entre atteinte cutanée et risque de recours à la VM



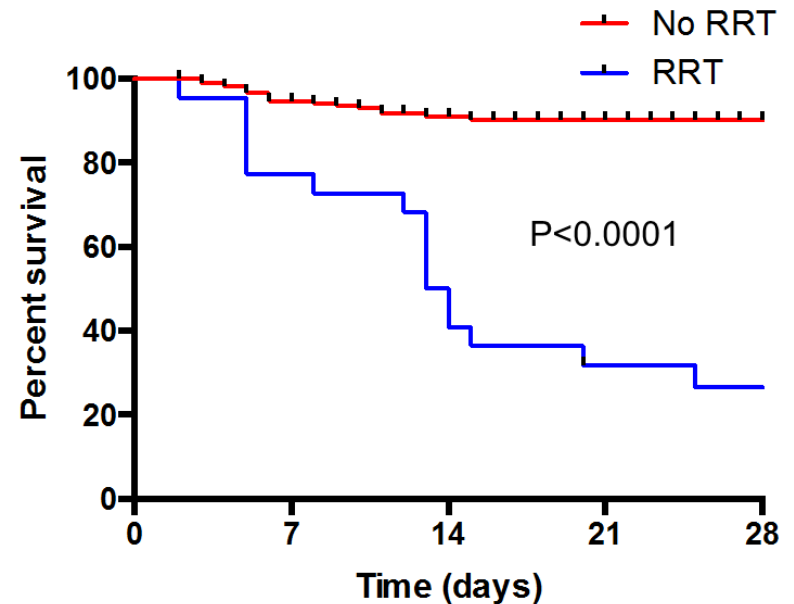
Quand intuber les patients atteints de SJS/TEN?

- Indications habituelles:
 - Détresse respiratoire aiguë
 - Choc
 - Coma
 - Douleur non soulagée
- En présence de signes d'obstruction des voies aériennes?
 - Incapacité à drainer les sécrétions trachéales
 - Atteinte laryngée
- Risque ++ à retarder l'IOT: **ACR sur obstruction aiguë des VA**

Toxidermies sévères

- La défaillance cutanée aiguë
- Syndrome de Stevens-Johnson et nécrolyse épidermique toxique:
 - Présentation clinique
 - Principes de prise en charge
 - Complications infectieuses
 - Atteinte respiratoire
 - Atteinte rénale
- Soins infirmiers

- 9% des patients seront dialysés
- **Mortalité de 82%** (vs 9%)
- Sur-risque ++ chez les patients ayant un Lyell à l'allopurinol



	0	7	14	21	28
Number of patients at risk					
No RRT	216	185	117	71	37
RRT	22	17	10	6	5

Toxidermies sévères

- La défaillance cutanée aiguë
- Syndrome de Stevens-Johnson et nécrolyse épidermique toxique:
 - Présentation clinique
 - Principes de prise en charge
 - Complications infectieuses
 - Atteinte respiratoire
 - Atteinte rénale
- Soins infirmiers

Objectifs des soins infirmiers au cours des formes graves de SJS/NET

- Prévenir l'hypothermie
- Prévenir et dépister les infections:
 - Cartes bactériennes cutanées
 - Toilette à la Chlorhexidine
 - Abords vasculaires
- Soins spécifiques du patient sous ventilation mécanique
- Prévenir les séquelles muqueuses
- Assurer le confort du patient

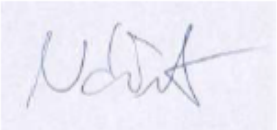
Site Albert Chenevier - Henri Mondor

Référence

V.2014-02

Nbre de page (s) : Page 1 / 6

SOINS AU PATIENT ATTEINT DE SYNDROME DE LYELL

<p>Direction : DSAP</p>	<p>Pôle : Anesthésie - Réanimations Service : Réanimation Médicale Directeur / Responsable / Chef de service : Pr C. Brun-Buisson</p>		
<p>Rédaction</p>	<p>Validation</p>	<p>Instances (consultatif)</p>	<p>Approbation</p>
<p><u>Auteur responsable :</u> Nom : Fonction : Service : Date : Signature :</p>	<p><u>Valideurs responsables :</u> Nom : Dr Nicolas de Prost Fonction : MCU-PH Service : Réa Médicale Date : 12/12/2015 Signature  Nom : Dr Laurence Allanore Fonction : PH Service : Dermatologie Date : Signature</p>	<p>Nom de l'instance : CLIN Nom : Pr C. Brun-Buisson Fonction : PU-PH Date : Signature :</p>	<p><u>Approbateur responsable :</u> Nom : Fonction : Service : Direction Usagers- Risques-Qualité Date : Signature :</p>
<p>Groupe des auteurs : Mme Rachida Ouedraogo (IDE référente plaies et cicatrisation), Mme Audrey Colin (IDE référente du syndrome de lyell), M. Stéphane Duval (cadre, Service de Dermatologie), Mmes Anne Sophie Rouzière et Christine Geslain (cadres, Service de Réanimation Médicale), Mmes Virginie Devilliers, Amandine Pucci, Emilie Leveque (IDE, Service de Réanimation Médicale)</p>			

Prévention de l'hypothermie: *rôle de l'environnement du patient*



- Température ciblée dans l'environnement du patient: 28°C
 - Réchauffement de la pièce
 - Réchauffement actif externe du patient par une couverture chauffante
 - Porte fermée.
- Réchauffement des fluides (stockés dans la pièce)

Environnement :

prévention de l'hypothermie, objectif = T° de 28-32 degrés dans la chambre

- Pose d'une couverture chauffante
- Porte fermée
- Augmentation de la température de la chambre, avec un objectif de 28°C au niveau du thermostat. Appeler Cegelec, tél:17136.
Le soir, le week-end et jours fériés : contacter la sécurité incendie qui se charge de faire intervenir un technicien Cegelec d'astreinte
- **Monitorer la température de la pièce /6 heures, qui doit être entre 28 et 32°C.**
- **Monitorer la température du patient/6h par une sonde thermique oesophagienne.**
- **Attention :** ne pas arrêter de réchauffer la pièce si le patient est fébrile (au contraire, la fièvre entraîne une déperdition calorifique au niveau de la peau plus importante)

Prévention et traitement des infections: *Cartes bactériennes cutanées*

- Réalisées:
 - à l'entrée
systématiquement
 - et généralement deux fois par semaine
- avant le nurse/toilette+++
- Matériel : 9 boîtes de gélose « contact »
- Prélèvement de trois zones différentes paraissant les plus lésées



Prévention et traitement des infections: *toilette à la Chlorhexidine*

- ***Isolement protecteur***
- La ***toilette au savon doux*** est réalisée une fois par 24 heures
- Les ***soins à la Chlorhexidine*** une fois / 24 heures (solution à 0,05% préparée à chaque soin et pulvérisée sur la peau)
- ***Laisser la peau décollée en place*** (pansement idéal)
- Percer les phlyctènes à l'aide d'un bistouri et laisser le toit de la phlyctène en place



La toilette: *en pratique* (1)

- 1) A l'aide d'un gant humide, **retirer l'excédent de vaseline restant sur la peau du patient**
- 2) Faire la toilette complète au savon doux par effleurage puis rincer.
- 3) Poursuivre en effectuant le séchage par tamponnement
- 4) Pulvériser la solution de Chlorhexidine diluée
- 5) Appliquer de la vaseline
- 6) Pansements hydrocellulaires et réinstallation du patient



La toilette: *en pratique* (2)

- 1) A l'aide d'un gant humide, retirer l'excédent de vaseline restant sur la peau du patient
- 2) Faire la toilette complète au savon doux par effleurage puis rincer.
- 3) Poursuivre en effectuant le séchage par tamponnement
- 4) **Pulvériser** la solution de **Chlorhexidine diluée**
- 5) Appliquer de la vaseline
- 6) Pansements hydrocellulaires et réinstallation du patient



La toilette: *en pratique* (3)

- 1) A l'aide d'un gant humide, retirer l'excédent de vaseline restant sur la peau du patient
- 2) Faire la toilette complète au savon doux par effleurage puis rincer.
- 3) Poursuivre en effectuant le séchage par tamponnement
- 4) Pulvériser la solution de Chlorhexidine diluée
- 5) Appliquer de la vaseline
- 6) Pansements **hydrocellulaires** et réinstallation du patient



La toilette: *en pratique* (4)

- Réalisation des **pansements de cathéters**:
 - Cathéters imprégnés d'antiseptiques (chlorhexidine-sulfadiazine ou minocycline)
 - Désinfection à la chlorhexidine 2 à 4 fois par jour
 - Pansements non occlusifs
- Mais aussi...
 - Soins auriculaires
 - Soins muqueuses génitales



Les voies d'abord

- Si pose de cathéter central, utiliser les cathéters centraux doubles voies imprégnés uniquement.
- Les cathéters (central, artériel, de dialyse) sont seulement fixés à la peau mais il n'y a pas de pansement occlusif, il faut donc protéger le point de ponction avec une compresse imbibée de Chlorhexidine
- **NE PAS IMPREGNER LES COMPRESSES PAR DE LA CHLORHEXIDINE PLUS D'UNE FOIS PAR EQUIPE (risque de toxicité locale).**

Soins oculaires

- But: prévention des séquelles:
 - Kératite d'exposition
 - Ectropions/entropions
 - Séquelles cornéennes
 - Brides oculo-palpébrales

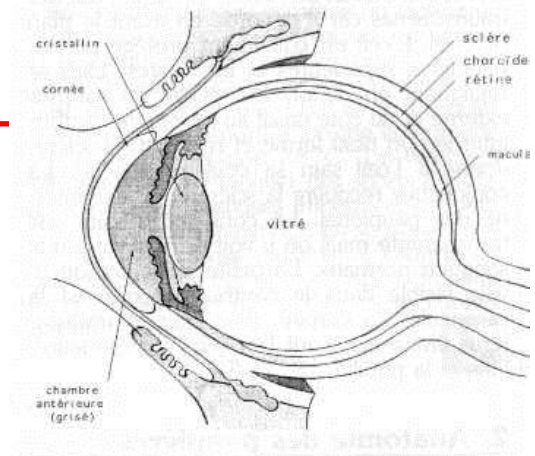
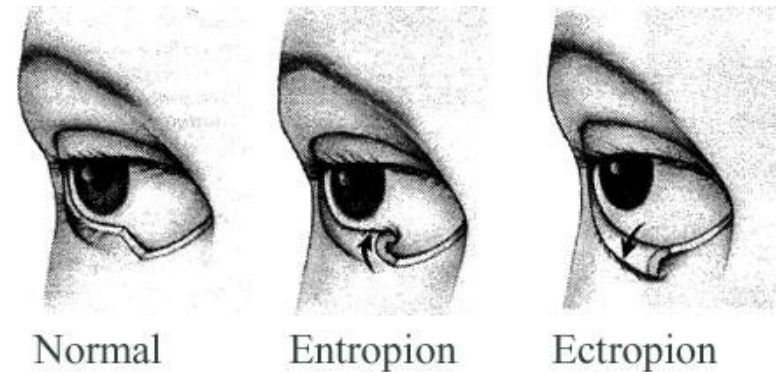


Figure n° 1. Coupe du globe oculaire et paupières.

Devant ce problème, j'ai décidé de mettre en place un traitement unique, non traumatisant, facile à appliquer par tout le personnel de vos deux services, utilisant un produit de référence et commun. Cette procédure est la suivante :

- **POMMADE OPHTALMIQUE VITAMINE A : une application abondante, en glissant le bec verseur derrière les paupières inférieures et supérieures** des deux yeux, à renouveler 3 à 8 fois par jour, en fonction de la gravité des lésions ophtalmologiques observées.

Depuis 11 mois de mise en pratique de cette procédure, je n'ai vu apparaître aucune bride conjonctivale irréversible consécutive à un Lyell. Devant ce résultat et avec votre soutien, je souhaite que cette procédure soit définitivement validée et officialisée par les services de dermatologie et de réanimation médicale.



Soins spécifiques au patient sous ventilation mécanique

- **1) La fixation**

- Le **cordons de fixation** de la sonde d'intubation doit être mis en place correctement **sans être traumatique**



- **2) Les aspirations endotrachéales**

- **Surveillance** des sécrétions trachéales
- Si hémorragiques: *suspicion d'atteinte bronchique spécifique+++*

- **3) Les soins de bouche**

- **Rôle clé dans la prévention des pneumonies acquises sous ventilation mécanique**
- Imbiber un bâtonnet de Chlorhexidine (*Paroex*)
- Tamponner la bouche du patient
- Changer le cordon de fixation une fois par 24 heures et mettre deux bandes de pansement hydrocellulaire sous le cordon



Confort et sédation : *Objectifs*

- Assurer le confort du patient
- Rôle central de l'IDE:
 - Evaluation douleur / angoisse
 - Application des protocoles de sédation mis en place dans le service
- Permettre la réalisation des soins:
 - Toilette/nurse
 - Procédures invasives (pose de cathéters, fibroscopie bronchique et c...)
- Prévention du syndrome de stress post-traumatique



Livret patient/familles: prise en charge de la phase aiguë



Centre de Référence Maladies Rares
Dermatoses Bulleuses et Toxiques

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

LETTRÉ 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.

Livret patient/familles : prise en charge des séquelles



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.

Conclusion

- **Toxidermies sévères**: motif rare d'admission en réanimation
- Dans tous les cas, le 1^{er} réflexe est *l'arrêt du/des médicaments imputables*
- La prise en charge des patients atteints de SJS/NET est *multidisciplinaire*: IDE, médecins (réanimateur, dermatologue, ophtalmo, ORL...), aides soignants, kinés et c...
- **L'IDE a un rôle central** dans la prise en charge de ces patients :
 - Technicité des soins, dont la qualité permet de diminuer le risque infectieux et les séquelles à distance
 - Importance d'une prise en charge spécialisée pour l'information patients / familles