

Synthèse à destination du médecin traitant

Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS)

Nécrolyse épidermique
Syndromes de Stevens-Johnson et de Lyell

Synthèse à destination du médecin traitant

La nécrolyse épidermique inclut le syndrome de Stevens-Johnson (SJS, surface décollée/décollable <10%), le syndrome de Lyell (ou nécrolyse épidermique toxique, NET, surface décollée/décollable ≥30%) et le syndrome de chevauchement (surface décollée/décollable 10 à 29%).

C'est une maladie dermatologique aiguë très grave, majoritairement causée par la prise de médicaments et caractérisée par la destruction brutale de l'épiderme et des épithéliums muqueux. La liste des médicaments impliqués est très longue, mais moins de 10 produits sont à l'origine de près de la moitié des cas survenant en Europe.

Ces médicaments à « haut risque » sont : l'allopurinol, les sulfamides anti-bactériens, la névirapine, les anti-épileptiques de la classe des amines aromatiques (la carbamazépine, l'oxcarbazépine, le phénobarbital, la phénytoïne) et la lamotrigine, les anti-inflammatoires non stéroïdiens de la famille des oxicams, les inhibiteurs de la pompe à protons (pantoprazole, omeprazole).

La nécrolyse épidermique est très rare (environ 2 cas par million d'habitants et par an), et relève d'une urgence vitale.

Ces patients arrivent dans un service hospitalier spécialisé en moyenne 3 jours après les premiers symptômes, trop souvent parce qu'il y a eu retard au diagnostic.

Quand suspecter le diagnostic de SJS/NET ? Quelle conduite à tenir ?

Devant un tableau d'éruption cutanée et/ou d'érosions muqueuses étendues ;

- Avec altération importante de l'état général (hyperthermie >39°C et asthénie) ;
- A l'examen clinique :
 - Lésions cutanées : macules purpuriques, pseudo-cocardes, vésicules et/ou bulles, décollement cutané spontané et au frottement (en linge mouillé, signe de Nikolsky), touchant initialement le tronc, la racine des membres, +/- le visage
 - Lésions muqueuses : énanthème, bulles, érosions post-bulleuses touchant une ou plusieurs muqueuses

L'anamnèse authentifie une progression rapide des symptômes sur 7 à 10 jours.

L'association de ces critères doit faire suspecter le diagnostic de SJS/NET. La conduite à tenir en urgence pour un médecin généraliste est alors de contacter l'un des sites (coordonnateur, constitutif ou de compétence) du centre national de référence « Dermatoses Bulleuses Toxiques et toxidermies graves ».

- Service de dermatologie, hôpital Henri-Mondor
Tél : 01 49 81 21 11 (demander le dermatologue de garde : DECT 36053)
Mail telderm : telderm.mondor@aphp.fr
- voire le Centre 15.

Un algorithme de transfert est présenté en Annexe 1.

Les séquelles sont quasi constantes et peuvent se développer insidieusement des semaines ou des mois après une guérison apparemment complète.

Les séquelles les plus fréquentes sont : un syndrome de stress post-traumatique; des anomalies de la pigmentation cutanée ; des troubles des phanères ; des lésions génitales, buccales et surtout oculaires qui sont potentiellement les plus graves.

Pour ces raisons, il est très important que le suivi de ces patients soit régulier dans le centre national de référence ou dans un des centres de compétence (liste en annexe 2).

Seules les molécules jugées responsables et les molécules chimiquement similaires doivent être contre-indiquées au patient et, par prudence, aux personnes apparentées au premier degré également. Il n'y a aucune justification à contre-indiquer de principe tous les médicaments, même ceux réputés capables d'induire des réactions semblables, quand ils appartiennent à des catégories chimiques différentes.

Par conséquent, le médecin généraliste :

- oriente le patient vers le centre de référence ou vers un centre de compétence
- assure le dépistage des séquelles en coordination avec le centre national de référence ou un des centres de compétence ;
- veille à ne pas prescrire des molécules responsables et chimiquement similaires ;
- constitue le cas échéant le dossier de prise en charge sociale selon les séquelles ;
- assure un soutien psychologique.

Informations utiles

- informations générales, source Internet : <http://www.orpha.net/consor/cgi-bin/index.php>
- (rubrique « syndromes de Lyell et de Stevens-Johnson ») ;
- centre national de référence « Dermatoses bulleuses toxiques et toxidermies graves», source Internet : <http://fimarad.org> (rubrique « centre DBT ») ;
- association AMALYSTE, source Internet : <http://amalyste.fr>