

|   |        |
|---|--------|
| PROCEDURE DIAGNOSTIQUE D'URGENCE SJS/TEN                        | 2      |
| ACCEPTER LE TRANSFERT   | 3      |
| PRISE EN CHARGE A L'ARRIVEE DU MALADE                           | 5      |
| PRINCIPES DE TRAITEMENT   | 6      |
| SURVEILLANCE  | 7      |
| EXAMENS COMPLEMENTAIRES DE SURVEILLANCE                         | 8      |
| EXAMENS COMPLEMENTAIRES NECESSAIRES AU DIAGNOSTIC               | 8      |
| NUTRITION ENTERALE  | 9      |
| GLYCOREGULATION   | 10     |
| APPORTS HYDROELECTROLYTIQUES                                    | 12     |
| LUTTE CONTRE LA DOULEUR   | 14     |
| PRISE EN CHARGE PSYCHIATRIQUE/PSYCHOLOGIQUE                     | 15     |
| THERAPEUTIQUES ANNEXES  | 16     |
| SOINS LOCAUX (cutanés, oculaires, muqueuses bucale et génitale) | 19     |
| VOIES D'ABORD   | 20     |
| ANTIBIOTHERAPIE   | 21     |
| ATTEINTE PULMONAIRE   | 22     |
| SORTIE ET SUIVI   | 23     |
| COORDONNES UTILES   | 24     |
| PNDS  | ANNEXE |
| FICHES DE SOINS   | ANNEXE |

## PROCEDURE DIAGNOSTIQUE D'URGENCE SJS/TEN

### 1. Altération importante de l'état général :

- Hyperthermie > 39°
- Asthénie

### 2. Examen clinique :

- Douleurs majeures (non soulagées par les antalgiques de niveau 1)
- Erosions post-bulleuses d'une ou plusieurs muqueuses (examen systématique des 5 muqueuses )
- Présence de vésicules et/ou bulles cutanées
- Décollement cutané au frottement (signe de Nokolski)

### 3. Anamnèse :

- Evolution rapidement progressive = extension du décollement cutané, atteinte de différents sites muqueux, multiplicité des symptômes.

L'association de ces critère doit faire suspecter le diagnostic de NET.

Contacteur :

-Le dermatologue référent de votre hôpital

-Le centre de référence des dermatoses bulleuses toxiques :

**Hôpital Henri Mondor**

**Service de dermatologie, 51 av du Maréchal de Lattre de Tassigny, 94010 Créteil**

**0149812512      0149812508**

**Pr Pierre Wolkenstein (coordonnateur)**

**Dr Saskia Oro**

## ACCEPTER LE TRANSFERT

- 1) Accord du Cadre Infirmier et du Médecin responsable de l'Unité
- 2) Obtenir le plus d'information possible du service d'origine sur la réalité du diagnostic et sur la gravité, en particulier pulmonaire
- 3) Prévenir les réanimateurs médicaux avant d'accepter le malade, surtout si un problème respiratoire est suspecté (polypnée, saturation O<sub>2</sub> < 95%, PaO<sub>2</sub> < 80 mmHg, PO<sub>2</sub>+PCO<sub>2</sub> doit faire ~140. En d'autres termes, si la PO<sub>2</sub> est =80 et la PCO<sub>2</sub>=15, il existe une hypoxémie partiellement compensée par une hyperventilation alvéolaire...) Au moindre doute, mettre en relation le réanimateur médical en charge de la régulation des lits avec le service demandant le transfert (36494)
- 4) Prévenir les personnes concernées par les divers protocoles
- 5) Evaluer avec le médecin d'origine la degré de médicalisation du transfert (SAMU ?)
- 6) Vérifier que la chambre de soins intensifs est prête

## PRISE EN CHARGE A L'ARRIVEE DU MALADE

Recueillir les informations de l'équipe de transport.

Abord simultané par l'ensemble de l'équipe soignante.

### 1) Evaluation clinique de la gravité

- mesurer les constantes, incluant la fréquence respiratoire
- évaluer la surface cutanée décollée et décollable
- extension des lésions muqueuses
- douleur (EVA ou ENS)
- conscience, orientation
- degré d'anxiété

### 2) Expliquer, rassurer le malade, informer l'entourage

Donner le livret d'information à l'entourage

### 3) Premières mesures de prise en charge symptomatique

- saturomètre
- abord veineux périphérique
- sonde urinaire
- sonde gastrique
- plafond chauffant
- commande éventuelle d'un lit à air fluidisé (type Kinair®)

### 4) Examens complémentaires

- Gaz du sang
- ECG (sans électrode autocollante)
- examens sanguins en n'oubliant pas les protocoles d'investigation,
- Radio de thorax au lit et contrôle de la sonde gastrique,

### 5) Prescriptions

- protocole de traitement de fond
- remplissage IV et per os,
- protocole de morphine
- anticoagulants à doses "iso",
- soins locaux (peau, yeux, bouche, organes génitaux) (fiches de soins en annexes)

### 6) Faire une synthèse

- Observation clinique + observation type (dans le classeur) en donnant le maximum de renseignements sur la chronologie des manifestations cliniques et sur les médicaments pris
- SCORTEN.

### Calcul du scorten :

1 point par item=

- ✓ Âge > 40 ans
- ✓ Cancer, hémopathie
- ✓ Décollement cutané > 10%
- ✓ Pouls > 120 bats/min
- ✓ Bicarbonate < 20mmol/l
- ✓ Urée > 10mmol/l
- ✓ Glycémie > 14mmol/l

| Score | Estimation du risque de décès en phase aiguë |
|-------|--|
| 0-1   | 3%   |
| 2     | 12%  |
| 3     | 35%  |
| 4     | 58%  |
| 5     | 90%  |

## PRINCIPES DU TRAITEMENT

Equilibre hydro-électrolytique

Voie veineuse indispensable

Lutte contre la douleur

Evaluation en EVA ou ENS

Morphine,  $\pm$  proxyde d'azote lors des soins

Soins cutanés et muqueux, en particulier OCULAIRES annexes

Equilibre calorique et nutritionnel

Réchauffer l'environnement sup à 28°

Nutrition entérale par sonde naso-gastrique

Prévention/traitement des complications systémiques

Sepsis

Isolement préventif, asepsie, antisepsie

Atteinte pulmonaire

Surveillance fréquence respiratoire, saturation O<sub>2</sub>, gaz

Exercices respiratoires (spiromètre)

Diabète

Surveillance glycémie (dextro) et glycosurie

Thrombose veineuse

Prévention systématique par HBPM

Stress post-traumatique

Pas de : diurétiques/corticoïdes/antibiotiques systématiques/colloïdes !

## SURVEILLANCE

### ✓ TOUTES LES 2 HEURES

Pouls, TA, Température  
Fréquence respiratoire  
Saturation en O<sub>2</sub>  
Etat de conscience, vigilance, orientation  
Douleur (EVA, ENS)  
HGT (si anormal et/ou hypoglycémiant)

### ✓ TOUTES LES 4 HEURES

Diurèse (quantitative et qualitative par bandelette)

### ✓ TOUTES LES 6 HEURES

HGT si normal  
Résidus gastriques après 30 mn d'arrêt de la nutripompe

### ✓ TOUS LES JOURS

Poids  
Diurèse des 24 heures  
Bilan des apports,  
Calcul des pertes insensibles (annexe)  
Evaluation et schéma des surfaces décollées et décollables  
SCORTEN  
Biologie sang et URINES  
Radio de thorax (si symptomatique sinon 2x/semaine)  
Evaluation du moral, stress, angoisses...

Le rythme de surveillance ne peut être espacé (sur décision médicale) que

- Dès le début chez un malade décollé à moins de 10%, stable avec des constantes normales et un SCORTEN  $\leq 1$
- Après 5 jours en situation stable

## EXAMENS COMPLEMENTAIRES DE SURVEILLANCE

### A L'ADMISSION

- Numération, plaquettes
- Groupe, agglutinines irrégulières
- Ionogramme sanguin avec glycémie, urée, créatinine, calcémie, phosphorémie
- Ionogramme urinaire avec urée et glucose
- transaminases
- TP, TCK
- gaz du sang + lactates
- 2 hémocultures
- ECBU (lors de la mise en place de la sonde urinaire)
- carte bactérienne et prélèvement bactériologique aux points de perfusion
- Radio de thorax (après mise en place de la sonde naso-gastrique)
- ECG
- Photographies
- PCT

### CHAQUE JOUR

- NFS plaquettes
- Ionogramme avec urée, glycémie, calcémie, phosphorémie
- Ionogramme urinaire avec urée, glycosurie, protéinurie
- ASAT, ALAT, Phosphatases, CPK, LDH, +/- lipase
- Rx Poumon (si symptomatique sinon 2x/semaine)
- prélèvement bactériologique aux points de perfusion

### TOUS LES 2 JOURS

- dosage sérique des antibiotiques, albuminémie
- carte bactérienne (cf Annexe)

Le rythme des examens complémentaires peut être espacé (sur décision médicale)

- Dès le début chez un malade décollé à moins de 10%, stable avec des constantes normales et un SCORTEN  $\leq 1$
- Après 5 jours en situation stable



## EXAMENS COMPLEMENTAIRES NECESSAIRE AU DIAGNOSTIC

Photographies

Biopsie(s) cutanée avec IFD : éventuellement réalisation VIP en urgence si décollement (après accord anatomopathologiste)

PCR *Mycoplasma pneumoniae* sur prélèvement de gorge

Sérologies *Mycoplasma pneumoniae* (précoce et à 3 semaines)

Sérologies HIV 1 et 2, HTLV1 (si origine afro-caribéenne)

Electrophorèse des protides

Ac antinucléaires, Ac anti DNA, Ac anti SSA

Typage lymphocytaire CD4/CD8

Anticorps épiderme, SIC, Membrane basale

Sérothèque, lymphothèque, DNathèque

## NUTRITION ENTERALE

Elle est indispensable en cas d'alimentation per os impossible ou insuffisante, car il a été démontré qu'une alimentation entérale continue diminue le risque de translocation bactérienne.

Elle est réalisée par sonde naso-gastrique siliconée dont la mise en place aura été vérifiée radiologiquement. La sonde doit être amarrée à 2 endroits différents, et marquée au feutre indélébile à l'orifice narinaire pour vérifier qu'elle ne bouge pas et permettre de la re-positionner en cas de besoin.

La sonde gastrique permet d'apporter sous forme entérale une partie ou la totalité, des apports caloriques. Les apports seront débutés à 500 ml /24h (ex : Megareal), puis augmenter rapidement selon les besoins, la tolérance et l'alimentation per os.. Toutes les 6 heures il faut vérifier l'absence de résidu gastrique après 30 minutes d'interruption de la pompe.

L'existence d'un résidu > 30 ml

Est un signe de gravité (marqueur possible de sepsis)

Expose au risque de vomissements et d'inondation bronchique

Impose l'arrêt transitoire de la nutripompe et l'augmentation du débit des perfusions.

Dans tout les cas, une évaluation par la diététicienne rapide est indispensable

Tel = 12117

## GLYCOREGULATION

Objectif : pas de glycosurie et glycémie capillaire  $8 \text{ mmolL}^{-1}$  à  $12 \text{ mmolL}^{-1}$

Une hyperglycémie est fréquente.

C'est un signe de gravité, son apparition brutale indique souvent un sepsis.

Elle est due à la stimulation massive des hormones du « stress » qui induisent une résistance à l'insuline.

L'insulino-résistance est majorée par une hypophosphorémie souvent majeure qui doit être corrigée par apport de phosphore.

L'hyperglycémie peut être respectée si elle n'aggrave pas les désordres hydroélectrolytiques par hyperosmolarité plasmatique et diurèse osmotique.

D'où l'importance de surveiller non seulement la glycémie (HGT) mais aussi la glycosurie et l'osmolarité plasmatique et urinaire (voir annexe)

Si l'insuline est indiquée il faut utiliser un forme rapide avec un protocole d'augmentation rapide des doses avec comme objectif de stopper la glycosurie. Des doses quotidiennes élevées sont souvent indispensables.

Ne pas utiliser les insulines en injection sous cutanée.

## APPORTS HYDROELECTROLYTIQUES

### 1) Volume de solutés

#### INITIATION DE L'HYDRATATION (24 PREMIERES HEURES)

Le volume de solutés initial peut-être apprécié par une formule prenant en compte le pourcentage de surface décollée-décollable du patient à l'admission et son poids.

Prévoir un total de  $1.5 \text{ ml} \times \% \text{ surface décollée/décollable} \times \text{kg}$  par jour

*Ex : si décollement 30%, pour patient 60 kg, apport :  $1.5 \times 30 \times 60 = 2,7$  litres /24h*

Cette formule est purement indicative. Dans tous les cas, il faut cibler une diurèse horaire d'environ 0,5-1 mL/kg/h. En pratique, au bout de 8 heures, si la diurèse est insuffisante, on majorera le volume de la base de 25%.

Bien noter qu'au-delà de 50% de décollement, les apports seront proches de ceux nécessaires pour un décollement de 50%. Les pertes insensibles seront alors d'environ 3 L/24h, l'apport de 4,5 à 5 L/24 h pour une diurèse souhaitée de 1,5 L au minimum. Pour de tels volumes une voie veineuse est indispensable.

#### AJUSTEMENT QUOTIDIEN DE LA BASE

La formule n'est plus utilisable au-delà des 24 premières heures. Il conviendra donc de moduler les apports des 24 heures en fonction de la diurèse des 24 heures précédentes, avec, là encore, une diurèse cible de 0,5-1 mL/kg/h.

On réalisera donc un ajustement quotidien du volume de la base de l'ordre de +/- 25% des apports.

- Si anurie : PAS DE REMPLISSAGE EN DEBIT LIBRE !

Augmenter la base par un « remplissage » lent de +1 L de sérum physiologique sur 8h et réévaluer la diurèse à H8, puis augmenter en fonction la base des 24 dernières heures de +25%.

NB : pour le « remplissage » : n'utiliser que du sérum physiologique, sans autre électrolyte (pas de K<sup>+</sup> notamment).

- Signes d'alerte suggérant une hypovolémie franche :
  - hyperlactatémie : lactates artériels > 2 mmol/L ou lactates veineux > 3 mmol/L
  - hémococoncentration : augmentation de l'hémoglobine / hématoците / protides par rapports aux chiffres antérieurs, signant un retard de remplissage : augmenter les apports de +25%
- En cas de polyurie (>2L/24h) : diminuer les apports hydriques. Elle témoignera le plus souvent d'apports liquidiens excessifs et/ou de la guérison débutante du patient (guérison de la défaillance cutanée).

### 1) Nature des solutés

S'il n'y a pas d'alimentation entérale, il faut assurer des apports quotidiens d'au moins 150 g/jour d'hydrates de carbone .

Donc à l'admission, avant la pose de la SNG, débiter l'hydratation par 1000 mL de G10% + 8g NaCl/L et administrer le reste des apports liquidiens en sérum physiologique. Arrêter le G10% après la pose de SNG, dès que le patient reçoit les apports caloriques adéquats (et donc que la position de la SNG a été vérifiée par une radiographie thoracique).

*En pratique : Ce que je mets dans la base :*

- Etape 1 : volume des apports : déterminer le volume total d'eau à administrer à l'aide de la formule ci-dessus initialement, puis ensuite en fonction de la diurèse, du poids, de l'hématocrite.
- Etape 2 : contenu en sel des apports :
  - i. si natrémie normale ou basse: utiliser du sérum physiologique (NaCl 9g/L)
  - ii. si natrémie élevée (>145 mmol/L) : remplacer une partie des apports par de l'eau libre : eau dans la SNG ou 1L de G2,5% (sans aucun électrolyte) et reste des apports en sérum physiologique. Contrôler et ajuster selon le ionogramme à H12/H24.
  - iii. Dans tous les cas : apporter du Kcl et du phosphore selon les besoins.

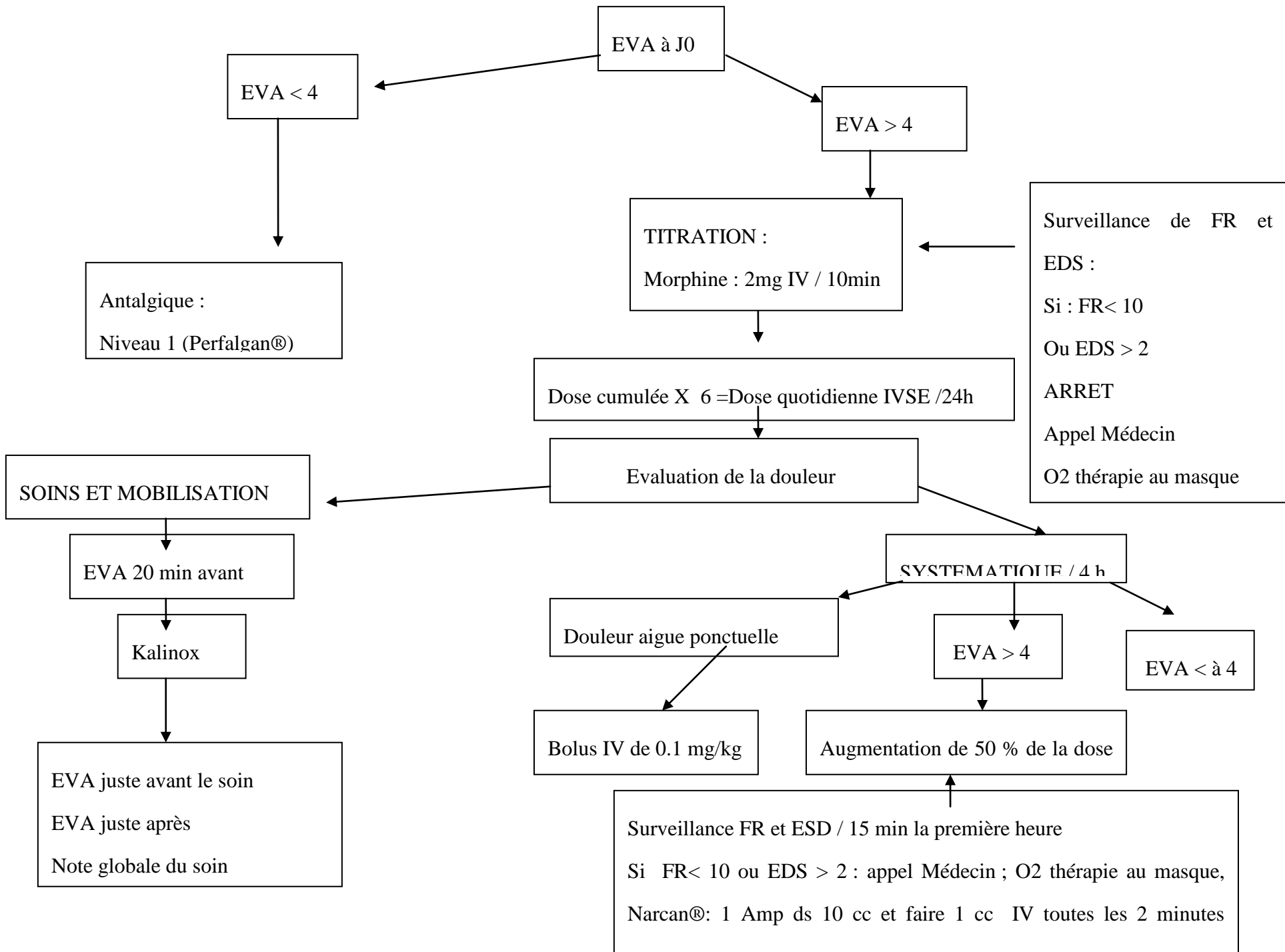
## LUTTE CONTRE LA DOULEUR

(Cf arbre décisionnel)

Antalgiques de niveau 1 ou 2 si la douleur est évaluée à moins de 4 par échelle analogique visuelle (EVA) ou échelle numérique simplifiée (ENS).

Si besoin, soins sous MEOPA (Kalinox®), en s'assurant de l'absence de vaseline sur le visage.

Morphine en continu avec titration si douleur  $\geq 4$ , commencer à 0.5mg/h ou 1 mg/h.



PRISE EN CHARGE PSYCHIATRIQUE/PSYCHOLOGIQUE :

Contacteur Dr Zaghbib (36193) dans les 48 premières heures.

Informez Karine Chazelas (psychologue) de la présence du patient.

Protocole hydroxyzine (Atarax®) :

25 mg le soir si signe d'appel (anxiété, troubles du sommeil), + 25mg le matin si angoisse  
Puis adaptation en fonction des symptômes (sur avis du Dr Zaghbib)

## THERAPEUTIQUES ANNEXES

- Correction de l'hypophosphorémie
  - -si > 0,35 mMol correction per os : phosphore Medifa® cp effervescent dans 10 ml d'eau dans la sonde gastrique 2 fois par jour (ou autre forme de phosphore oral fortement dosé)  
si ≤ 0,35 par perfusion IV, 1 ml/h de solution de Phocytan® (20 ml dans litre de glucosé ou de sérum physiologique à passer en 10 heures). Pas d'apport simultané de potassium ou de calcium.
- 1 flacon de polyvitamines AP/24h (exemple Cernevit®). A prescrire dans un pochon de 10CC de sérum physiologique en Y.
- 1 flacon d'oligoéléments/24h (Exemple : Decan®). A prescrire dans un pochon de 250 CC de sérum physiologique en Y.
- Foldine 50 mg /24h

Protection gastrique : la nutrition entérale continue diminue le risque d'ulcère de « stress ». Une prophylaxie par IPP (Mopral® ou Innexium®) per os ne sera ajoutée que si il y a un trouble de l'hémostase (thrombopénie) ou une insuffisance rénale (clearance < 60 ml), après élimination et si le médicament n'est pas imputable.

- Prévention des accidents thrombo-emboliques par héparine de bas poids à dose isocoagulante (en dehors des contre-indications habituelles)
- Si diurèse insuffisante :
  - Augmenter les apports si le ionogramme urinaire a un profil fonctionnel (meilleur indice :  $\text{excrétion fractionnée de Na } (U_{\text{Na}} \times P_{\text{créat}}) / (P_{\text{Na}} \times U_{\text{créat}}) < 1\%$ )
  - Pas de diurétiques.
  - Arrêt des médicaments néphrotoxiques si possible et avis réanimation médicale.
- Insuline à la pompe si nécessaire (Pas d'injection en sous cutané d'ACTRAPID): cf Annexe
- Ciclosporine : discussion au cas par cas, 3mg/kg/j en 2 prises pendant 10j.



## SOINS LOCAUX

Cf fiches détaillées de soins et tableau récapitulatif (annexes)

Le port d'une surblouse ou tablier jetable et de gants est obligatoire.

Réchauffement de l'air ambiant (28°-32°)

- Lit à air fluidisé (type Kinair®) (t° centrale du patient  $\pm 1^\circ$ )
- réchauffer l'atmosphère >28°. La fièvre même élevée n'est pas une raison pour l'arrêter sauf si le patient se plaint d'avoir trop chaud

Lutte contre les atélectasies

Faire expirer le malade 1/4 d'heure toutes les 2 heures dans un spiromètre.

### **Soins cutanés :**

#### 1. Antisepsie cutanée :

- Si le patient est en bon état général, bains quotidiens dans une eau à 37-39°C avec chlorexidine Solution à 1/5000<sup>e</sup> = 1,5 litres soit 3 flacons Hibiscrub® 4% ( flacons 500 ml), pour une baignoire de 250 L. bien rincer
- Si cette concentration est mal tolérée diminuer mais en dessous de 1/10 000 (1,25 l pour une baignoire) il est douteux qu'il persiste un effet antiseptique.
- Si le bain n'est pas possible, faire une pulvérisation (1 flacon de 50 ml de chlorexidine aqueuse à 0.2% + 150 ml d'eau stérile) bien rincer.

#### 2. Pansements

Respecter au maximum l'épiderme décollable. La ré-épidermisation est plus rapide sous cet épiderme nécrosé que sous n'importe quel pansement.

Le pansement idéal n'existe pas encore.

Pansement hydrocellulaire non adhérent type Biatain® 20x20 cm.

Pas d'application de vaseline sous les pansements.

En assemblant plusieurs plaques on « bricole » un pansement qui peut couvrir tout un dos ou un thorax. Les bénéfices apparents sont :

- Effet antalgique
- Pourrait accélérer la ré-épidermisation

#### 3. Soins :

Application toutes les 4 heures d'un émollient : Vaseline.

Pas d'utilisation de vaseline sur le visage si les patients sous Oxygénothérapie ou utilisation du Kalinox.

## **Prise en charge oculaire**

Référent : Dr ROYER

Appliquer de façon abondante la pommade vitamine A en glissant le bec verseur sous la paupière inférieure et supérieure (1/4 de tube par œil et par soin), 3 à 6 fois par jour.

Les brides peuvent être rompues grâce au bec verseur du tube de pommade vitamine A.

Inciter le patient à ouvrir régulièrement les yeux afin de limiter la formation de brides.

Ne pas rincer l'œil avec du sérum physiologique, il est possible de faire un nettoyage péri oculaire doux.

Ne pas utiliser de bâtonnet

N'utiliser aucun autre collyre sauf prescription de l'ophtalmologiste

### **Consultation ophtalmologique dès que possible et régulier :**

- ajuster la fréquence du traitement
- nécessité ou non d'ablation des pseudo-membranes

## **Muqueuse bucale :**

6x/jour

Préparation pour soins de bouche spécifique comprenant un mélange de :

- 250 mL de bicarbonate 14p.1000 pour soins de bouche
- 1 flacon de Paroex 90 mL
- 1 flacon de mycostatine (24mL) sauf contre-indication médicale
- 1 flacon de xylocaïne à la naphazoline 5% (24mL)

Ce mélange se conserve 24h

## **Muqueuse génitale**

- Homme : vaseline, décaloter plusieurs fois par jour en particulier dans le bain, rompre tout début de synéchie.  
En cas d'œdème important des OGE, application pluriquotidienne de compresses de mannitol à 20%.
- Femme si atteinte vulvaire examen au speculum impératif dès que possible (gynéco). En cas d'érosion vaginale essayer de prévenir les synéchies par un dispositif intravaginal (préservatif rempli de compresses et abondamment vaseliné...). Rompre tout début de synéchie

## LES VOIES D'ABORD

(Cf fiche de soins en annexe)

Dans toute la mesure du possible ce sont des voies d'abord périphériques, en zone cutanée la moins lésée possible.

Elles doivent être changées toutes les 24 à 48h et envoyées en bactériologie systématiquement à chaque changement.

La pose d'un cathéter central n'est justifié que chez un malade IMPIQUABLE (après avis de l'anesthésiste de garde) ou en état de choc. Ce cathéter sera posé stérilement et contrôlé radiologiquement au décours. Il est préférable d'utiliser des cathéters imprégnés en antiseptique (chlorexidine).

Les voies d'abord qu'elles soient périphériques ou centrales, doivent faire l'objet d'une surveillance quotidienne du pansement. Ils seront retirés le plus rapidement possible compte tenu de l'état clinique du malade.

### 2) Sondes urinaires et gastriques :

Elles seront changées tous les 7 jours.

3) En cas d'oxygénothérapie ou d'utilisation du MEOPA, veiller à ne pas appliquer de vaseline sur le visage.

## ANTIBIOTHERAPIE :

*Pas d'antibiothérapie systématique.*

La fièvre est constante et ne suffit pas à indiquer une infection.

Une antibiothérapie est justifiée en cas de signes directs ou indirects de sepsis,

- état de choc (s'il n'est pas hypovolémique) avec :
  - tachycardie plus importante que ne le veut la fièvre, hypotension artérielle, marbrures,
  - oligurie
  - troubles de conscience
  - Elevation des lactates (veineux ou artériels)
- frissons prolongés malgré le réchauffement
- hémocultures positives ( $\geq 2$  si SCN)
- reprise de la fièvre ou hypothermie

L'apparition de troubles digestifs (diarrhée, augmentation des résidus gastriques), l'apparition ou l'aggravation d'un diabète font suspecter une infection.

Choix de l'antibiothérapie :

- Elle couvrira systématiquement le SARM, les entérobactéries, le pyocyanique ET tous les germes présents sur les cartes bactériennes cutanées.
- En 1<sup>ère</sup> intention, en probabiliste : Tazocilline-Gentamycine.
- Dans les 8 premiers jours on peut se passer de vancomycine, sauf si le malade est transféré d'un autre hôpital, s'il est porteur d'un staphylocoque Méthi R sur la peau, ou si les prélèvements d'hygiène datent de plus de 48 heures.
- A partir du 8<sup>e</sup> jour, on couvrira systématiquement le SARMDans tous les cas le traitement antibiotique sera institué sans attendre les résultats bactériologiques devant les signes indirects de sepsis; il sera adapté ultérieurement en fonction de la bactériologie. Le dosage sérique des antibiotiques est indispensable, hypoprotidémie et fuites cutanées augmentant leur espace de diffusion. La dose initiale doit être choisie dans la partie haute de la zone thérapeutique en fonction du poids et de la fonction rénale.
- Il faut réévaluer une prescription d'antibiotiques à 48 h ; savoir ajuster ou arrêter. Il est rare d'avoir besoin de maintenir une bithérapie de plus de 48-72 h (arrêter précocément les aminosides).

Toutefois chez les sujets de plus de 65 ans, pour les aminosides, il est recommandé de ne pas faire d'adaptation posologique dépassant les doses maximales habituelles.

## ATTEINTE PULMONAIRE

Si la PO<sub>2</sub> à l'arrivée ou dans les 48 premières heures est inférieure 80 mm Hg et qu'il existe des signes fonctionnels ou cliniques en faveur d'une atteinte pulmonaire, prévenir le pneumologue et/ou les réanimateurs médicaux pour discuter une fibroscopie bronchique et un passage en réanimation.

L'atteinte « spécifique » de la nécrolyse épidermique se manifeste précocément par

Toux

Polypnée

Infiltrats pulmonaires bilatéraux

Hypoxémie/hypocapnie

Une atteinte ORL profuse (notamment laryngée) peut prédire la survenue d'une atteinte pulmonaire spécifique.

*La somme PO<sub>2</sub>+PCO<sub>2</sub> doit faire ~140. En d'autres termes, si la PO<sub>2</sub> est =80 et la PCO<sub>2</sub>=15, il existe une hypoxémie partiellement compensée par une hyperventilation alvéolaire...*

Elle est de mauvais pronostic et doit être distinguée d'autres causes possibles d'atteinte pulmonaire : BPCO préalable, atélectasie, pneumopathie infectieuse...

REMARQUE : **En cas d'oxygénothérapie, veiller à ne pas appliquer de vaseline sur le visage.**

## SORTIE ET SUIVI

=> Rendez-vous OBLIGATOIRE en Hopital de jour dans le service ou dans un centre compétent 2 mois après la sortie pour (faire un programme et les demandes de RDV)

- contrôle des anomalies biologiques, vérification éventuelle de sérologie(s)
- examens cliniques spécialisés
- RV à programmer
- ✓ ophtalmologique systématique
- ✓ gynécologique systématique (Dr DO, CHIC)
- ✓ EFR systématique à M3 et M12
- ✓ Psychiatre/psychologue
- ✓ urologique si besoin

- remplissage et vérification des cahiers de protocoles éventuels

=> Déclaration de pharmacovigilance

=> Certificat avec liste des contre-indications et carte d'allergie

=> Lettre de sortie

|                                      |
|--------------------------------------|
| Suivi HDJ patients Lyell/SJS (jeudi) |
|--------------------------------------|

|     |   |
|-----|---|
| M2  | <ul style="list-style-type: none"> <li>- ORL</li> <li>- OPH (Dr Royer)</li> <li>- Psychiatre (Dr Zaghbib)</li> <li>- Psychologue (Karine Chazelas)</li> <li>- EFR</li> <li>- Femmes : CS suivi génital en ext (Dr DO au CHIC)</li> <li>- Suivi IDE (Audrey) + Amalyste (MFC)</li> </ul> |
| M6  | <ul style="list-style-type: none"> <li>- ORL, OPH, Psychiatre, psychologue... (en fonction de M2)</li> <li>- Stomato (Dr Gaultier)</li> <li>- Suivi IDE (Audrey) + Amalyste (MFC)</li> </ul>  |
| M12 | <ul style="list-style-type: none"> <li>- OPH (Dr Royer)</li> <li>- EFR</li> <li>- Psychiatre (Dr Zaghbib)</li> <li>- Femmes : CS suivi génital en ext (Dr DO au CHIC)</li> <li>- Suivi IDE (Audrey) + Amalyste (MFC)</li> </ul>   |

Suivi génital:

- consultations (systématiques pour les femmes, si besoin pour les hommes) à M2 et M12 par le Dr Do-Pham au CHIC

- consultations intermédiaires à programmer en fonction de la visite M2

Pour les femmes :

Prendre rdv au 01 45 17 55 40.

bâtiment de gynécologie C, au sous-sol.

le jeudi après-midi de 13h à 16h.

Pour les hommes :

Prendre rdv au 01 57 02 23 80 / 81.

bâtiment D, au rez de chaussée,

le lundi de 9h30 à 17h.

Coordonnées du service/médecins et démarche à suivre : LYELL enfant

En journée et en semaine, appeler directement Dr Nathalia BELLON chef de clinique Necker au 01 44 49 57 88 ou appeler co-chef de clinique Lilia BEKEL au 01 44 49 44 39.

Le week-end ou JF 01 44 49 40 00 et demandez le 97580 ou 01 44 49 48 44 ou 48 96. Il faut alors demander le portable du médecin sénior d'astreinte, dispo dans les postes de soins.

Unité de soins continus ou réanimation à Necker:

Passer par le standard 01 44 49 40 00 et demander le 94213 ou 95765 (ou médecin régulateur d'USC).



| site           | adresse   | fonction                                       | nom du/des responsables | tel secrétariat  | fax            | tel portable                                    | mail   | jours de consult pour toxidermies  |
|----------------|---|--|-------------------------|--|----------------|---|--|------------------------------------|
| Mondor         | service de dermatologie, hôpital Henri Mondor, 51 av du Maréchal de Lattre de Tassigny, 94010 Créteil         | coordonnateur                                  | Pierre Wolkenstein      | 0149812512   | 0149812508     |   | <a href="mailto:pierre.wolkenstein@aphp.fr">pierre.wolkenstein@aphp.fr</a> |                                    |
|                |   |  | Saskia Oro              | 0149812512   | 0149812508     | 0660834978                                      | <a href="mailto:saskia.oro@aphp.fr">saskia.oro@aphp.fr</a>                 | lundi et mercredi AM               |
|                | service de réanimation médicale, hôpital Henri Mondor, 51 av du Maréchal de Lattre de Tassigny, 94010 Créteil |  | Nicolas de Prost        | 01 49 81 23 89   | 01 49 81 49 83 | 06 50 98 81 41                                  | <a href="mailto:nicolas.de-prost@aphp.fr">nicolas.de-prost@aphp.fr</a>     |                                    |
| Tenon          | Hôpital Tenon, 4 rue de la Chine 75020  | membre de la gouvernance du site coordonnateur | Annick Barbaud          | 01 56 01 72 25   | 0156017232     | 06 08 06 34 99 ; DECT 15983; tel ext 0156016466 | <a href="mailto:annick.barbaud@aphp.fr">annick.barbaud@aphp.fr</a>         | lundi et mercredi ; staff le mardi |
| Lyon           | hôpital Edouard Herriot, 5 place d'Arsonval, 69003 Lyon   | constitutif                                    | Benoit Bensaïd          |  |                | 0660679437                                      | <a href="mailto:bensaidprof@gmail.com">bensaidprof@gmail.com</a>           |                                    |
| Necker ENFANTS | service de dermatologie, hôpital Necker   | constitutif                                    | Nathalia Bellon         | en semaine: 01 44 49 57 88 ou 01 44 49 44 39<br>week-end: 01 44 49 40 00 et demander le 97580 ou 01 44 49 48 44 ou 48 96 |                | 0663184753                                      | <a href="mailto:nathalia.bellon@aphp.fr">nathalia.bellon@aphp.fr</a>       |                                    |

|             |   |            |                               |  |                |                |  |                    |
|-------------|---|------------|-------------------------------|--|----------------|----------------|--|--------------------|
|             |   |            |                               | réanimation enfants Necker: 01 44 49 40 00 et demander le 94213 ou 95765 |                |                |  |                    |
| Rouen       | hôpital Charles Nicolle; 1 avenue de Germont; 76031 Rouen                                       | compétence | Florence Tétart               |  |                | 0698595849     | <a href="mailto:florence.tetart@chu-rouen.fr">florence.tetart@chu-rouen.fr</a>     |                    |
|             |   |            | Marc Muraine (ophtalmologie)  | 02.32.88.80.57   | 02.32.88.80.46 |                | <a href="mailto:marc.muraine@chu-rouen.fr">marc.muraine@chu-rouen.fr</a>           |                    |
|             |   |            | Julie Gueudry (ophtalmologie) | 02.32.88.80.57   | 02.32.88.80.46 | 06 16 13 82 69 | <a href="mailto:julie.gueudry@chu-rouen.fr">julie.gueudry@chu-rouen.fr</a>         |                    |
|             |   |            | Agnès Delcampe                | 02 32 88 68 03   |                |                | <a href="mailto:delcampe.agnes@gmail.com">delcampe.agnes@gmail.com</a>             |                    |
| Montpellier | département de dermatologie Hôpital st Eloi 80 avenue Augustin Fliche 34195 Montpellier cedex 5 | compétence | Olivier Dereure               | 0467336906   | 0467336958     | 0632192616     | <a href="mailto:o-dereure@chu-montpellier.fr">o-dereure@chu-montpellier.fr</a>     |                    |
|             |   |            | Jean-Luc Bourrain             | 0467336906   | 0467336958     |                | <a href="mailto:jl-bourrain@chu-montpellier.fr">jl-bourrain@chu-montpellier.fr</a> | pas de jour précis |

|          |   |            |   |   |            |             |  |                      |
|----------|---|------------|---|---|------------|-------------|--|----------------------|
| Nancy    | Département de dermatologie et allergologie, Batiment philippe Canton Hôpital Brabois, Allée de Morvan 54500 Vandoeuvre Les Nancy | compétence | Estelle Freling   | 0383157146 ; prise des rendez-vous: 0383858585                  | 0383157011 | 0383157148  | <a href="mailto:e.freling@chru-nancy.fr">e.freling@chru-nancy.fr</a>                                   |                      |
|          |   |            | autres personnes ressources: Dr Claire POREAUX et Dr Fanny Brault |   |            |             |  |                      |
| Bordeaux | Hôpital Saint-André, 1 rue Jean Burguet, 33075 Bordeaux   | compétence | Brigitte Milped   | 0556794962 ou 0556794705 ou sec-dermatologie.sa@chu-bordeaux.fr | 0556794975 | 0557821964  | <a href="mailto:brigitte.milped@chu-bordeaux.fr">brigitte.milped@chu-bordeaux.fr</a>                   | cs tests mardi matin |
|          |   |            | Autre personne ressource: Anne Sophie Darrigade                   |   |            | poste 73508 |  |                      |
| Brest    |   | compétence | Anne-Marie Roguedas-Contios                                       |   |            |             | <a href="mailto:anne-marie.roguedas-contios@chu-brest.fr">anne-marie.roguedas-contios@chu-brest.fr</a> |                      |

|            |  |            |  |                                   |               |   |  |
|------------|--|------------|--|-----------------------------------|---------------|---|--|
| Guadeloupe | Unité de Dermatologie-médecine interne<br>hôpital Riccou<br>CHU Pointe-à-Pitre Abymes<br>route de Chauvel<br>BP 465<br>97159 Pointe-à-Pite cedex | compétence | Nadège Cordel  | 0590 89 15 45; HDJ: 0590 89 16 53 | 0590 89 15 66 | <a href="mailto:nadege.cordel@chu-guadeloupe.fr">nadege.cordel@chu-guadeloupe.fr</a>                        |  |
| Nantes     | Service de Dermatologie<br>CHU Hotel Dieu<br>1 place Alexis Ricordeau<br>44093 Nantes Cedex 1  | compétence | Claire Bernier   | 0240083116                        |               | DECT 0240083141<br><a href="mailto:claire.bernier@chu-nantes.fr">claire.bernier@chu-nantes.fr</a>           |  |
|            |  |            | autres personnes ressources: Dr AUBERT Hélène et Dr BARBAROT Sébastien |                                   |               |   |  |
| Toulouse   | hôpital Larrey,<br>service de dermatologie;<br>24 chemin de Pourville,<br>TSA 30030;<br>31059  | compétence | Maria Polina Konstantinou  | 0567778134                        | 0567778136    | astreinte: 0561323868<br><a href="mailto:konstantinou.m@chu-toulouse.fr">konstantinou.m@chu-toulouse.fr</a> |  |

Protocole de prise en charge LYELL, service de dermatologie, Hôpital Henri Mondor.  
Décembre 2017

|  |                     |  |  |            |  |  |  |   |
|--|---------------------|--|--|------------|--|--|--|---|
|  | Toulouse<br>Cedex 9 |  |  |            |  |  |  |   |
|  |                     |  | autres personnes<br>ressources: Carle<br>Paul; Marie Tauber;<br>Claire Uthurriague;<br>Christine Livideanu | 0567778140 |  |  |  | <a href="mailto:paul.c@chu-toulouse.fr">paul.c@chu-toulouse.fr</a> ; <a href="mailto:tauber.ma@chu-toulouse.fr">tauber.ma@chu-toulouse.fr</a> ; ; <a href="mailto:livedeanu.c@chu-toulouse.fr">livedeanu.c@chu-toulouse.fr</a> ; <a href="mailto:uthurriague.c@chu-toulouse.fr">uthurriague.c@chu-toulouse.fr</a> |

