

« Bonnes pratiques en cas d'urgence »

:: Nécrolyse épidermique Syndrome de Stevens-Johnson et syndrome de Lyell (nécrolyse épidermique toxique)

Synonymes :

NE

Syndrome de Lyell ou nécrolyse épidermique toxique (NET)

Syndrome de Stevens-Johnson (SJS)

Définition :

**Les syndromes de Lyell ou nécrolyse épidermique toxique (NET)
et de Stevens-Johnson (SJS)
appartiennent au spectre de la nécrolyse épidermique (NE)**

Ce sont des maladies dermatologiques aiguës très graves caractérisées par la destruction brutale de la couche superficielle de la peau et des muqueuses, et le plus souvent (dans 85 % des cas) induites par un médicament.

Principaux médicaments à haut risque de NE

- Allopurinol ;
- Sulfamides anti-infectieux (sulfasalazine, sulfaméthoxazole-triméthoprime, dapsonne...)
- Névirapine ;
- Anti-épileptiques de la famille des amines aromatiques (carbamazépine, phénobarbital, phénytoïne) et lamotrigine ;
- Anti-inflammatoires non stéroïdiens (AINS) et notamment les oxicams ;
- Inhibiteurs de la pompe à protons (pantoprazole).

Exceptionnellement, la maladie peut être secondaire à une infection (pneumopathie atypique à *Mycoplasma pneumoniae*) ou à une connectivite (lupus, dermatomyosite).

Certaines formes de réactions du greffon contre l'hôte (GVH) peuvent prendre un aspect similaire à une NET (GVH de grade 4 ou « GVH-Lyell »).

L'incidence moyenne en France est d'environ six nouveaux cas/million d'habitants/an et augmente avec l'âge.

L'étendue finale des lésions cutanées, évaluée en **pourcentage de la surface corporelle (SC) décollée-décollable**, permet de classer la nécrolyse épidermique en :

- **syndrome de Stevens-Johnson / SJS : SC < 10 %**
- **syndrome de Lyell ou nécrolyse épidermique toxique (NET) : SC ≥ 30 %**
- **syndrome de chevauchement : SC entre 10-29 %**

Le diagnostic est clinique, confirmé par l'examen anatomopathologique (biopsie cutanée) :

- éruption diffuse débutant généralement sur le tronc : macules purpuriques évoluant vers des vésicules et/ou bulles ;
- décollements cutanés superficiels en lambeaux (aspect en « linge mouillé »), avec positivité du signe de Nikolsky (décollement de l'épiderme sous la pression du doigt) ;
- érosions muqueuses (au moins deux sites) ;
- épiderme « nécrosé » sur toute son épaisseur en histologie, immunofluorescence directe négative.

L'absence de l'un de ces critères diminue fortement (sans l'exclure totalement) la probabilité du diagnostic.

La maladie est caractérisée, au début, par plusieurs signes, volontiers peu spécifiques : fièvre, brûlures oculaires, buccales ou génitales.

- Les lésions cutanées apparaissent souvent dans un deuxième temps. Les vésicules cutanées confluent et se décollent au moindre frottement, avec mise à nu du derme, rouge vif, suintant et douloureux.

- Des lésions muqueuses touchent l'oropharynx, les yeux, les organes génitaux et l'anus. Ces érosions douloureuses entraînent hypersalivation, difficultés d'alimentation, photophobie et brûlures mictionnelles.

- Des manifestations viscérales sont fréquentes, avec des atteintes notamment respiratoires et digestives.

Les complications immédiates de la NE ressemblent à celles observées dans les brûlures étendues : pertes liquidiennes et hydro-électrolytiques importantes (hypovolémie sévère) avec risque d'insuffisance rénale aiguë, plus souvent fonctionnelle qu'organique, par retard de remplissage, infections systémiques graves à porte d'entrée cutanée (notamment staphylocoque doré, pyocyanique), troubles de la thermorégulation, augmentation de la consommation énergétique, anomalies immunitaires.

Par ailleurs, une atteinte respiratoire par nécrose de l'épithélium trachéo-bronchique peut nécessiter une prise en charge rapide en réanimation, voire menacer le pronostic vital.

La réépidermisation commence vers le 8-10^e jour et dure un temps variable selon les patients, généralement de 15 jours à 3 semaines. La cicatrisation des muqueuses peut être plus lente.

Dans les formes étendues, le pronostic est grave, la mortalité est de 20 à 25 %. Le risque de mortalité peut être estimé dans les 5 premiers jours après admission par le [SCORTEN](#), qui est un score associant 7 critères cliniques et biologiques.

L'âge > 40 ans et le pourcentage de SC > 10 % constitue les deux critères les plus importants.

Plus de 80 % des survivants souffrent de séquelles. Les séquelles oculaires sont les plus préoccupantes par leur gravité et évolutivité. Elles peuvent nécessiter le recours à des lentilles sclérales. Les autres séquelles doivent être mieux dépistées et traitées, qu'elles soient cutanées, génitales, bucco-dentaires ou bronchiques.

En savoir plus :

► Orphanet

- [Fiche Maladie](#)

► PNDS 2017

Nécrolyse épidermique version 2017 disponible sur le site de la HAS

https://has-sante.fr/upload/docs/application/pdf/2011-01/ald_31_pnds_sjs_lyell_web.pdf

► Centre de référence

- Services de dermatologie et réanimation médicale, hôpital Henri-Mondor
(responsable Dr Saskia Oro)

Tél. : 01 49 81 21 11 (demander le dermatologue de garde : DECT 36053)

Avis urgents : telderm.mondor@aphp.fr

Avis non urgents : <https://fimarad.org/chu-henri-mondor/>

Sommaire

<u>Fiche de régulation pour le SAMU</u>	<u>Fiche pour les urgences hospitalières</u>
<u>Synonymes</u>	<u>Problématiques en urgence</u>
<u>Mécanismes</u>	<u>Recommandations en urgence</u>
<u>Risques particuliers en urgence</u>	<u>Orientation</u>
<u>Traitements fréquemment prescrits au long cours</u>	<u>Précautions anesthésiques</u>
<u>Pièges</u>	<u>Mesures préventives</u>
<u>Particularités de la prise en charge médicale préhospitalière</u>	<u>Mesures complémentaires en hospitalisation</u>
<u>En savoir plus</u>	<u>Don d'organes</u>
	<u>Numéros en cas d'urgence</u>
	<u>Ressources documentaires</u>

Fiche de régulation pour le SAMU

Synonymes

- NE
- Syndrome de Lyell (NET)
- Syndrome de Stevens-Johnson (SJS)
- Syndrome de chevauchement

Mécanismes

Maladie dermatologique aiguë grave caractérisée par la destruction brutale de la couche superficielle de la peau et des muqueuses, due à une allergie médicamenteuse dans 85 % des cas ; la surface cutanée (SC) atteinte permet de classer les syndromes :

- syndrome de Stevens-Johnson (<10 % SC),
- syndrome de chevauchement (10-29 %),
- syndrome de Lyell ou nécrolyse épidermique toxique (≥ 30 % SC)

Lésions d'installation rapide caractérisées par une éruption cutanée, des décollements épidermiques et des érosions muqueuses.

Risques particuliers en urgence

La nécrolyse épidermique est une urgence en elle-même : risques cutanés (destruction de la peau) et conséquences générales.

Traitements fréquemment prescrits au long cours

- Pas de réel traitement préventif
- Cependant, à visée préventive, il est nécessaire de dépister certains types HLA avant la prescription de certains médicaments : HLA B15 :02 et B58 :01 avant la prescription respectivement d'amine aromatique (ex : carbamazépine) ou d'allopurinol chez les patients d'origine asiatique ; B57 :01 avant prescription de nevirapine chez tout le monde.

Pièges

- Délai entre l'introduction du médicament responsable et les premiers signes cliniques : habituellement entre 4 et 28 jours, parfois moins typiques en cas d'insuffisance rénale sous-jacente, d'immunodépression ou de traitement corticoïde au long cours ;
- Médicaments à haut risque de développement d'une nécrolyse épidermique : allopurinol, sulfamides anti-infectieux (sulfaméthoxazole triméthoprimine), névirapine, carbamazépine, lamotrigine, phénobarbital, phénytoïne, AINS dérivés (oxicams...).

Particularités de la prise en charge médicale préhospitalière

- Protection des zones lésées durant les phases de brancardage, manipulations et transferts en ambulance ;
- Pas de parage de l'épiderme nécrosé ;
- Abord vasculaire en zone saine ;
- Réhydratation et antalgie ;
- Antibio prophylaxie non recommandée ;
- Température ambiante à maintenir entre 26 et 28 °C ;
- Orientation précoce : centre spécialisé ou centre de brûlés si > 10 % SC ;
- Contacter le centre national de référence qui orientera vers le centre de compétences de proximité.

En savoir plus

- Centre de référence des dermatoses bulleuses toxiques : service de dermatologie et service de réanimation médicale, hôpital Henri-Mondor (Créteil) et plusieurs centres de compétences régionaux :

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

Tél. urgences : 01 49 81 21 11, poste 36053 ou demander le dermatologue de garde

Tél. secrétariat : 01 49 81 25 12

- [Association de patients Amalyste](#)
- [Fiches Orphanet urgences](#)
- [Fiche maladie de la filière Fimarad](#)
- [PNDS Nécrolyse épidermique version 2017 disponible sur le site de la HAS](#)

Fiche pour les urgences hospitalières

Problématiques en urgence

Généralités

**La nécrolyse épidermique (NE),
incluant les syndromes de Stevens-Johnson (SJS)
et de Lyell (ou nécrolyse épidermique toxique / NET) est une urgence :**

- Diagnostic précoce et arrêt immédiat du (des) médicament(s) suspect(s) ;
- Mesures symptomatiques générales ;
- Protection des zones lésées durant les phases de brancardage, manipulations et transferts ;
- Transfert précoce dans un centre expert ou centre des brûlés.

Devant toute suspicion de NE, le transfert en centre spécialisé doit être envisagé selon l'algorithme décisionnel ci-dessous.

Une attention particulière doit être donnée au terrain du patient (âge, immunodépression), à l'étendue de la surface corporelle (SC) décollée-décollable atteinte, et à la présence éventuelle de signes respiratoires.

L'atteinte muqueuse renforce la suspicion diagnostique de SJS/NET. L'atteinte ORL, suspectée devant une dysphonie, une toux, un encombrement, doit rendre prudent quant à l'imminence ou la concomitance possible d'une atteinte respiratoire.

De même, une dyspnée, un encombrement important, des crachats hémoptoïques, et a fortiori une désaturation doit faire craindre une atteinte respiratoire et inciter à prévenir la réanimation médicale. La radiographie de thorax initialement normale peut montrer un syndrome interstitiel évocateur d'œdème pulmonaire de mauvais pronostic. L'intubation trachéale et la ventilation mécanique sont parfois nécessaires.

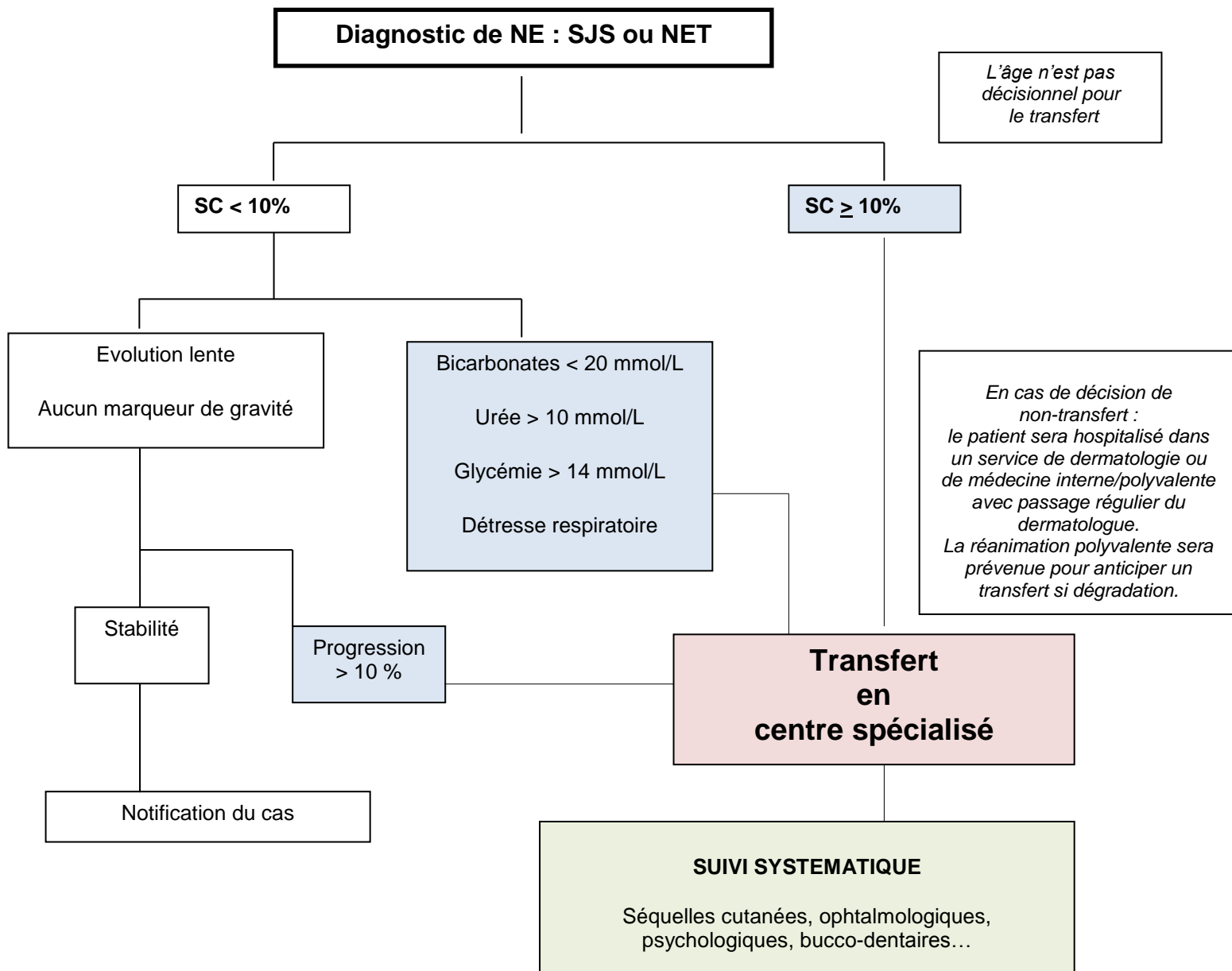
**La ventilation non invasive est contre-indiquée
(lésions cutanées, risque d'encombrement)**

En attendant le transfert en milieu spécialisé, des mesures symptomatiques doivent être prises.

Algorithme de transfert en milieu spécialisé

Nécrolyse épidermique version 2017 disponible sur le site de la HAS

https://has-sante.fr/upload/docs/application/pdf/2011-01/ald_31_pnds_sjs_lyell_web.pdf



L'étendue des lésions cutanées est évaluée en pourcentage de la surface corporelle (SC) décollée-décollable

Recommandations en urgence

► Recommandations générales

Appeler le centre de référence ou le centre de compétence de proximité devant toute NE, même sans signe de gravité ;

Arrêt de tout médicament suspect
introduit classiquement dans un délai de 4 à 28 jours
avant le début des manifestations cliniques ;

Prise de photos avec l'accord du patient
Validation du diagnostic et de la conduite à tenir
avec le centre de référence ou l'un des centres de compétences ;

**Prévenir la réanimation médicale la plus proche,
même si le patient est transféré à court terme en centre de référence/compétences.**

1. Mesures diagnostiques en urgence

▪ Éléments cliniques du diagnostic :

- Altération de l'état général majeure - hyperthermie > 39 °C ;
- Douleur cutanée et/ou muqueuse ;
- Éruption cutanée et/ou érosions muqueuses d'installation rapide comprenant les signes suivants :
 - atteinte érosive cutanéomuqueuse multifocale extensive ;
 - signe de Nikolsky (décollement de l'épiderme en zone saine sous la pression du doigt) ;
 - décollements épidermiques ;
 - lésions cutanées violacées (macules purpuriques), disséminées, ne prédominant pas aux extrémités mais plutôt au tronc et à la face ;
 - vésicules, bulles ou « cocardes » atypiques (« pseudo-cocardes »).

Si 3 des critères ou plus sont présents, le diagnostic de NE est probable.

- Des photos numériques sont nécessaires (avec accord du patient) pour la confirmation du diagnostic et le contact avec le centre expert.

- **Évaluer la gravité :**
 - **Surface corporelle (SC) décollée ou décollable ≥ 10 %**
 - **Retentissement hémodynamique et respiratoire :**
 - fréquence cardiaque et respiratoire ;
 - pression artérielle ;
 - saturation en O₂ ;
 - température (mesures répétées) ;
 - diurèse.
 - **Déshydratation**, secondaire à l'hyperthermie, aux pertes hydroélectrolytiques cutanées et aux difficultés d'alimentation orale ;
 - **Douleur**, parfois extrême.
- **Explorations en urgence :**
 - Numération formule sanguine-plaquettes ;
 - Ionogramme sanguin ;
 - Urée, créatinine ;
 - Bilan hépatique ;
 - Glycémie ;
 - Gaz du sang artériel avec lactates artériels (retentissement systémique) ;
 - Hémocultures.

Évaluer le score SCORTEN en phase aiguë

Âge > 40 ans
 Cancer, hémopathie
 Décollement cutané > 10 %
 Fréquence cardiaque > 120/min
 Bicarbonates < 20 mmol/L
 Urée > 10 mmol/L
 Glycémie > 14 mmol/L

Score composé de 7 items (1 point par item)

- score < 2 : pronostic favorable ;
- **score > 4 : risque vital majeur.**

Score total	Estimation du risque de décès à la phase aiguë
0 -1	3 %
2	12 %
3	35 %
4	58 %
≥ 5	90 %

2. Mesures thérapeutiques immédiates

■ **Monitoring**

- Fréquence cardiaque, pression artérielle, température, fréquence respiratoire ;
- Suivi du décollement cutanéomuqueux ;
- Surveillance des paramètres biologiques ;
- Abord vasculaire : privilégier la voie veineuse périphérique ; la zone de pose sera en priorité en peau saine.

■ **Hydratation :**

- Hydratation des 24 premières heures adaptée à la surface décollée initiale puis adaptation selon la diurèse (attention : fréquent retard de remplissage initial...) ;
- Formule initiale : $1,5 \text{ mL} \times \% \text{ surface décollée-décollable} \times \text{kg/j}$;
- Objectif diurèse 0,5 à 1 ml/kg/h (surveillance toutes les 4 heures) ;
- Solutés :
 - jusqu'à début de l'alimentation entérale : glucosé 10% 1 L + NaCl 8 g/L + le reste en sérum physiologique
 - puis sérum physiologique + KCl et phosphore selon les besoins.
- Si diurèse insuffisante : passer 1 litre de sérum physiologique en 8 heures et augmenter le débit de base ;
- Correction des troubles électrolytiques (ex : hypophosphorémie).

■ **Mesures symptomatiques :**

- **Arrêt de tout médicament suspect** (cf. Interactions médicamenteuses), introduit classiquement dans un délai de 4 à 28 jours avant le début des manifestations cliniques. En cas d'incertitude sur la causalité, contacter le centre de pharmacovigilance, le centre de compétences ou le centre de référence ;

- **Prévenir les pertes thermiques** : température ambiante à 28-32 °C pour limiter les pertes caloriques ;

- Installation du patient sur un **matelas recouvert de pansements hydrocellulaires non collants, vaseline sur tout le corps sauf les zones d'appui** ;

- **L'épiderme nécrosé ne doit pas être débridé** ;

- **Asepsie rigoureuse** (isolement du patient par mesures contact habituelles (gants non stériles, surblouse, masque, charlotte...), protection de la peau, pansements non adhésifs, éviction d'électrodes adhésives....

- **Examen ophtalmologique urgent dans les 24 premières heures et soins des yeux toutes les deux heures avec pommade vitamine A ophtalmique** ;

- **Examen ORL** (évaluation atteinte laryngée) ;

- **Soins de bouche** antiseptiques et antalgiques toutes les 2 à 4 heures ;
- **Soins génitaux** par vaseline 3 fois par jour ;
- **Éviter la pose d'une voie centrale** (risque de sepsis à point de départ cutané) ;
- **Antibioprophylaxie non recommandée** : l'antibiothérapie ne se justifie qu'en cas d'infection invasive documentée ou d'instabilité hémodynamique, après discussion avec le centre expert ;
- **Traitement antalgique adapté** (modalités habituelles), en particulier avant les soins ; selon l'EVA. L'utilisation d'antalgiques de palier 3 est souvent nécessaire. La sédation de la douleur peut exceptionnellement rendre nécessaires intubation et ventilation mécanique ;
- **Oxygénothérapie si besoin avec comme objectif une SpO₂>94%** ;
- **Anxiolytiques si besoin** (hydroxyzine).

Orientation

► Transport du domicile vers le service d'accueil des urgences (voir [l'algorithme de transfert](#)).

■ Où transporter ?

- La régulation préhospitalière (Samu, centre 15) est parfois nécessaire et permet d'orienter la destination hospitalière selon la gravité et/ou la pathologie décompensée (unité de soins intensifs, de réanimation, soins intensifs, service d'urgence, centre de brûlés), pour une prise en charge optimale sans transfert secondaire ;
- Prise en charge dans un centre hautement spécialisé (centre de référence, centre de compétences ou centre de brûlés) si l'atteinte dépasse 10 % de la surface corporelle (score SCORTEN > 2) ou en présence de signes de gravité ;
- Aux urgences du centre hospitalier du centre de référence maladies rares ou centre de compétences par admission directe après accord préalable entre praticiens.

■ Comment transporter ?

- En ambulance non médicalisée ou vecteur médicalisé (SMUR) selon la gravité ;
- **Protection des zones lésées durant les phases de brancardage, manipulations et transferts.**

■ Quand transporter ?

- Le SJS/NET est une urgence ;
- Transport sans délai : dès la validation du diagnostic et de la sévérité par un centre de compétences ou le centre de référence.

► Orientation au décours des urgences hospitalières

■ Où transporter ?

- Médecine interne/polyvalente avec passage régulier d'un dermatologue, dermatologie, soins continus ou réanimation selon le niveau d'atteinte ou en cas de dégradation.

■ Comment transporter ?

- En ambulance non médicalisée ou vecteur médicalisé (SMUR) selon la gravité ;
- Au sein de la structure hospitalière : transfert simple, paramédicalisé ou médicalisé.

■ Quand transporter ?

- Dès que la situation est stabilisée.

Précautions anesthésiques

- Vérifier l'absence d'imputabilité des molécules envisagées pour l'anesthésie ;
- L'intubation oro-trachéale est souvent difficile et doit être réalisée dans un environnement adapté.

Mesures préventives

- Protection des zones lésées durant les phases de brancardage, manipulations et transferts en ambulance ;
- Abord vasculaire en zone saine ;
- Éviter la pose de voie centrale ;
- [Réhydratation](#) adaptée à la surface décollée décollable et au poids et antalgie sans spécificité ;
- Antibioprophylaxie non recommandée ;
- Pas de parage de l'épiderme nécrosé ;
- Température ambiante à maintenir entre 28 et 32 °C afin d'éliminer les pertes caloriques ;
- Orientation précoce dans un centre spécialisé ou un centre de brûlés si ≥ 10 % de surface atteinte ;
- Contacter le centre national de référence qui orientera vers le centre de compétences de proximité et enverra les recommandations de prise en charge avant le transfert (protocole de soins).

Mesures complémentaires en hospitalisation

- Des antiseptiques (bains antiseptiques ou pulvérisations de chlorhexidine aqueuse avec rinçage) sont utilisés sur les lésions cutanées quotidiennement ;
- L'alimentation orale doit être, si possible, poursuivie ;
- En cas d'échec, la pose d'une sonde nasogastrique sera envisagée (sauf atteinte œsophagienne) ;
- Il est recommandé d'utiliser un lit adapté (fluidisé ou équivalent), afin de limiter au maximum le décollement épidermique des zones d'appui ;
- Prise en charge psychologique et sociale ;
- Mise en place en fin d'hospitalisation d'un suivi multidisciplinaire prolongé ;
- Proposer le soutien de l'association de patients.

Don d'organes et de tissus

Dans l'état actuel des connaissances, le don de certains organes et tissus reste possible en fonction de l'évaluation de chaque cas (évaluation individuelle, clinique et paraclinique du donneur, des organes et des traitements suivis).

Pour une réponse adaptée, contactez le centre de référence ou les services de Régulation et d'Appui en région (SRA) 24h/24h de l'Agence de la biomédecine (cf. [numéros](#) ci-après).

De manière générale et dans l'état actuel des connaissances :

► Risque de transmission de la maladie :

Pas de risque avéré systématique de transmission de la maladie par le don d'organes ou de tissus.

Au demeurant quelques cas familiaux décrits en rapport avec des allotypes HLA bien définis concomitants d'une prise médicamenteuse également bien codifiée (ex. : en Europe, HLA * B5701 et prise d'abacavir...) devant amener à réfléchir dans le cadre du donneur vivant intra familial.

► Risque particulier lié à la maladie ou au traitement :

Cette pathologie peut s'accompagner dans les formes les plus sévères, d'hépatite cytolitique voire cholestatique ou de bronchiolite oblitérante d'évolution suraiguë ou chronique pouvant justifier l'indication d'une transplantation hépatique ou pulmonaire (parfois bilobaire) urgente. Une insuffisance rénale mixte oligo-anurique (organique avec microalbuminurie et fonctionnelle par déshydratation sévère) peut également s'installer.

Les causes principales de décès sont le sepsis sévère et la défaillance multiviscérale. D'autres causes ont été identifiées : hémorragie digestive, embolie pulmonaire, infarctus myocardique avec œdème pulmonaire associé.

► Don d'organes :

À discuter en fonction de l'évaluation clinique du donneur (comorbidités : maladie lupique ou néoplasie, mauvais état général, surinfections potentielles cutanées, respiratoires, hématogènes...), mais également paraclinique des organes (foie, poumons, reins, cœur) et des traitements suivis. Bien que 80 % des étiologies de cette affection soient médicamenteuses, les pathologies infectieuses intercurrentes (infection à mycoplasme, CMV, dengue, VIH...) méritent d'être recherchées, certaines contre-indiquant le prélèvement d'organes.

À discuter en fonction d'une évaluation soigneuse clinique et paraclinique du donneur et de ses organes (cf. [Risque particulier lié à la maladie](#)) mais également des comorbidités possibles telles qu'une maladie lupique ou une néoplasie, des surinfections potentielles cutanées, respiratoires, hématogènes...

La décision de greffe repose donc essentiellement sur l'estimation par l'équipe du risque encouru par le receveur par rapport au bénéfice attendu de la greffe (bénéfices / risques).

► **Don de tissus :**

La sclérotique, les glandes lacrymales, les cornées et la peau peuvent être largement atteintes dans cette pathologie. Un exanthème généralisé peut favoriser l'apparition de pustules sous-cornéennes générant des cicatrices cornéennes avec parfois des zones hypervascularisées associées. Des cas de cécité ont également été décrits.

Le don de cornées et d'épiderme sont donc contre-indiqués.

Le prélèvement osseux est également contre-indiqué du fait des infections très fréquentes.

Une évaluation soigneuse des valves et des vaisseaux est recommandée avant tout prélèvement.

Services de Régulation et d'Appui en région (SRA) de l'ABM : numéros des quatre territoires de régulation (24h/24h)

SRA Nord-Est	09 69 32 50 20
SRA Sud-Est / Océan Indien	09 69 32 50 30
SRA Grand-Ouest	09 69 32 50 80
SRA Île-de-France / Les Antilles / Guyane	09 69 32 50 90

Numéros en cas d'urgence

Centre national de référence des dermatoses bulleuses toxiques et toxidermies graves

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

Coordonnateur : Dr Saskia Oro

Service de Dermatologie, Hôpital Henri-Mondor, Créteil

Cocoordination : Dr Nicolas de Prost

Service de Réanimation médicale, Hôpital Henri-Mondor, Créteil

**Urgences dermatologiques de l'hôpital Henri-Mondor
(dermatologue de garde) : 01 49 81 21 11, DECT 36053**

**Patient déjà pris en charge en réanimation médicale d'Henri-Mondor,
Contact : 01 49 81 21 11, DECT 36494**

Demandes d'avis urgents (uniquement) : telderm.mondor@aphp.fr

Demandes d'avis non urgent - secrétariat : 01 49 81 25 12

Autres centres de référence ou de compétences

www.orpha.net

Filière de santé maladies rares : FIMARAD

<https://fimarad.org/>



Ressources documentaires

- **Duong TA, Valeyrie-Allanore L, Wolkenstein P, Chosidow O. Severe cutaneous adverse reactions to drugs. Lancet Lond Engl 2017;390:1996–2011. doi:10.1016/S0140-6736(16)30378-6.**
- **Bastuji-Garin S, Fouchard N, Bertocchi M, Roujeau JC, Revuz J, Wolkenstein P: SCORTEN: a severity-of-illness score for toxic epidermal necrolysis. J Invest Dermatol 2000, 115:149-53.**
- **Ingen-Housz-Oro S, Duong TA, de Prost N, Colin A, Fardet L, Lebrun-Vignes B, Barbaud A, Chosidow O, Wolkenstein P; centre de référence des dermatoses bulleuses toxiques et toxidermies graves et le FISARD. [Treatment of severe cutaneous adverse drug reactions]. Ann Dermatol Venereol. 2018 Jun - Jul;145(6-7):454-464.**
- **Ingen-Housz-Oro S, Duong TA, Bensaid B, Bellon N, de Prost N, Lu D, Lebrun-Vignes B, Gueudry J, Bequignon E, Zaghib K, Royer G, Colin A, Do-Pham G, Bodemer C, Ortonne N, Barbaud A, Fardet L, Chosidow O, Wolkenstein P; French - National Reference Center for Toxic Bullous Dermatoses. Epidermal necrolysis French national diagnosis and care protocol (PNDS; protocole national de diagnostic et de soins). Orphanet J Rare Dis. 2018 Apr 10;13(1):56.
<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/29636107>**

Ces recommandations ont été élaborées par :

Docteur Saskia Oro, dermatologue

Docteur Nicolas de Prost, réanimation médicale - service du Professeur Mekontso Dessap

Centre national de référence des dermatoses bulleuses toxiques et toxidermies graves
Hôpital Henri-Mondor - 51, avenue du maréchal-de-Lattre-de-Tassigny - 94000 Créteil

En collaboration avec :

- La Société française de médecine d'urgence (SFMU)

- **Docteur Gilles Bagou** : anesthésiste-réanimateur urgentiste - SAMU-SMUR de Lyon
- hôpital Edouard-Herriot - 69437 Lyon Cedex 03

- **Docteur Pierre-Géraud Claret** : commission des référentiels de la SFMU - urgences médico-chirurgicales hospitalisation (UMCH) - unité de surveillance - groupe hospitalo universitaire Caremeau - 30029 Nîmes

- **Docteur Mikaël Martinez** : Pôle urgences, centre hospitalier du Forez - BP 219
42605 Montbrison Cedex

- **Docteur Christophe Leroy** : médecin urgentiste - service de gestion des crises sanitaires - département qualité gestion des risques - assistance publique-hôpitaux de Paris

- L'Agence de biomédecine (ABM)

Professeur François Kerbaul, Docteur Francine Meckert : direction opérationnelle du prélèvement et de la greffe de l'ABM

- L'association de patients

Association Amalyste

4, rue Yves-Toudic - 75010 Paris

Tél. : 0 951 715 102

<http://www.amalyste.fr/>

contact@amalyste.fr

Date de réalisation : mars 2012

Révision : 02/10/2019