

# Prise en charge du syndrome de Lyell en réanimation pédiatrique

Z. Addou, N.Aouffen

*Service de réanimation pédiatrique EHS Canastel d'ORAN*

*Faculté de médecine d'Oran*

*SAARSIU décembre 2022*

**Contact: [addouzaki@yahoo.fr](mailto:addouzaki@yahoo.fr)**

# INTRODUCTION

- **Syndrome de Lyell** ou nécrolyse épidermique toxique (NET)
- **Nécrose des kératinocytes** => décollement dermo-épidermique >30%  
SC + lésions muqueuses
- Réaction d'hypersensibilité médicamenteuse
- potentiellement grave
- **Incidence** : 0,4 cas/ millions d'enfants/ an.
- **Objectif de l'étude** : décrire les aspects pharmacologiques, cliniques, thérapeutiques et évolutifs du syndrome de Lyell

# MATÉRIELS ET MÉTHODES

- **Type d'étude** : étude rétrospective descriptive
- **Lieu d'étude** : service de réanimation de l'EHS Canastel d'Oran
- **Durée** : 6 ans, allant de janvier 2016-décembre 2022.
- **Critères d'inclusion** : atteinte cutanée à type de décollement érythèmeuses, bulleuses, purpuriques + atteinte des muqueuses.
- **Critères d'exclusion**: toxidermies post médicamenteuses, les toxidermies staphylococciques, les rashes maculo-papuleuses simples.
- **Paramètres étudiés** : caractéristiques démographiques, pharmacologiques, cliniques, thérapeutiques et évolutives

# RÉSULTATS

Caractéristiques démographiques et pharmacologiques	N= 19	Pourcentage (%)
<b>Age moyen</b> (mois )	82 mois ( 4 mois - 156 mois)	
<b>Sex ratio</b>	1,37	
<b><i>Analgésiques</i></b>	<b>7</b>	<b>36,8</b>
Ibuprofène	4	21,1
Paracétamol	3	15,8
<b><i>Antiépileptique</i></b>	<b>5</b>	<b>26,3</b>
Phénobarbital	2	10,8
Lamotrigine	2	10,8
Carbamazépine	1	5,3
<b><i>Antibiotiques</i></b>	<b>4</b>	<b>21,1</b>
Extencilline	2	10,5
Bactrim	2	10,5
<b><i>Inconnue</i></b>	<b>3</b>	<b>15,8</b>

# RÉSULTATS (2)

Caractéristiques cliniques	N=19	Pourcentage
Latence médicaments-lésions (jours)	9 (1-24)	
Température °C	38,6 ±0,6	
Atteinte pharyngée	7	36,8
<b>TYPE DE LÉSIONS</b>		
<i>Bulleuses</i>	17	89,5
<i>Maculeuses</i>	15	79
<i>Purpuriques</i>	4	21,1
<i>Désquameuses</i>	4	21,1
<i>Atteinte buccale</i>	19	100
<i>Atteinte oculaire</i>	18	94,7
<i>Atteinte génitale</i>	13	68,7
<b>Surface d'atteinte</b>	<b>72±24</b>	
<b>Surface décollée</b>	<b>40±16</b>	



Atteinte buccale



Lésions maculeuses avec signe de Nikolsky



# RÉSULTATS (3)

- **Arrêt de tout médicament.**
- **Pansements cutanés** : vaseline, tulles gras, fucidine pommade.
- **Soins buccaux**: fungizone, sérum bicarbonaté.
- **Soins ophtalmiques** : collyres artificiels, antibiothérapie locale

Caractéristiques thérapeutiques et évolutives	N=19	Pourcentage
Immunoglobulines	7	36,8
Alimentation parentérale	3	15,8
<b>Complications</b>		
Sepsis	4	21,1
Choc septique	3	15,8
SDRA	1	5,3
Durée de séjour	12±8,44	
Mortalité	7	36,8
Macules pigmentées cicatricielles	2	10



# DISCUSSION

- ❑ L'apoptose des kératinocytes serait induite par interaction de Ag médicamenteux avec le HLA → lymphocytes T cytotoxiques CD8.
  
- ❑ Reconnaissance du médicament par les lymphocytes T
  - Le médicament se lie au HLA-B\*57:01, induisant un changement de la molécule HLA responsable d'une modification de la liaison de peptides du soi présentés au récepteur T (TCR), ces peptides étant reconnus comme étrangers.
  - présence d'un variant HLA (HLA B\*15 :02 et carbamazépine)

# DISCUSSION(2)

	Etude (1)	Notre étude
Type d'étude	Rétrospective	Rétrospective
Nombre de patients	36	19
Age moyen	9 ans $\pm$ 4	7 ans $\pm$ 3
Antiépileptique	36,1%	26,3%
Antibiotiques	25%	21,1%
Lésions maculo-papuleuses	83,3%	80%
Atteinte buccale	97,2%	100%
Atteinte oculaire	83,3%	94,7%

# DISCUSSION (3)

Authors	Included Studies/Treatment	Summary of Potential Treatments with Benefits
Huang et al., 2012 [16]	17 studies/IVIg	Both high-dose and low-dose IVIg were not associated with survival benefit.
Barron et al., 2015 [17]	13 studies/IVIg	Increasing dose of IVIg was associated with decreased mortality.
Ye et al., 2016 [18]	26 studies/IVIg + corticosteroid	Combination of IVIg and corticosteroid markedly reduced recovery time but not mortality.
Huang et al., 2016 [19]	11 studies/IVIg	IVIg was ineffective in reducing mortality in TEN patients, even at high-dose.
Zimmermann et al., 2017 [20]	96 studies/ multiple	Glucocorticoids and cyclosporine were the most promising treatment.
Ng et al., 2018 [21]	9 studies/ cyclosporine	Cyclosporine significantly reduced mortality.
Zhang et al., 2019 [22]	27 studies/TNF- $\alpha$ inhibitors	Biologic TNF- $\alpha$ inhibitors (infliximab and etanercept) are safe and effective treatments.
Patel et al., 2021 [23]	24 studies/ multiple	Cyclosporine reduced mortality in TEN patients. Etanercept and combination of IVIg and corticosteroid and were also promising.
Corres-Navarro et al., 2021 [24]	38 studies/ multiple	The meta-regression analysis confirmed that cyclosporine and combination of IVIg and corticosteroid were associated with less deaths than predicted by SCORTEN.
Sachdeva et al., 2021 [25]	38 studies/biologics	TNF- $\alpha$ inhibitors monotherapy improved outcomes and may be safer compared to combination therapy.
Tsai et al., 2021 [26]	66 studies/ multiple	Combination of IVIg and corticosteroid was the only treatment with significant survival benefits.
Krajewski et al., 2022 [27]	42 studies/ multiple	The lowest mortality was found in etanercept group followed by cyclosporine.
Houshyar et al., 2021 [28]	16 studies/ multiple	Systemic glucocorticoids showed a survival benefit. Cyclosporine also showed promising results.

IVIg, intravenous immunoglobulin; SCORTEN, severity-of-illness score for toxic epidermal necrolysis; TEN, toxic epidermal necrolysis; TNF- $\alpha$ , tumor necrosis factor alpha.

# CONCLUSION

- Pathologie grave
- Identifier rapidement les lésions et arrêter les traitements incriminés
- Prise en charge multidisciplinaire
- Le traitement symptomatique et immuno- modulateur
- Réduire la morbi-mortalité