

Syndrome de Lyell

ESC_DE_001_Overview

Aperçu général

Durée du scénario : 12 à 15 minutes.

Public cible : Étudiants de médecine, internes et résidents.

Résumé : Patiente de 40 ans, suivie pour une goutte et sous Allopurinol, présentant il y a quelques jours fièvre, céphalées et asthénie et se présentant actuellement pour une nécrolyse épidermique avec atteinte des muqueuses, en rapport avec un syndrome de Lyell.

Objectifs critiques :

- Connaître les critères diagnostiques du syndrome de Lyell,
- Énumérer les étiologies,
- Entreprendre les mesures thérapeutiques symptomatiques,
- Considérer le traitement curatif,
- Établir les facteurs pronostiques.

Syndrome de Lyell

ESC_DE_001_Briefing

Signes fonctionnels

Patient(e)	:	40 ans, sexe féminin
Data	:	Poids = 70 Kg, Taille = 166 cm
SF	:	nécrolyse épidermique
Début	:	48 heures
Signes associés	:	céphalées, fièvre et asthénie
Mode d'admission	:	urgences
Signes critiques	:	atteinte des muqueuses

Antécédents

Médico-chirurgicaux	:	Goutte, sous Allopurinol
Toxiques	:	RAS
Allergies	:	RAS

Signes physiques

Fonction respiratoire	:	FR = 30 c/min, pas de cyanose, râles ronflants et crêpitants, SpO2 = 90%			
Fonction circulatoire	:	FC = 130 bpm, PA = 90/60 mmHg, pâleur, auscultation normale			
Fonction neurologique	:	GCS = 14/15, pas de déficit, myosis serré bilatéral			
Examen somatique	:	Lésions cutanéomuqueuses (voir photos)			
Glycémie	:	0,6 g/L	Température	:	38,1 °C

Syndrome de Lyell

ESC_DE_001_Scénario

Check-list

Équipement
<input type="checkbox"/> Réanimation respiratoire
<input type="checkbox"/> Réanimation hémodynamique
<input type="checkbox"/> Chariot d'urgence
<input type="checkbox"/> Appareil ECG
<input type="checkbox"/> Moniteur multiparamétrique
<input type="checkbox"/> Défibrillateur

Drogues
<input type="checkbox"/> Corticoïdes
<input type="checkbox"/> Immunosupresseurs

Préparation du simulateur

- Simulateur HF, sexué féminin
- Voie veineuse périphérique
- Photos de nécrolyse collés

Formateurs

- Instructeur 1 : technicien aux manettes
- Instructeur 2 : briefing et debriefing
- Instructeur 3 : debriefing
- Facilitateur 1 : sénior de garde
- Facilitateur 2 : mari de la patiente

Syndrome de Lyell

ESC_DE_001_Scénario

Baseline

FR = 30
SpO₂ = 90%
EtCO₂ = 30

FC = 130
PA = 90/60

GCS = 14/15
Myosis serré

Réanimation
hémodynamique

Interventions

RAS

FC = 120
PA = 100/70
SpO₂ = 91%

TTT Défaillance
multiviscérale

Non



Oui



Syndrome de Lyell

ESC_DE_001_Programmation

Baseline

FR = 30 c/min, SpO2 = 90%, pas de cyanose, râles crépitants et ronflants

FC = 130 bpm, PA = 90/60 mmHg, pâleur, auscultation normale

EtCO2 = 30 mmHg

GCS = 14/15, pas de déficit, myosis serré bilatéral

Critical

Détresse circulatoire

Aggravation neurologique

Landing

FR = 12 c/min, SpO2 = 97%, pas de râles

FC = 110 bpm, PA = 110/70 mmHg

EtCO2 = 35 mmHg

Stabilisation hémodynamique et respiratoire

Syndrome de Lyell

ESC_DE_001_Debriefing

Fiche

- Les syndromes de Lyell et de Stevens-Johnson, ou nécrolyse épidermique, sont des maladies dermatologiques aigues et très graves, dues à une "allergie médicamenteuse" et caractérisées par la destruction brutale de la couche superficielle de la peau et des muqueuses,
- C'est une urgence vitale,
- Les bulles cutanées peuvent confluir sur une surface importante et s'accompagnent d'érosions muqueuses douloureuses. L'épiderme se détache au moindre frottement,
- Début : fièvre, éruption cutanée et atteinte des muqueuses,
- Signes cutanés : éruption visage, tronc et signe de Nikolsky,
- Signes muqueux : oropharynx, yeux, OGE et anus,
- Atteintes associées : foie, bronches, tube digestif et défaillance multiviscérale,
- Le diagnostic clinique peut être confirmé \pm par une biopsie cutanée montrant une nécrose de l'épiderme,
- Une dizaine de médicaments "à haut risque" sont incriminés : sulfamides, anticonvulsivants, AINS, antiviraux et allopurinol,
- Une prise en charge symptomatique lourde est indispensable en urgence. A considérer : les corticoïdes et les immunosuppresseurs,
- Le pronostic est grave, 20 à 25 % de mortalité et près de 50 % de séquelles, en particulier oculaires, chez les survivants,
- Pronostic : SCORTEN : âge > 40 ans, cancer et hémopathies, décollement > 10%, pouls > 120 bpm, bicarbonate < 20 mmol/L, urée > 10 mmol/L, glycémie > 14 mmol/L. Pronostic réservé si plus de 4 facteurs,
- Ne pas oublier la pharmacovigilance et le conseil génétique.

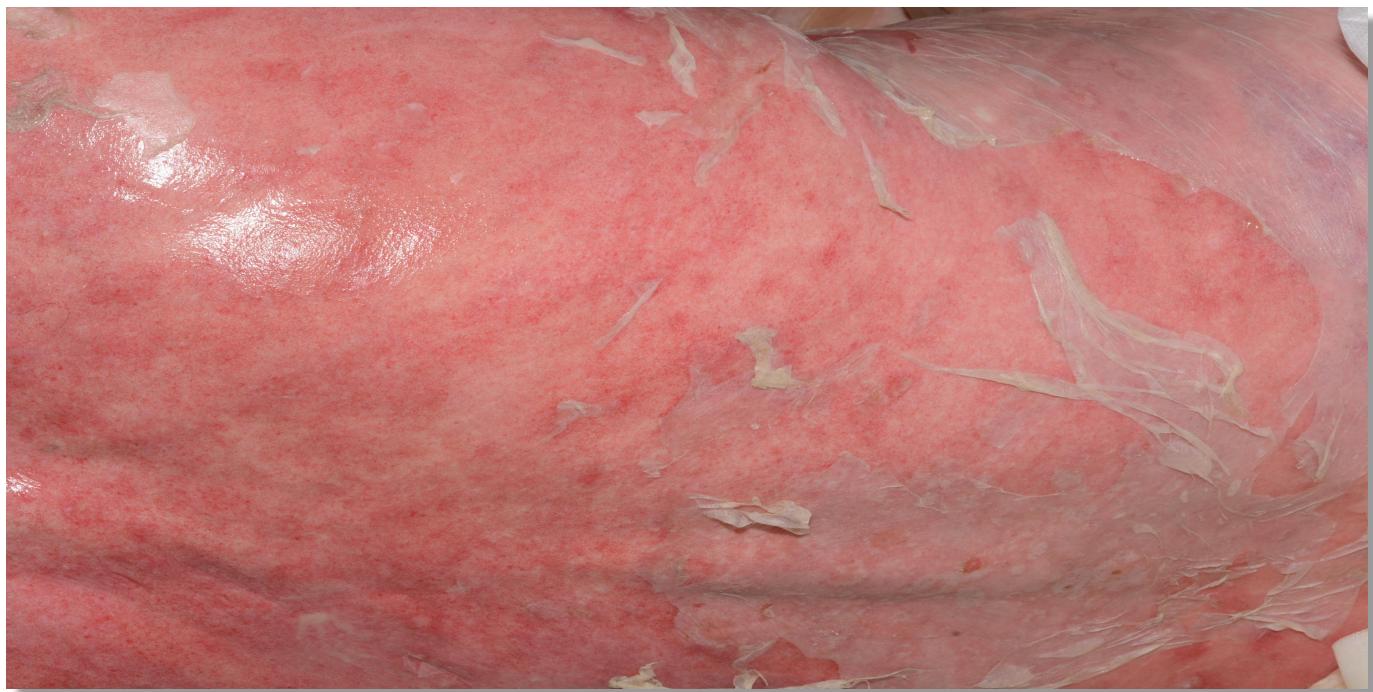
Objectifs techniques

- Connaître les critères diagnostiques du syndrome de Lyell,
- Énumérer les étiologies,
- Entreprendre les mesures thérapeutiques symptomatiques,
- Considérer le traitement curatif,
- Établir les facteurs pronostiques.

CRM

- Teamwork
- Leadership
- Communication
- Anticipation
- Workload

Lésions cutanées



	Résultat	Références
Hématies	3.1 $10^6/\mu\text{L}$	(3.50-5.30)
Hémoglobine	7.4 g/dL	(10.9-13.7)
Hématocrite	21.8 %	(34.0-40.0)
VGM	80.3 fl	(73.0-86.0)
CCMH	32.6 g/dL	(32.0-36.0)
Leucocytes	7.50 $10^3/\mu\text{L}$	(7.00-12.00)
Neutrophiles	52.0 %	
Soit	12.72 $10^3/\mu\text{L}$	(3.50-6.00)
Eosinophiles	0.6 %	
Soit	0.06 $10^3/\mu\text{L}$	(0.05-0.30)
Basophiles	0.5 %	
Soit	0.01 $10^3/\mu\text{L}$	(< 0.01)
Lymphocytes	10.5 %	
Soit	5.0 $10^3/\mu\text{L}$	(3.50-5.00)
Monocytes	6.0 %	
Soit	0.55 $10^3/\mu\text{L}$	(0.10-1.00)
Plaquettes	90 $10^3/\mu\text{L}$	(150-400)

Hémostase

	Résultat	Références
Temps de Quick Patient	20.3 sec	
Taux de prothrombine	56 %	(70-140)
INR		
TCA		
Temps témoin	30 sec	
TCA		
Temps patient	40 sec	(25.0-35.0)
Fibrinogène	1.6 g/L	(2.00-4.00)

Ionogramme

	Résultat	Références
Sodium (Na⁺)	140 mmol/L	(135-145)
Potassium (K⁺)	6,1 mmol/L	(3.5-5.5)
Calcium (Ca²⁺)	100 mg/L	(90-105)
Chlore (Cl⁻)	103 mmol/L	(100-105)
Glycémie	0.90 g/L	(0.70-1.10)
Urée	1.96 g/L	(0.10-0.50)
Créatinine	54 mg/L	(6-12)
GOT (ASAT)	120 UI/L	(< 35)
GPT (ALAT)	140 UI/L	(5-40)
CRP	160 mg/L	(< 10)
Albumine	28 g/L	(35-55)

Gaz du sang

	Résultat	Références
pH	7.20	(7.35-7.45)
CO ²	50 mmHg	(35-45)
HCO ₃ ⁻	14 mmol/L	(22-26)
PaO ²	65 mmHg	(> 85)
SaO ²	90 %	(95-100)
Lactates	3 mmol/L	(< 2)

Marqueurs biologiques

	Résultat	Références
Troponine	< 0,02 ng/mL	(< 0.01)

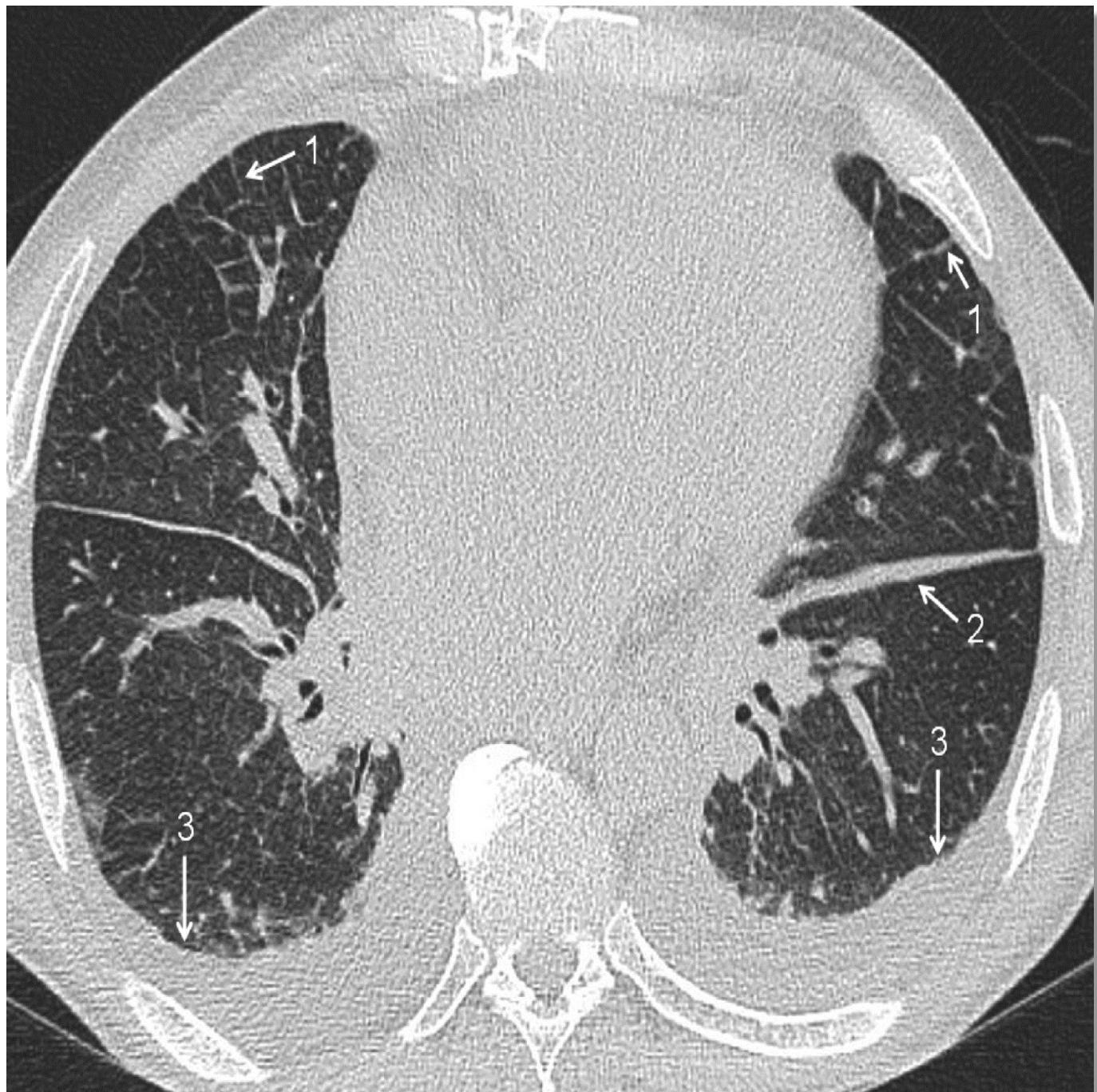
Ionogramme

	Résultat	Références
LDH	800 UI/L	(190-400)
CPK	600 UI/L	(< 150)

Radiographie du Poumon



TDM thoracique



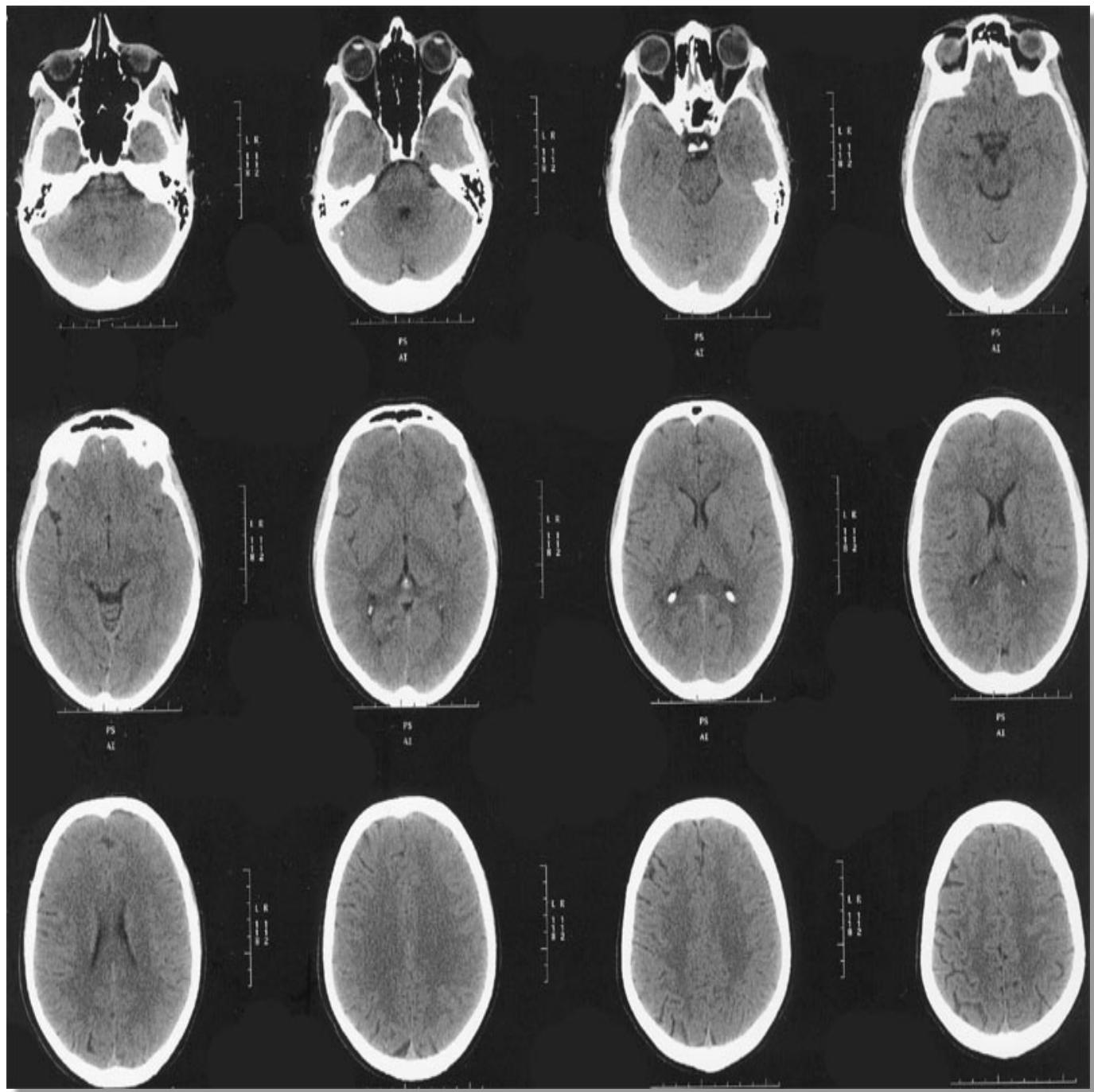
Endoscopie digestive



Interprétation :

Gastrite hémorragique diffuse.

TDM cérébrale



Interprétation :

Œdème cérébral diffus.



Interprétation :

Lésions diffuses de la muqueuse pharyngée.

Examen OPHTALMO



Interprétation :

Conjonctivite aigue hyperhémique.

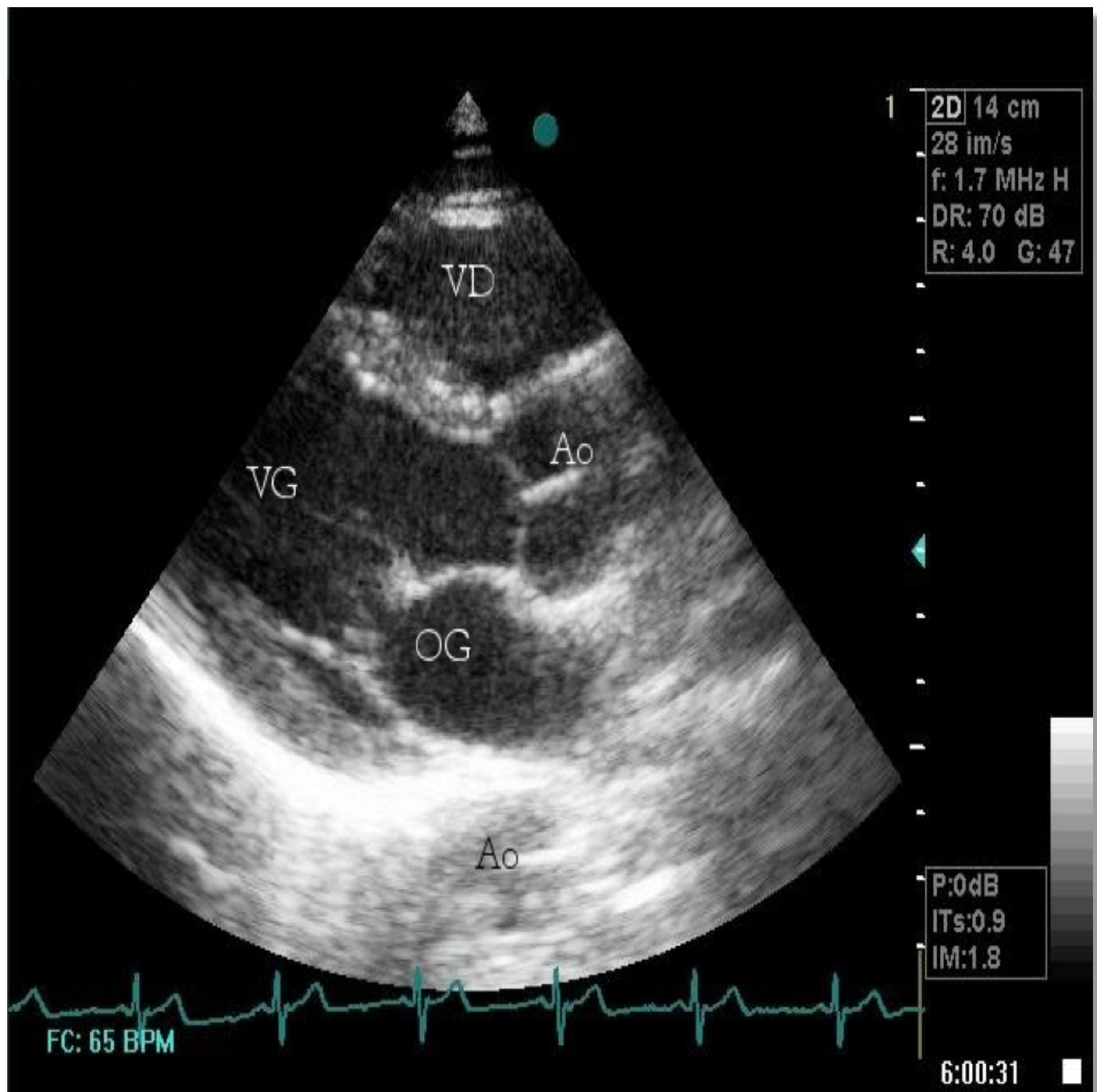
Échographie abdominale



Interprétation :

Échographie abdominale normale.

Échocardiographie



Interprétation :

Échocardiographie normale.

