



HAUTE AUTORITÉ DE SANTÉ

**LISTE DES ACTES ET PRESTATIONS  
AFFECTION DE LONGUE DURÉE**

# **Nécrolyse épidermique toxiques (syndromes de Stevens-Johnson et de Lyell) Protocole national de diagnostic et de soins**

**Juin 2010**

Ce document est téléchargeable sur  
[www.has-sante.fr](http://www.has-sante.fr)

Haute Autorité de Santé  
2 avenue du Stade de France - F 93218 Saint-Denis La Plaine CEDEX  
Tél. :+33 (0)1 55 93 70 00 - Fax :+33 (0)1 55 93 74 00

## Sommaire

<b>1. Avertissement.....</b>	<b>4</b>
<b>2. Liste des actes et prestations .....</b>	<b>5</b>
2.1 Actes médicaux et paramédicaux.....	5
2.2 Biologie.....	6
2.3 Actes techniques .....	7
2.4 Traitements .....	7
2.5 Dispositifs et autres matériels.....	9

### Mise à jour des PNDS / ALD

*Le protocole national de diagnostic et de soins (PNDS) pour les syndromes de Stevens-Johnson et de Lyell a été élaboré par le centre de référence et les centres de compétences labellisés, avec le soutien méthodologique de la Haute Autorité de Santé (HAS), en application des dispositions du plan national maladies rares 2005-2008.*

*Dans le cadre de sa mission relative aux affections de longue durée, la HAS valide le PNDS. Ce dernier, ainsi que la liste des actes et prestations (LAP) qui en découle, est révisé tous les 3 ans.*

*Dans l'intervalle, la LAP est actualisée au minimum une fois par an et est disponible sur le site Internet de la HAS ([www.has-sante.fr](http://www.has-sante.fr)).*

## 1. Avertissement

La loi n°2004-810 du 13 août 2004 relative à l'Assurance Maladie, a créé la Haute Autorité de Santé et a précisé ses missions, notamment dans le domaine des affections de longue durée (article R.161-71 du code de la sécurité sociale).

En son article 6, elle modifie l'article L.322-3 du code de la sécurité sociale qui définit les circonstances d'exonération du ticket modérateur pour l'assuré et, l'article L324-1 du même code qui précise les obligations en cas d'affection de longue durée, notamment celle d'établir un protocole de soins de façon conjointe, entre le médecin traitant et le médecin conseil de la sécurité sociale. Ce protocole est signé par le patient ou son représentant légal.

Conformément à ses missions, fixées par le décret n°2004-1139 du 26 octobre 2004, la Haute Autorité de Santé formule des recommandations sur les actes et prestations nécessités par le traitement des affections mentionnées à l'article L.324-1 pour lesquelles la participation de l'assuré peut-être limitée ou supprimée, en application du 3<sup>de</sup> de l'article L.322-3.

Ces recommandations portent le cas échéant sur les conditions dans lesquelles doivent être réalisés ces actes et prestations, notamment leur fréquence de réalisation. La liste des actes et prestations qui suit pour les syndromes de Stevens-Johnson et de Lyell cible ainsi l'ensemble des prestations qui peuvent apparaître justifiées pour la prise en charge d'un malade en ALD, lors d'un suivi ambulatoire. Elle doit servir de base aux protocoles de soins pour les patients en ALD, en sachant que certaines situations particulières de complications faisant l'objet d'interventions spécifiques peuvent être à l'origine d'actes et de soins non listés ici.

Seules les propositions thérapeutiques dans le cadre de l'autorisation de mise sur le marché (AMM) et des protocoles thérapeutiques temporaires (PTT) ont fait l'objet d'une relecture par l'Agence française de sécurité sanitaire des produits de santé (Afssaps).

## 2. Liste des actes et prestations

### 2.1 Actes médicaux et paramédicaux

Professionnels	Situations particulières
Médecin généraliste	Suivi en coordination avec le centre national de référence ou un des centres de compétences
Dermatologue	Évaluation initiale, sortie d'hospitalisation et suivi régulier (en centre de référence ou centre de compétences)
Ophtalmologiste	Suivi en cas de séquelles présentes ou suspectées
Pneumologue	Suivi en cas de séquelles présentes ou suspectées
ORL	Suivi en cas de séquelles présentes ou suspectées
Gynécologue	Suivi en cas de séquelles présentes ou suspectées
Gastro-entérologue	Suivi en cas de séquelles présentes ou suspectées
Urologue	Suivi en cas de séquelles présentes ou suspectées
Stomatologue, odontologue	Suivi en cas de séquelles présentes ou suspectées
Allergologue	Évaluation de causalité et suivi
Psychologue	Proposé à tous les patients : dépistage précoce du syndrome de stress post-traumatique et suivi (prestation dont le remboursement n'est pas prévu par la législation mais prise en charge possible dans le cadre de structures hospitalières ou de réseaux)
Psychiatre	En cas de syndrome de stress post-traumatique caractérisé et suivi
Chirurgien plasticien (chirurgie réparatrice)	En cas de séquelles
Kinésithérapeute, rééducateur	En cas de séquelles, selon prescription (bilan, rééducation respiratoire...)

## Particularités

Les dermatoses bulleuses toxiques sont des maladies iatrogènes rares et encore mal connues (les séquelles dentaires par exemple n'ont été publiées qu'en 2009). Il pourra être mis en évidence d'autres manifestations probablement encore plus rares mais qui pourraient nécessiter des actes et prestations non prévus par le document actuel. Dans ce cas une prise en charge au « coup par coup » pourra être autorisée par accord entre le centre de référence et la cellule maladies rares de la CNAM.

## Éducation thérapeutique

L'éducation thérapeutique constitue une dimension de l'activité de certains professionnels. Elle doit veiller à l'implication du patient ayant présenté un syndrome de Stevens-Johnson ou de Lyell : intelligibilité de sa maladie (risques de séquelles), usage ultérieur des médicaments et éventuel aménagement du mode de vie (en fonction des séquelles).

Les actions d'éducation à un dépistage précoce des séquelles, à l'utilisation plus efficace des parcours de soins, et à l'usage ultérieur des médicaments requièrent le concours de différents professionnels de santé, qui peuvent intervenir au moyen d'actes individuels auprès des malades. Ces actions peuvent exister aujourd'hui mais avec une organisation insuffisante, et sans que leur prise en charge ne soit toujours prévue. Une contractualisation globale autour de l'intervention des différents professionnels est préférable à la juxtaposition d'actes.

Le recours à l'association de patients est systématiquement proposé, le choix devant rester au patient.

## 2.2 Biologie

Examens	Situations particulières
Phénotypage HLA	Évaluation d'un éventuel risque médicamenteux
Tests épicutanés <sup>1</sup>	Évaluation de la causalité
Immunologie cellulaire – Tests d'activation lymphocytaires <sup>1</sup>	Évaluation de la causalité
Immunologie cellulaire – ELISPOT <sup>1</sup>	Évaluation de la causalité

---

<sup>1</sup> Tests réalisés et interprétés en centre de référence ou de compétences.

## 2.3 Actes techniques

Actes	Situations particulières
Explorations fonctionnelles de la respiration	En cas de séquelles
Endoscopies digestives	En cas de séquelles

## 2.4 Traitements

Actes thérapeutiques	Situations particulières
Traitements chirurgicaux (gynécologiques, ORL, urologiques, locomoteurs, stomatologiques, gastro-entérologiques)	En cas de séquelles fonctionnelles (synéchiants sclérosantes)
Dilatation de l'œsophage	En cas de séquelles
Actes thérapeutiques sur l'appareil lacrymal, la cornée ou les paupières : <ul style="list-style-type: none"> <li>▶ reconstructions orbitopalpébrales</li> <li>▶ conjonctivokératinoplastie par greffe de membrane amniotique humaine</li> <li>▶ obstruction mécanique ou par électrocoagulation des points lacrymaux</li> <li>▶ Électrolyse ciliaire</li> <li>▶ reconstruction des culs-de-sac conjonctivaux par ostéo-odontokératoprothèse (indications rares)</li> <li>▶ transplantation de cellules souches limbiques et autres reconstructions de la surface oculaire</li> </ul>	En cas de séquelles oculaires
Actes thérapeutiques sur la peau : laser « resurfacing » et laser dépigmentant	En cas de séquelles cutanées esthétiques

Liste des actes et prestations - ALD hors liste - PNDS  
 « Syndromes de Stevens-Johnson et de Lyell »

Traitements pharmacologiques <sup>2</sup>	Situations particulières
Sérum physiologique	En cas de troubles trophiques buccaux ou génitaux
Bicarbonate de sodium	
Émoullients cutanés	En cas de troubles trophiques cutanés
Analgésiques topiques	
Dermocorticoïdes	
Antiprurigineux (anti-H1)	
Bronchodilatateur	En cas de bronchites chroniques
Mucolytique	
Antibiotiques	
Collyres et gels ophtalmiques (suppléance lacrymale)	En cas d'atteintes oculaires
Collyres antibactériens	
Collyre et pommade ophtalmologique (vitamine A)	
Antidépresseurs	En cas de séquelles psychiques
Anxiolytiques	
Sédatifs	
Neuroleptiques	
Antalgiques	En cas de séquelles oculaires, buccales, génitales ou cutanées

<sup>2</sup> Les guides mentionnent généralement une classe thérapeutique. Le prescripteur doit s'assurer que les médicaments prescrits appartenant à cette classe disposent d'une indication validée par une autorisation de mise sur le marché (AMM). Dans le cadre d'une prescription hors AMM, celle-ci doit faire l'objet d'une information complémentaire spécifique pour le patient.



## 2.5 Dispositifs et autres matériels

Dispositifs et autres matériels	Situations particulières
Verres scléaux perméables à haute perméabilité à l'oxygène (SPOT)	En cas de séquelles ophtalmologiques graves <i>(inscription sur la liste des produits et prestations remboursables selon les recommandations de la CEPP du 4 avril 2007)</i>
Autre équipement contactologique (lentilles standard)	En cas de séquelles ophtalmologiques graves (astigmatisme fort et/ou irrégulier) <i>(prestations dont le remboursement n'est pas prévu par la législation)</i>
Matériel pour amblyopie (aide visuelle optique) : <ul style="list-style-type: none"><li>• loupes</li><li>• systèmes à vision télescopique</li><li>• systèmes à vision microscopique</li><li>• systèmes vidéos</li></ul>	En cas de séquelles ophtalmologiques
Autre matériel d'aide à la vie : canne de malvoyant	En cas de séquelles ophtalmologiques

HAS

Toutes les publications de l'HAS sont téléchargeables sur  
[www.has-sante.fr](http://www.has-sante.fr)