



# Verdenking toxische epidermale necrolyse: een gids door het protocol

Nini Sieben<sup>1</sup>, Gilles Diercks<sup>2</sup>, Joost Meijer<sup>3</sup>, Barbara Horváth<sup>3</sup>

Wanneer spreek je van een verdenking op toxische epidermale necrolyse (TEN)? Wat doe je? Wat moet er in de acute fase en wat kan nadien? Allemaal vragen die op komen bij een patiënt met ernstige huidloslating. Het recent geüpdatet protocol voor Steven Johnson Syndroom – Toxische epidermale necrolyse begeleid je door de opvang van een patiënt met ernstige huidloslating. Het protocol is op te delen in de fases: acuut, subacuut en de lange termijn en zullen we in dit artikel toelichten.

Als dermatoloog kun je in elk centra betrokken worden bij een patiënt met ernstige huidloslating. Het beloop en de zorg van deze patiënten kun je opdelen in acuut, subacuut en de lange termijn.

## ACUUT

Het begint met een beoordeling en anamnese. Het helpt om een tijdlijn te maken van het beloop.

- Wanneer was de prodromale fase (koorts, algehele malaise, bovenste luchtweg klachten)? Dit wordt gezien als dag 0.
- Datum en lokalisatie van de eerste huid en slijmvlies afwijkingen.
- Is het pijnlijk?
- Geneesmiddelengebruik: zijn er wijzigingen tot 2 maanden voor begin van de afwijkingen? Denk hierbij ook aan over-the-counter medicatie.
- Doorgemaakte bacteriële of virale infecties (mycoplasma pneumoniae, herpes labiales of genitales).
- Eerdere geneesmiddelenreacties, zo ja welke, wanneer en welk middel?

- Tractus anamneses, met name tractus respiratorius en digestivus.
- Overige medische voorgeschiedenis.

Bij verdenking op een ernstige geneesmiddelenreactie zoals een TEN worden alle niet levensreddende medicatie tot nader orde gestopt.

Er dient zo snel mogelijk een spoedbiopt voor vriescoupe te worden afgenomen. Let op dat de epidermis goed in het biopt zit. Je neemt het af op het rode gebied bij de overgang van een blaar met de rode huid.

Het dermatologische onderzoek is gericht op huidafwijkingen, slijmvliesafwijkingen (oculair, nasaal, oraal en genitaal) en de totale aangedane huid van de te verwachten huidloslating. Dit wordt berekend in het percentage van het Body Surface Area (BSA). Er wordt gelet op erytheem, blaren/erosies, target laesies, purpura en pustels.

Bij een histopathologisch bevestigde TEN dient patiënt opgenomen te worden op een afdeling waar de huidloslating verpleegd kan worden. Bij huidloslating boven de 20% wordt overwogen patiënt op te nemen in een brandwondencentrum. Bij een overname zijn bovenstaande gegevens vanuit de anamnese van belang, het geschatte BSA en de histopathologie. Er wordt verzocht om correspondentie, de histopathologie uitslag en foto's te mailen naar de dienstdoende van het betreffende centrum.

Bij een overplaatsing van de patiënt is het van belang kennis te nemen van het protocol t.a.v. vervoer: gebruik Metalline lakens, geen pleisters en geef pijnstilling met paracetamol en/of morfine.

Acuut	Subacuut	Lange termijn
<ul style="list-style-type: none"><li>• Dermatologisch consult</li><li>• Spoeddiagnostiek</li><li>• Stoppen niet levensreddende medicatie</li><li>• Pijnstilling</li><li>• Start dexamethason pulsetherapie i.v.</li></ul>	<ul style="list-style-type: none"><li>• Identificatie verdacht medicijn (ALDEN score)</li><li>• Wondzorg</li><li>• Multidisciplinaire aanpak (denk aan oogarts, diëtist, fysiotherapeut)</li><li>• Aandacht voor complicaties</li></ul>	<ul style="list-style-type: none"><li>• Aandacht voor lange termijn complicaties</li><li>• Aandacht voor psychologische impact</li><li>• Melding bij Lareb</li><li>• Verstrekken van allergiepaspoort</li></ul>

Figuur 1. De verschillende fases van de zorg voor een patiënt met SJS-TEN.

<sup>1</sup> Aios dermatologie, afdeling dermatologie, Universitair Medisch Centrum Groningen  
<sup>2</sup> Patholoog, afdeling dermatologie en pathologie, Universitair Medisch Centrum Groningen, NFU UMCG Expertisecentrum voor Blaarziekten, ERN-SKIN  
<sup>3</sup> Dermatoloog, afdeling dermatologie, Universitair Medisch Centrum Groningen, NFU UMCG Expertisecentrum voor Blaarziekten, ERN-SKIN

In het UMCG nemen we na overname nieuwe spoedbiopten voor vriescoupebeoordeling van peri-lesionaal erytheem, een spoedpathologie biopt op de overgang bulla/erosie en/of erytheem en een immunofluorescentie biopt peri-lesionaal. Omdat patiënten vaak erg ziek zijn maar ook omdat er meerdere ziektebeelden zijn die een TEN lookalike beeld kunnen geven dient er aanvullend bloedonderzoek, microbiologisch en huidonderzoek voor immunofluorescentie te worden afgenomen. [2] Deze onderzoeken worden vermeld in het protocol.

## SUBACUUT

De diagnose is gesteld, alle niet levensreddende medicatie zijn gestaakt en patiënt ligt opgenomen op een plek waar de juiste zorg gegeven kan worden. Er wordt gestart met de therapie. Op dag 1 t/m 3 wordt in de crescendo fase dexamethason pulsetherapie i.v. 1,5mg/kg lichaamsgewicht gegeven.

Patiënt wordt opgenomen in strikte isolatie, met een verwarmde kamer met hoge luchtvochtigheidsgraad. De verzorging gebeurt zo steriel mogelijk, in het protocol is een aparte bijlage met verzorgingsadviezen voor de huid- en slijmvliezen en hoe om te gaan met de fragiliteit van de huid door de verpleging.

Heb aandacht voor het vochtbeleid en voedingsbeleid. Vochtintake en kcal intake voor de acute fase staat vermeld in het protocol.

Consulteer:

- Diëtist.
- Oogarts: dagelijkse controles, behandeladviezen van verklevingen ter voorkoming van irreversibele complicaties.
- Fysiotherapeut: goed doorzuchten, posturele drainage en preventie van contracturen en spieratrofie.
- Op indicatie: pijnteam, internist, KNO-arts, longarts, maatschappelijk werk, gynaecoloog/uroloog, diabetoloog en psychiatrie.

In de dagen na de start van de behandeling dient er aandacht te zijn voor progressie en de pijnklachten. Pijn kan één van de tekenen zijn van de epidermale necrolyse. Het wordt aangeraden om 3x per week de BSA vast te stellen van de losgelaten en de nog los te laten huid en fotodocumentatie te maken van het gehele lichaam.

In het protocol staat tevens wanneer kweken en bloedonderzoek geadviseerd worden.

Je spreekt van de droge fase als de barrièrefunctie van de huid hersteld is: <10% blaren/erosies. De beschermende verpleging is dan niet meer nodig en de therapie is nu gericht ter bevordering van de activiteit en mobiliteit van patiënt om verdere spieratrofie te bestrijden.

Met behulp van de ALDEN-score kan worden gekeken welke medicatie het meest verdacht is voor het veroorzaken van de TEN. [1] Voor de verdachte medicatie geldt een levenslange contra-indicatie.

## LANGE TERMIJN

Patiënten met een bewezen een TEN moeten worden gemeld bij Lareb. Doordat een TEN een ernstige geneesmiddelenreactie betreft, is dit wettelijk verplicht. TEN-patiënten kunnen na genezing last krijgen van langetermijn-complicaties. Advies om hier na 6-10 weken en zo nodig eerder aandacht voor te hebben op de polikliniek.

Voorbeelden van lange termijn complicaties zijn:

- Oculair: fotofobie, droge ogen, neovascularisatie en trichiasis
- Overige mucosa: droogte, verlittekening, respiratoire insufficiëntie,
- Hypohidrosis
- Contracturen
- Alopecie
- Hypo/hyperpigmentatie.

Naast lichamelijke langetermijn-complicaties dient er direct na de opname en in de weken en maanden nadien aandacht te zijn voor de psychische impact op patiënten. Patiënten die een ernstige geneesmiddelenbijwerking als een TEN hebben meegemaakt, ontwikkelen een angst voor het gebruik van medicatie en kunnen last krijgen van slaapstoornissen. Het is van belang dat hier bij de dermatologische controles actief naar te vragen. Psychologische begeleiding wordt laagdrempelig ingezet.

## TREFWOORDEN

Toxische epidermale necrolyse – geneesmiddelenreactie - huidloslating

**GEMELDE (FINANCIËLE) BELANGENVERSTRENGELING**  
Geen

## LITERATUUR

1. Mockenhaupt M, Viboud C, Dunant A, et al. Stevens–Johnson syndrome and toxic epidermal necrolysis: Assessment of medication risks with emphasis on recently marketed Drugs - The EuroSCAR-study. *Journal of Investigative Dermatology*. 2008(128):1:35-44.
2. Diercks GFH, Meijer JM, Bolling MC, Scholtens-Jaegers SMHJ, Bremer J, Horváth B. Absence of epidermal antibodies in Stevens–Johnson syndrome/toxic epidermal necrolysis patients but beware of single positive results. *Dermatology research and practice*. 2024, 5504462. <https://doi.org/10.1155/2024/5504462>

## CORRESPONDENTIEADRES

Nini Sieben

E-mail: n.e.sieben@umcg.nl