

# Les syndromes de Lyell et de Stevens-Johnson décrits par ceux qui les ont vécus ou par leurs proches

Voici une sélection de quelques témoignages, notamment reçus via le site internet de l'association Amalyste ([www.amalyste.fr](http://www.amalyste.fr)).

Pour respecter l'anonymat des victimes, leurs prénoms ont été transformés et des détails, notamment de lieux, supprimés. Quand des âges sont précisés, il s'agit, sauf mention contraire, de l'âge que les survivants avaient quand ils sont devenus atteints d'un syndrome de Lyell ou de Stevens-Johnson.

« J'ai fait un Lyell suite à la prise de Lamisil°. C'était soit disant pour une mycose, j'avais vu ça dans une publicité chez le médecin (on a même vu la pub à la télé). En fait je n'avais pas de mycose, c'était du psoriasis (...).

J'ai été hospitalisée en réanimation puis chez les grands brûlés puis en dermatologie : un mois de coma artificiel, un décollement [de peau] d'environ 70 %, encore deux mois avant de pouvoir sortir.

J'ai aujourd'hui récupéré ma capacité pulmonaire à 80 %, j'ai quelques marques sur la peau, une "escarre" en haut du crâne sur lequel les cheveux ne repoussent pas, la mâchoire qui craque (suite à l'intubation) et je fais une allergie au latex (suite à la manipulation en réanimation).

Concernant le travail, j'ai été arrêtée 9 mois. Je n'ai pas été reconnue pour longue maladie par le comité médical et l'expert qui m'a vu (le Lyell ne faisant pas partie des 500 maladies ouvrant droit à la longue maladie). (...) N'ayant pas la mutuelle couvrant les arrêts de maladie de plus de 3 mois, j'ai touché un demi-traitement de janvier à juillet. Cela a eu pour conséquences un déménagement car j'ai eu des dettes de loyers et un dossier de surendettement. J'ai également retardé l'obtention d'un diplôme que j'étais en train de passer de 1 an. (...) Je pose des questions quant à la possibilité de prendre un crédit immobilier avec mes antécédents hospitaliers ? (...)

Je me bats aujourd'hui contre mon psoriasis qui ne fait pas bon ménage avec le stress et depuis mon Lyell je

n'ai pas retrouvé la sérénité. (...).

**Hélène, survivante française**

« On m'a donné de la pénicilline quand j'avais deux ans et j'ai eu quelque chose qui s'appelle un syndrome de Stevens-Johnson. J'ai perdu la vue. J'étais couvert de pansements, on aurait dit que j'avais été plongé dans de l'eau bouillante. Mes souvenirs de la vision sont très vagues, c'est plus comme des flashes qu'un vrai souvenir. »

**Dan, survivant néo-zélandais, aveugle et néanmoins boxeur professionnel**

« Mes proches ont vraiment cru que je ne pourrais pas y survivre. Soixante-dix pour cent de mon corps était couvert de pansements (...). Les infirmières me soulevaient du drap et ma peau se décrochait littéralement de mon dos. J'avais l'impression d'avoir été brûlée dans un four. »

**Candice, survivante anglaise**

« Bérénice se fait enlever les 4 dents de sagesse et [il apparaît] (...) des névralgies du nerf trijumeau. Un traitement avec Tégretol° L.P. 200 mg (*carbamazépine*), un antiépileptique, est mis en place pour 3 semaines, avec possibilité d'adapter la posologie en fonction des douleurs. (...)

En 8 jours, les maux de tête deviennent de plus en plus violents. Bérénice arrête donc ce traitement. Deux jours plus tard, elle se ré-

veille avec 39,5 °C de fièvre et des plaques rouges qui la démangent sur la moitié supérieure du corps. (...) Nous décidons d'emmener Bérénice aux urgences et elle est hospitalisée en dermatologie. (...)

Cinq jours plus tard, je trouve Bérénice boursoufflée, prostrée dans son lit d'hôpital, ne supportant aucun contact tellement sa peau la fait souffrir. Ses

yeux sont gonflés (...), toujours la fièvre (...). [Après plusieurs jours d'observation, sans diagnostic clair], on me parle du Syndrome de Stevens-Johnson ou Lyell, qu'elle allait "buller"... Je ne comprends pas trop la gravité de la maladie, bien qu'ayant passé la nuit sur le net à regarder les éventuelles allergies au Tégretol° ; j'avais bien lu les « *risques de Syndromes de Stevens-Johnson et de Lyell* », sans pour cela en saisir la gravité, car je n'avais jamais entendu parler de ces maladies. (...)

Bérénice est transférée dans le service de dermatologie référent national pour le traitement de ces syndromes. (...) Pendant que Bérénice (...) est "accueillie", c'est-à-dire qu'on lui pose une sonde gastrique, une sonde urinaire, déshabillée et enduite d'une épaisseur d'un centimètre de vaseline de la tête aux pieds, *morphine* à 3 ml/heure en continu avec une pompe, installée dans un lit spécial à coussins d'air et chauffé (...), mon mari et moi sommes reçus par le (...) dermatologue, qui nous explique que le médicament a "donné l'ordre" à certains de

ses globules blancs de rejeter sa peau, de la mortalité possible dans les dix jours qui suivent, du risque élevé de septicémie pendant la phase de cicatrisation évaluée à 10-12 jours à partir du moment où les bulles percent, des séquelles plus ou moins importantes surtout au niveau oculaire. (...) Le protocole à base de *ciclosporine* est mis en route le jour même. Bérénice ne peut plus se nourrir à cause de décollements dans la bouche et l'œsophage.

Les jours suivants se passent avec beaucoup de douleurs, la fièvre est toujours élevée malgré les médicaments, la *morphine* est augmentée à 3,5 ml/h tellement Bérénice souffre et quelques "bolus" sont administrés dans la journée quand la douleur devient insupportable. (...) Toutes les deux heures, on prend la tension de Bérénice, (...) des prises de sang sont effectuées plusieurs fois par jour ; les infirmières s'y prennent à plusieurs fois car Bérénice est pleine d'œdème, ses veines et artères sont difficiles à trouver. (...)

Au bout de 5 jours, Bérénice (...) ne se sent pas bien du tout, la tension baisse à 7/3, la saturation aussi... et c'est le choc septique ! Tout le monde s'affaire autour d'elle, un médecin réanimateur est appelé en urgence... notre fille Bérénice peut à tout moment mourir. On lui perfuse 500 ml de Plasmion° et 500 ml de sérum physiologique très rapidement. Et la tension remonte doucement mais sûrement. Ouf ! Notre fille a survécu. (...)

Les jours qui suivent jusqu'aux fameux ►►

On aurait dit que j'avais été plongé dans de l'eau bouillante

► 10 jours où la maladie a fini son évolution ne sont que hauts et bas. Les bains aseptisants donnés chaque matin ne sont que douleur pour déplacer Bérénice, toujours sous *morphine*, avec un élévateur jusque dans la baignoire. (...)

Le dos de Bérénice n'est plus qu'une énorme plaie qui la fait beaucoup souffrir. (...) Bérénice ne supporte plus sa sonde gastrique. (...) Maintenant qu'elle n'a plus de lésions dans la bouche, elle peut recommencer à s'alimenter (...), elle reprend vie !

La maladie ne progresse plus. (...) Maintenant, le risque d'infection est grand à cause de l'absence d'épiderme sur une grande partie de son corps. (...) Un prélèvement de peau est effectué à cause de la présence de pustules sur l'épaule. On trouve un staphylocoque doré.

Bérénice est sortie sans séquelle de ce syndrome, à part quelques tâches brunâtres sur les avant-bras et les jambes. Aucune séquelle oculaire. Elle est très fatiguée et ne reprendra les cours qu'un mois et demi après. Elle se fait suivre par un psychiatre (...). Si cette maladie n'a laissé que d'infimes traces physiques, les traces psychologiques sont bien là et il va falloir y faire face. (...)

Bérénice sera suivie plusieurs années par l'hôpital Henri Mondor en hôpital de jour. »

**Maman de Bérénice, 17 ans**

« J'ai aujourd'hui 45 ans, je suis vivant (...).

En 1971, c'était presque l'été, je venais d'avoir 13 ans, en quelques jours ma vie a changé de sens. (...) Après l'installation d'une grande fatigue, d'une fièvre qui n'en finissait plus de grimper (...) et l'apparition de plaques se transformant en bulles partout sur mon corps, je fus emmené à l'hôpital.

Que dire de cette période, seul dans une unité d'isolement, transformé en écorché vif, brûlant de fièvre le jour et grelottant la nuit, plus de peau, plus de régulateur thermique... Plus tard, j'appréhenderai qu'on avait autorisé mes parents à entrer dans ma

cage de verre parce qu'on me pensait perdu...

Leur présence était mon seul réconfort dans cette situation incontrôlable et tellement irréaliste. Ils me parlaient à distance, couverts de la tête aux pieds, bottes, pantalons, blouses, masques et coiffe. Leur présence m'a permis de lutter et de ne pas perdre pied.

Alimenté pendant un mois par une perfusion dans une veine de ma jambe droite, (...) je me souviens des matins douloureux pour décoller le drap de mon dos à vif, de la peau de mes paumes de mains et plantes de pieds qui est partie d'un bloc, de ces démangeaisons atroces quand se sont formées des croûtes et le début de la reconstruction de ma peau. Comme "brûlé à 80/100" m'avait-il dit, ce savant professeur quelques mois après en m'exhibant devant une cinquantaine d'étudiants... Régulièrement, quelqu'un venait prendre des photos avec un flash, et ça me faisait très mal aux yeux... Ah les yeux ! Je ne peux pas dire quand j'ai réalisé l'étendue des dégâts (...).

Ma famille a vécu un enfer pendant les 2 à 3 premières semaines, s'attendant chaque jour à une annonce tragique. Le tourment s'est poursuivi ensuite pendant de longs mois, on ne sort pas indemne de ce genre d'histoire. En ce qui me concerne, pas de cause bien évidente, une application de sulfamides mais datant de plusieurs semaines et rien d'autre. De même, je n'ai entendu parler de Lyell que beaucoup plus tard ; les médecins évoquaient "un éry-

thème bulleux, ou polymorphe..." (...)

La peau a bien voulu repousser, j'ai recommencé à m'alimenter (...). S'asseoir à nouveau et se mettre debout, puis faire quelques pas ont nécessité du temps et quelques frayeurs. (...) Recommencer à bouger un peu c'était déjà revivre.

Je fus transféré dans le service d'ophtalmologie en raison de douleurs intenses dues à de multiples ulcérations cornéennes. Certains jours, les doses de calmants étaient tellement fortes que je sombrais dans une sorte d'état inconscience.

Je suis sorti après 6 mois d'hospitalisation. Mes parents avaient insisté pour me faire sortir, conseillés par un jeune assistant qui les avait convaincus de l'inutilité de tous les essais thérapeutiques qu'on me faisait subir. C'était Noël, ils retrouvaient un fils aveugle, perdu dans un monde inconnu. (...) J'avais également un rétrécissement de l'œsophage qui fut opéré un peu plus tard,

des ongles qui n'ont pratiquement pas repoussé, des cicatrices sur le thorax et à l'intérieur des bras, des dents dont l'émail a été détruit et quelques autres soucis moindres. J'avais beaucoup de mal, je m'en souviens comme si c'était hier, à m'imaginer vivre sans infirmières, médecins... autour de moi ; on appelle cela "l'hospitalisme", et bien cela venait s'ajouter à tout le reste ! Que ne dois-je à mes parents et à ma sœur ! Sans leur affection bienveillante, mais aussi et peut-être surtout leur volonté de me considérer le plus "normalement" possible, je n'aurais certainement pas surmonté les obstacles dressés sur le chemin. Car en effet, (...) j'appris très vite que ma nouvelle vie serait désormais un combat de chaque jour (...).

(...) Retourner vers les autres, que ce fut dur ! Quelle appréhension, se sentir si différent après ces bouleversements.

Réapprendre à lire et à écrire rien qu'avec ses doigts, et là une vraie satisfaction, reprendre goût, "faire presque comme avant" (...)

Les circonstances m'ont amené à poursuivre mes études dans un lycée ordinaire (...) Pendant 3 ans je dis quelques fois que j'ai passé mon temps à faire du recopiage. Ma sœur me dictait les textes d'anglais et de français, des copains les maths ou la physique, le reste c'était les notes que je prenais en cours à la tablette braille.

Les années passant, j'ai enfoui l'espoir ou l'attente d'une vision retrouvée. (...) Je suis aujourd'hui installé en libéral, je suis formateur et je soigne au quotidien des personnes qui vivent des situations autrement plus difficiles que la mienne. »

**Nathan, survivant français**

« Avril 1987 : à la suite d'une otite, Tiphaine, 22 ans, étudiante, se voit prescrire du Bactrim® [sulfaméthoxazole + triméthoprime] par son médecin. Quinze jours plus tard, elle a les yeux enflés et des petits boutons. Le lendemain, sa mère la découvre inconsciente. (...) Rapidement, son état dégénère : elle est transportée aux urgences d'un hôpital parisien. Il faudra presque deux jours (...) pour diagnostiquer un syndrome de Lyell.

Son état étant jugé gravissime, elle est transférée à l'unité de soins intensifs du département de dermatologie de l'hôpital Henri Mondor. Elle y restera un mois.

De ce mois, Tiphaine ne retient que les souffrances interminables qu'elle doit endurer. Son état vital est en jeu : sa peau se liquéfie, s'emplit de sanie, éclate ►►

► jusqu'à atteindre un décollement de 70 % de sa surface corporelle, puis s'infecte. L'affection atteint les muqueuses et les organes internes.

Dans l'odeur putride de son corps infecté, Tiphaine sent sa température atteindre des sommets. Divers pansements doivent être posés (électrodes, perfusions, etc.) et lorsqu'ils sont changés, la peau part avec. Elle subit quotidiennement des bains de soufre dans lesquels on la plonge en la soulevant du lit par des bandoulières, ce qui est extrêmement douloureux du fait de la peau à vif. Elle doit être alitée sur un matelas d'eau destiné aux grands brûlés. Elle est alimentée par sonde et perd 10 kg. Ses yeux restent perpétuellement clos.

À l'époque, le personnel infirmier ignore le degré de souffrance de cette maladie rare. La nuit, le personnel est réduit et Tiphaine a l'impression d'être seule au monde. Elle gémit pendant des heures pour avoir un peu d'eau. Finalement, étant donné l'évolution de son état, une plasmaphérèse est décidée, c'est-à-dire un renouvellement de son sang.

Puis vient la rémission et la convalescence. Elle recommence à manger des aliments liquides. Elle doit réapprendre à marcher, à manger. Elle peut de nouveau voir à condition de porter des lunettes de soleil. Malheureusement, au bloc radio, elle peut se contempler dans un miroir et est brusquement confrontée à sa nouvelle image : peau brûlée, lèvres croûtées, cils disparus...

Heureusement, Tiphaine prend conscience de la présence de ses amis et de sa famille, qui peuvent la reconforter. Sa mère, qui aura été à son chevet depuis le début, aura souffert de voir sa fille en proie à de telles épreuves et éventuellement condamnée, du moins

pendant les deux semaines où le pronostic vital était réservé.

Depuis, sa vue reste affectée par un larmolement constant. Sa cornée est gênée par la repousse indisciplinée des cils. Sa peau, ses ongles, ses cheveux ont repris un aspect normal.

Mais le calvaire de Tiphaine n'est pas fini : elle a appris qu'elle a été contaminée par le virus de l'hépatite C lors de la plasmaphérèse. C'est l'époque du sang contaminé. Nouveau combat pour comprendre, soigner, éradiquer peut-être un jour. Aujourd'hui, Tiphaine est réfractaire à toute prise de médicament et appréhende la douleur de la maladie. »

**Histoire de Tiphaine, 22 ans en 1987**

« (...) Début décembre 1985, j'allais avoir 6 ans et nous allions fêter Noël... À la suite d'une simple sinusite, mon médecin me prescrit du Bactrim<sup>®</sup> [sulfaméthoxazole + triméthoprimine] (à l'époque, il existait une version enfant) et du Nifluril<sup>®</sup> [*acide niflumique*]. (...) Il a fallu que je sois allergique au Bactrim<sup>®</sup>.

Au bout de quelques jours de traitement, j'ai commencé par avoir des boutons un peu partout sur le corps. Ma mère a arrêté mon traitement et nous sommes allées à l'hôpital où ils ont préféré me garder en observation. Des bulles ont commencé à se former sous la peau, puis celle-ci s'est décollée peu à peu. Je suis tombée dans le coma pendant près d'une semaine et j'ai perdu toute la surface de mon épiderme : ongles, cheveux, peau, tout est tombé et il ne me restait plus que les muscles à vif.

Pendant cette période assez critique, on m'avait transférée au service des grands brûlés, à l'hôpital Henri Mondor. J'ai été intubée pour qu'on puisse me nourrir et placée dans une salle stérilisée. Mes parents ne pouvaient me voir qu'à

travers une vitre et me parler par un parlophone. Puis ils ont eu l'autorisation de venir me voir dans la chambre, moyennant une douche désinfectante et le port de masque, bonnet, gants, blouse et chaussons. Et puis le verdict est tombé : syndrome de Lyell avec perte de la surface épidermique à plus de 80 %. En fait, j'ai perdu autant sur la partie externe du corps qu'interne de mes organes. Au cours de mon séjour à l'hôpital, j'ai eu quelques "dérapages", tels qu'un arrêt cardiaque...

Peu à peu, ma peau a commencé à se cicatrifier et j'ai pu rouvrir les yeux, ces yeux restés si longtemps fermés, comme s'ils étaient collés. Après près de 2 mois passés à l'hôpital, j'ai enfin pu rentrer à la maison, mais je ne ressemblais plus vraiment à une petite fille de 6 ans : je n'avais plus de cheveux, plus que la peau sur les os car j'avais perdu trop de poids. (...) Après tout ce temps passé sur un lit d'hôpital, il m'a fallu réapprendre à manger, à parler, et surtout, à marcher. Je revois encore ma mère m'attrapant sous les bras pour me soulever et m'obliger à détendre les jambes et à les bouger peu à peu, tandis que je pleurais de douleur...

(...) J'ai perdu la vue de l'œil droit, et celle du gauche ne fait que diminuer. Petite, je jouais au tennis (...). Maintenant, j'utilise une loupe à main quand je veux lire un bouquin le soir avant de me coucher. De plus, j'ai maintenant une mauvaise implantation ciliaire qui m'oblige à me faire enlever les cils qui me gênent au minimum une fois par mois. Je ne supporte plus le soleil, et j'ai subi près de 25 opérations chirurgicales, rien que pour les yeux, dont 3 ou 4 greffes. J'attends maintenant l'opération miracle qui pourrait me rendre la vue

mais il me faudrait une greffe de cornée artificielle... dont la technique n'existe pas encore. (...) J'ai également gardé quelques séquelles au niveau respiratoire, car ma capacité pulmonaire a quelque peu diminué.

(...). Si je m'en suis sortie, et si je m'en sors aujourd'hui, c'est grâce à une volonté farouche et à un moral d'acier. Pourtant, rien n'est facile avec un œil aveugle et un autre qui n'y voit qu'à 2/10. (...) Je poursuis mes études (...) d'ingénieur en informatique (...). Je me suis installée avec mon fiancé, et les seuls ennuis extérieurs qui arrivent encore à me miner le moral demeurent les moqueries et le regard incisif des autres qui me dévisagent comme un être différent d'eux... Ne désespérez pas si vous êtes concerné par le Lyell ou le Stevens-Johnson. Il faut se battre, et surtout garder le

**Garder le moral, c'est la seule façon de s'en sortir**

moral, car c'est la seule façon de s'en sortir. »

**Laurence, survivante française témoin à 23 ans, âgée de 6 ans en 1985**

« Septembre 1994, Sébastien, 37 ans, se voit prescrire du Zyloric<sup>®</sup> [*allopurinol*] et du Colchimax<sup>®</sup> [*colchicine + tiémonium + poudre d'opium*] pour lutter contre la goutte (acide urique dans les articulations).

(...) Une quinzaine de jours après la 1<sup>ère</sup> prise, ses yeux se mettent à couler, pleurent sans cesse et le démangent. Puis, c'est une sorte de syndrome grippal, courbatures, nausées, migraine... Son médecin lui demande d'arrêter le traitement. Mais il est trop tard.

Le cauchemar a commencé. Tremblements, convulsions, hoquets incessants se prolongent pendant des heures, jusqu'à l'épuisement. Seul chez ►►

**Le cauchemar a commencé**

► lui, Sébastien, prostré, ne se reconnaît même plus dans son miroir tant sa face est difforme, boursoufflée. Le moindre petit traumatisme lui arrache la peau. Des liquides s'en échappent et brûlent terriblement. Il doit finalement brûler le bout d'une paire de ciseaux et les désinfecter à l'alcool pour trancher la peau afin d'ouvrir la bouche et de téléphoner aux urgences... Même ses mains sont enflées et sanguinolentes...

Hôpital... Urgences... Médecins dubitatifs... les dermatologues se succèdent à son chevet... Puis c'est la cécité, les paupières soudées. Service de réanimation. État comateux. (...) Un hélico l'évacue au service de grands brûlés de l'hôpital Henri Mondor à Créteil. Plongé dans le coma, il reste des semaines à 42,2°, voire plus. À son réveil, sa peau n'est plus qu'une gigantesque croûte. On lui transfuse 11 litres de

liquides par jour... Il perd la moitié de son poids en 3 à 4 semaines, ne fait plus guère que 40 kilos.

Retour chez lui. Sébastien est estimé grand brûlé, à 40 % au 2<sup>ème</sup> degré (mais de combien de % à l'intérieur ?). Après ces 2 mois d'enfer, Sébastien continue à perdre ses cheveux et ses ongles (...). Les crises d'angoisse prennent la relève (...).

Quelques années plus tard, Sébastien se rend compte à

quel point il ne s'est jamais remis de ce Lyell. Plus de souffle, hémorragies, problèmes d'yeux et de cils, de muqueuses (glandes lacrymales et salivaires brûlées), fatigues et douleurs intenses, et surtout, difficultés pour se soigner désormais (sous peine d'hépatite médicamenteuse à répétition). Sébastien a aujourd'hui 44 ans et ne pourra plus travailler. »

**Histoire de Sébastien,  
37 ans en 1994**



Centre de Lyell et de Stevens-Johnson

AMALYSTE (Association des Malades des syndromes de Lyell et de STEvens-Johnson) est l'association de conseils et d'aide aux patients **victimes des syndromes de Lyell et de Stevens-Johnson**. Fondée en 1999 et constituée en 2002, elle a accompagnée à ce jour plusieurs centaines de victimes.

Elle se concentre sur les objectifs suivants.

• **Rompre l'isolement des malades** : en créant un réseau de soutien pour les malades et leur famille, en lien avec des anciennes victimes, des services hospitaliers en charge de ces pathologies (dermatologie, ophtalmologie). Amalyste reçoit régulièrement des appels de familles dont les proches sont hospitalisés, souvent entre la vie et la mort, et qui sont en attente de rensei-

gnements et de réconfort. Les malades sortis d'affaire mais souffrant de séquelles nous contactent également pour être tenus au courant des avancées thérapeutiques ou mettre leur expérience à profit d'autres victimes.

• **Réinsertion et indemnisation des personnes malades et handicapées du fait de ces syndromes** : Amalyste souhaite obtenir une véritable prise en charge médicale, psychologique et sociale des séquelles de ces syndromes et une aide à la réinsertion pour les victimes. Amalyste veut donc informer et responsabiliser, au sein de l'Union européenne, les pouvoirs publics, l'industrie pharmaceutique et le corps médical sur ces syndromes et leurs conséquences dramatiques. Amalyste souhaite également que des mécanismes spécifiques d'indemnisation soient mis en place.

• **Promouvoir la recherche médicale fondamentale et thérapeutique** : Amalyste supporte toute initiative de création ou de développement de pôles de recherche sur ces syndromes. Amalyste est donc partenaire du projet RegiSCAR (registre européen d'effets indésirables cutanés graves, en anglais "severe cutaneous adverse reactions"), ainsi que du service de dermatologie de l'hôpital Henri Mondor, labellisé "Centre de référence pour les dermatoses bulleuses acquises toxiques". Parallèlement, Amalyste souhaite établir un dialogue avec l'industrie pharmaceutique et le Ministère de la Santé afin de réfléchir collégialement aux mesures nécessaires en amont à la prévention de ces maladies.

**Contact** : [contact@amalyste.fr](mailto:contact@amalyste.fr)  
[www.amalyste.fr](http://www.amalyste.fr)