

Syndroom van Lyell

Wondconsult wordt gemaakt in samenwerking met de Woundcare Consultant Society (WCS). Deze aflevering is geschreven door René Baljon, bestuurslid WCS en plaatsvervangend Verpleegkundig Coördinator Brandwondencentrum Zuiderziekenhuis Rotterdam

Laura is een 43 jarige vrouw die een kaakspoeling onderging. Hierbij kreeg zij Carbamazepine (Tegretol) voorgeschreven. Veertien dagen later neemt zij een aantal tabletten Paracetamol in, in verband met aanhoudende hoofdpijn. Twee dagen daarna ontstaat er erytheem, dat zich in twee dagen uitbreidt over haar hele lichaam. Als er ook nog kleine blaren ontstaan, gaat zij naar een dermatoloog. Deze stelt vast dat Laura getroffen is door het syndroom van Lyell en stuurt haar door naar een brandwondencentrum.

In Nederland krijgen per jaar enkele personen het syndroom van Lyell. Dit syndroom is genoemd naar de Engelse dermatoloog Alan Lyell die in 1956 de term Toxische Epidermale Necrolyse (T.E.N.) introduceerde, een aandoening waarbij de huiddestructie grote vergelijkingen vertoont met de tweedegraads brandwond.

De epidermiolyse (loslating van de opperhuid) kan op diverse manieren ontstaan. De twee belangrijkste verschijningsvormen zijn het Staphylococceen Scalded Skin Syndrome (S.S.S.S.) en de T.E.N..

Bij het Staphylococceen Scalded Skin Syndrome veroorzaken toxinen, geproduceerd door staphylococceen, een intra-epidermale splinging. Een deel van de huid komt daarbij los te liggen. Deze vorm komt veelal op jonge leeftijd voor en is minder ernstig als de T.E.N..

De T.E.N. komt veelal bij volwassenen voor na medicijngebruik. Er ontstaat een heftige immuunreactie waarbij binnen

enkele dagen soms de volledige opperhuid kan loslaten, alsmede de slijmvliezen.

Klinisch verloop

Bij het syndroom van Lyell zijn drie fasen te onderscheiden.

1. De prodomen en crescendo fase. Enkele dagen na het eerste medicijngebruik, ontstaan de eerste klachten, zoals koorts, algehele malaise en pharyngitis. De eerste huidsymptomen ontstaan zo'n 24-48 uur later in de vorm van huiderytheem en snel daarna ontstaan er kleine en grotere blaren, veroorzaakt door het vrijkomende vocht ten gevolge van de epidermiolyse. De ruimte voor het vrijgekomen vocht is naar verhouding erg groot. Er ontstaan dan ook alleen maar slappe blaren en geen strak gespannen blaren, zoals bij brandwonden. De blaren kunnen zich ook gemakkelijk verspreiden. Bij het wrijven over de aangedane huid, schuift deze op, vergelijkbaar met de schil van een rijpe perzik. Dit effect wordt het Nikolsky-fenomeen genoemd.

De slijmvliezen worden rood en pijnlijk, met name van de ogen, oropharynx en de genitalia. Op de lippen ontstaan zwarte pijnlijke korsten, veroorzaakt door bloedinkjes. Het slikken wordt pijnlijk, de kans op een aspiratiepneumonie is groot.

2. De kritieke fase. Hierbij kan het grootste gedeelte van de huid losliggen. Een totaal aangedaan lichaamsoppervlak van 90-95% is hierbij geen uitzondering. Het behaarde hoofd, de handpalmen en de voetzolen doen soms in eerste instantie niet mee. Het gehele beeld doet sterk denken aan een uitgebreide tweedegraads brandwond. Indien er complicaties optreden, is de mortaliteit hoog. De belangrijkste complicaties zijn infectie en uitputting.

Blijven deze complicaties uit of zijn ze beheersbaar, dan treedt er langzaam aan een herstel op van de defecten.

3. De herstel fase. Twee tot vier weken na de eerste symptomen gaan eerst de slijmvliezen herstellen. Daarna volgt de huid. Over het algemeen treedt er geen littekenvorming op. Vaak is er wel een pigmentverschuiving, maar ook die kan na enige tijd weer genormaliseerd zijn. Patiënten met een donkere huidskleur hebben een iets verhoogde kans op littekenvorming.

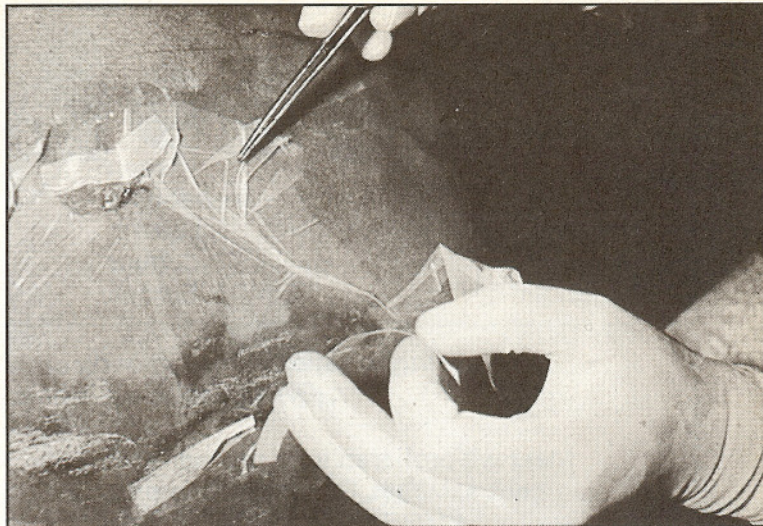
De belangrijkste gevaren voor een patiënt met Lyell zijn hypovolaemische shock, infectie en uitputting veroorzaakt door hypermetabolisme.

Vooral wat betreft de laatste twee complicaties is een verwijzing naar een brandwondencentrum geïndiceerd. Een brandwondencentrum is klimatologisch, verpleegtechnisch en qua isolatiemogelijkheden volledig ingericht op de behandeling van patiënten met dergelijke grote huiddefecten.



Bij Toxische Epidermale Necrolyse kan de opperhuid binnen enkele dagen volledig loslaten. Er ontstaan blaren, die niet zoals bij brandwonden strak gespannen maar slap zijn

Bij verschuiven of bij sterk exsuderende wonden wordt de Omiderm verwisseld



Het bijzondere van deze ziekte is dat de behandeling een tyfisch verpleegkundige aangelegenheid is. Medicatie wordt zoveel mogelijk vermeden, per slot van rekening is het probleem ontstaan door medicijngebruik. Patiënten met T.E.N. krijgen in het begin nog wel eens hoge doses corticosteroiden toegediend. Helaas is dit een verkeerde inschatting, omdat bij grote huiddefecten een groot beslag wordt gelegd op het immuunsysteem. Onderdrukken daarvan met corticosteroiden geeft grotere kans op besmetting met potentiële pathogene micro-organismen.

Verpleegkundig behandelingsprotocol:

- * patiënt omgekeerd isoleren
- * patiënt verplegen in een laminar down flow
- * patiënt verplegen op een air-fluidized unit
- * als onderlaken een metalline-laken nemen, die plakt het minst vast aan de patiënt
- * hyperalimentatie (extra calorieën in de voeding)
- * bij een voedingssonde, alleen gebruik maken van siliconen-materialen, omdat ook erosies van de slijmvliezen kunnen zijn, die snel tot bloedingen neigen
- * goede observatie en rapportage van eventueel uitbreiden van de erosies van de huid en de slijmvliezen.
- * goede lichamelijke verzorging, waar met name de nadruk ligt op de wondbehandeling.

Wondbehandeling

De wondbehandeling bij patiënten met T.E.N. vraagt een hele specifieke aanpak. Voor de wondbedekking kan in principe gekozen worden uit drie hoofdgroepen van wondbedekkingsmaterialen, namelijk conventionele, biologische of synthetische.

In het Rotterdamse Brandwondencentrum is goede ervaring opgedaan met een synthetische wondbedekker, namelijk Omiderm, een transparante wondfolie op basis van polyurethaan. Belangrijke voordelen van de Omiderm ten opzichte van de conventionele en biologische wondbedekkers zijn onder meer dat het produkt semi-permeabel is voor water en gassen, het plooit zich makkelijk naar de vorm van het lichaam, het hecht zich aan een nat wondoppervlak dus fixatie is niet nodig, en het is doorzichtig (tussentijdse wondinspectie). Daarnaast is het produkt moeiteloos en zonder beschadigen van het epitheel te verwijderen.

Omiderm alleen gebruiken bij huiddefecten waar de blaarkap beschadigd is. Is de blaarkap nog intact, dan kan deze prima functioneren als een wondbedekker, denk bijvoorbeeld aan een ontlaste blaar.

Bij verschuiven of bij sterk exsuderende wonden de Omiderm verwisselen. De oude Omiderm verwijderen en de huid voorzichtig reinigen met in warm fysiologisch zout gedrenkte gazen. De wonden daarna voorzichtig deppen en dan weer de Omiderm aanbrengen.

De onderlinge stukken folie, kunnen met elkaar gefixeerd worden met steristrips. Na enkele dagen gaat de Omiderm indrogen. Losliggende stukken waaronder nieuw epitheel is gegroeid, kunnen weggeknipt worden.

Op de lippen ontstaan door bloedinkjes dikke zwarte korsten, die zelfs de vocht- en voedselopname ernstig kunnen bemoeilijken. De lippen dienen ingesmeerd te worden met steriele

vaseline. De korstvorming kan daardoor verminderd worden. Ook de mond vereist een intensieve zorg, vanwege de eventuele erosies van de slijmvliezen.

Wees bedacht op oogbeschadigingen door cornea erosies. Als de patiënt over een branderig gevoel van de ogen klaagt, is een consult door de oogarts geïndiceerd.

Bij opname in het brandwondencentrum voelde Laura zich niet ziek. Over haar hele lichaam was er sprake van erytheem, met op haar rug geringe blaarvorming. Het behaarde hoofd, de handpalmen en de voetzolen deden niet mee. Laura klaagde met name over de pijn van haar lippen en mond. Tevens had ze het gevoel dat er zand in haar ogen zat. Een oogarts constateerde geen beschadiging, maar Laura kreeg wel oogdruppels ter comfort. Zij wilde echter geen enkel medicijn meer hebben, daar de problemen ontstonden na het innemen van medicijnen. De oogdruppels werden niet gegeven. Gedurende de eerste dagen breidde de blaren zich verder uit. Bijna 85% van haar totale lichaamsoppervlak lag nu los. De open defecten werden behandeld met Omiderm. Intacte blaren werden ontlast en de huid zelf werd teruggelegd als een wondbedekker.

Dagelijks werden de nieuwe open defecten, of de plaatsen waar de folie verschoven was, bijgelegd met Omiderm. Na een week begonnen de eerste plaatsen in te drogen en te genezen. Op de genezen plaatsen werd de folie verwijderd zonder het nieuwe epitheel te beschadigen.

Twee weken na opname kon Laura ontslagen worden. Alle defecten waren genezen. Er was geen littekenvorming, alleen was er sprake van een pigmentverschuiving (rode vlekken), die zich in de loop van de tijd zou gaan normaliseren.

Met dank aan R.F. Brand-van Tilburg, Verpleegkundig Coördinator Brandwondencentrum Zuiderziekenhuis Rotterdam.

Literatuurlijst:

- *Cursusboek Regionale Cursus Brandwondenzorg Zuiderziekenhuis Rotterdam.*

- *R.F.Brand-van Tilburg; Behandeling van patiënten met het syndroom van Lyell, WCS- Nieuwsbrief no.2, juni 1992 blz.44-48.*

- *A.A. Ramaekers; De verpleegkundige behandeling van Lyell, voordracht gehouden tijdens de congres van The European Burn Association in Brighton (Verenigd Koninkrijk) 1993.*

- *WCS Wondenboek*

