

SJS-TEN PROTOCOL

Afdeling Dermatologie UMCG

UMCG Expertisecentrum voor Blaarziekten

Laatste update: november 2025

DEEL I: INTAKE	3
1 ANAMNESE	3
2 DERMATOLOGISCH ONDERZOEK	5
3 HUIDBIOPTEN: HISTOLOGISCH ONDERZOEK/IF-ONDERZOEK	6
4 ALGEMEEN LICHAMELIJK ONDERZOEK	7
5 LABORATORIUM ONDERZOEK	7
6 BEELDVORMEND ONDERZOEK/ECG	8
7 SCORTEN PROGNOSE SCORE	8
8 ADVIEZEN EN BEHANDELING	8
9 CONSULTEN:	11
DEEL II: FOLLOW-UP	12
10 DIAGNOSTIEK	12
11 DROGE FASE	13
12 AANDACHTSPUNTEN	13
13 NAZORG NA GENEZING / ONTSLAG:	14
14 BIJLAGEN:	16

DEEL I: Intake

1 ANAMNESE

Smartphrase:

- **Eerste telefonisch contact .DERMSJSTENTF**
- **SEH/Poli eerste consult .DERMSJSTENCONSULT**
- **Gebruik stroomdiagram zie *bijlage 14.5***

- Datum prodromale symptomen (koorts, algehele malaise, bovenste luchtwegklachten).
- Datum + lokalisatie ontstaan eerste huid/slijmvlies (ogen, mond, neus, genitaliën) afwijkingen.
- Progressie, pijnklachten (teken van epidermale necrolyse).
- Geneesmiddelenanamnese per medicament vermelden:
Waarschijnlijkheid verdachte medicijn bepalen o.b.v. ALDEN score (bijlage 14.1)
 - Dosis
 - Start- en einddatum (tijdslijn)
 - Datum wijzigingen (dosis, of merk): tot 2 maanden vóór begin van de afwijkingen. *Denk ook aan eventuele nier- of leverfunctiestoornissen en halfwaardetijden om aanwezigheid in lichaam in te schatten.*
 - Alternatieve therapieën en over the counter medicatie.
 - Gebruik meerdere bronnen (patiënt, naasten, huisarts, apotheek)
 - Eerdere geneesmiddelenreactie(s): zo ja welke, wanneer en welk middel.
- Doorgemaakte bacteriële of virale infecties: mycoplasma pneumoniae, herpes labialis of genitalis.
- Tractusanamnese
 - Tractus respiratorius: hoesten, dyspnoe, hemoptoë.
 - Tractus digestivus: diarree, buikpijn.
- Overige medische voorgeschiedenis.

Tijdslijn

< 3 maanden

↕

Dag 0

....-....-.....

Dag ...

....-....-.....

Dag ...

....-....-.....

Dag ...

....-....-.....

Dag ...

....-....-.....

Medicatie historie

Noteer start- en stopdatum per medicament.

Prodromale symptomen:

☐ Koorts

☐ Algehele malaise

☐ Bovenste luchtwegklachten

Ontstaan huid- en slijmvliesafwijkingen

Staken verdachte medicamenten

Start behandeling

Ontslag

Naam	Startdatum	Stopdatum

Naam	Startdatum	Stopdatum

Vul de tijdslijn zo nauwkeurig mogelijk in op basis van anamnese en lichamelijk onderzoek. Waarschijnlijk verdachte medicamenten op basis van de ALDEN score.

2 DERMATOLOGISCH ONDERZOEK

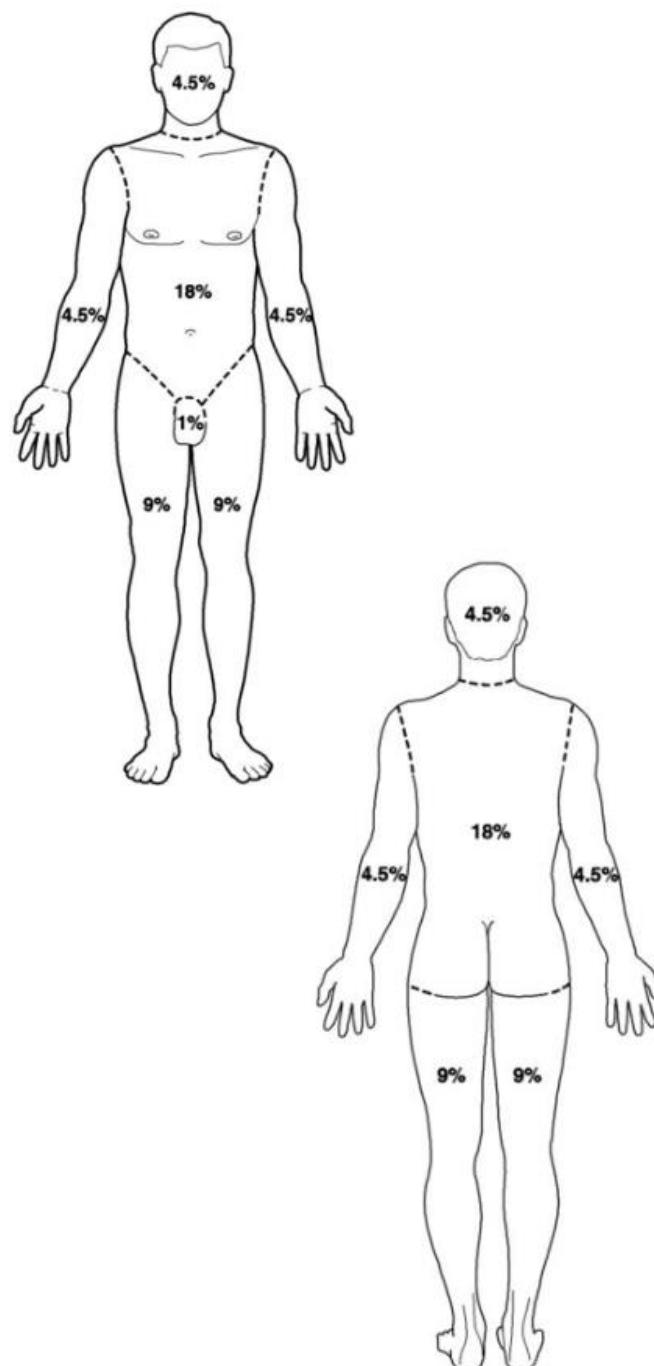
Aandachtspunten dermatologisch onderzoek:

- Alle slijmvliezen
- (Pseudo)-Nikolsky
- Type huidafwijkingen: erosies, erytheem, bullae, (atypische) target laesies, purpura, pustels

Tabel aangedane huid in % body surface area (BSA) en slijmvliesafwijkingen bij volwassenen.

Tabel voor kinderen in bijlage.

Locatie	BSA. in %	Erytheem	Blaren / erosies	Totaal BSA %
Hoofd	7			
Nek	2			
Romp anterior	13			
Romp posterior	13			
Nates rechts	2,5			
Nates links	2,5			
Genitalia	1			
Bovenarm R	4			
Bovenarm L	4			
Onderarm R	3			
Onderarm L	3			
Hand R	2,5			
Hand L	2,5			
Bovenbeen R	9,5			
Bovenbeen L	9,5			
Onderbeen R	7			
Onderbeen L	7			
Voet R	3,5			
Voet L	3,5			
Totaal		%	%	%



Aankruisen wat van toepassing is

Fotodocumentatie

- Overzicht voor- en achterzijde gehele lichaam
- Detailopnamen blaren, erosies, (atypische) targets/spots, slijmvlieslaesies
- Detailopname positieve pseudo-Nikolsky
- Detailopname bioptlocatie

3 HUIDBIOPTEN: HISTOLOGISCH ONDERZOEK/IF-ONDERZOEK***Spoedbiopt vriescoupe***

Biopt: spoedbiopt vriescoupe 3mm op droog gaasje

Aantal: 1x

Locatie: perilesionaal erytheem: naast afschuifbare huid, mét intacte epidermis. Ter bevestiging/uitsluiten van TEN.

Logistiek: Zelf naar ontvangstbalie Pathologie tussen Z1.31 en Z1.35 brengen, vooraf overleg met patholoog. Vriescoupe daarna verwerken tot paraffine biopt.

Histologische biopten

Biopt: spoedbiopt PA 4mm

Aantal: tenminste 1x, afhankelijk van DD

Locatie: idem vriescoupe overgang bulla/erosie en/of erytheem

Logistiek: in potje met formaline doen en opsturen naar pathologie (buizenpost). In dienst: bewaren in koelkast op poli. CITO aanvragen.

Directe immuunfluorescentie

Biopt: IF biopt 4mm voor auto-immuun blaarziekten

Aantal: 1x

Locatie: perilesionaal (**geen necrose**)

Logistiek: op werkdagen overdag in fysiologisch zout (0,9% NaCl) naar lab Immunodermatologie sturen. In de avond in koelkast bewaren en eerstvolgende werkdag naar lab sturen. Op vrijdag en zaterdag: biopt op zijkant leggen op deksel aluminium potje, <10 minuten naar lab Immunodermatologie brengen en in het middelste vak van de -80C-diepvries leggen. Deur van de vriezer goed sluiten (dubbel check) en barcodestickers op lab laten liggen.

4 ALGEMEEN LICHAMELIJK ONDERZOEK

- Lengte en gewicht noteren. Regelmatig wegen bij opname
- Vitale gegevens (RR, pols, temperatuur, saturatie): 3x/dag
- Vochtbalans: dagelijks
- Pijnscore (NRS): dagelijks

5 LABORATORIUM ONDERZOEK

Bloedonderzoek:

SmartSet SJS TEN beschikbaar op zowel SEH als op polikliniek

- CRP, Hb, Ht, leuco's, diff, thrombo's, ery's, Na, K, ureum, kreatinine, ALAT, ASAT, LDH, totaal eiwit, albumine, AF, gamma-GT, glucose, bicarbonaat (veneus bloedgas).
- EBV (serologie MMB628), CMV (serologie MMB627), opslag volbloed (MMB928), HIV op indicatie
- Auto-immuun serologie (DD auto-immuun dermatose): anti-BMZ, ECS, ANA, ENA
- Op indicatie: stolling, glucose dagcurves, HbA1c, etc.

Urine onderzoek:

- Screening urinesediment (dipstick). Indien afwijkend: kweek.

Microbiologisch onderzoek:

- PCR:
 - HSV 1, HSV 2, VZV – van erosieve huid, lippen en/of intra-oraal.
 - Mycoplasma pneumoniae keel en blaren
- Kweken (banaal + candida):
 - Huidlaesies op 3 plaatsen (natte en crusteuze/geïmpetiginiseerde gebieden, om de dag in acute fase)
 - Slijmvlieslaesies
 - Kweken op indicatie:
 - Urine bij afwijkend sediment
 - Bloed bij temp $\geq 38,5$ °C
 - Feces
 - Perineum
 - Sputum

6 BEELDVORMEND ONDERZOEK/ECG

- Op indicatie: ECG – dan gebruik van adhesive remover spray bij verwijderen ECG-plakkers
- X-thorax *op indicatie*: dwarse opname

7 SCORTEN PROGNOSE SCORE

Prognostische factor	Punten	Score TEN	SCORTEN	Mortaliteit (%)
Leeftijd >40 jaar	1		0	1
Hartfrequentie >120/min	1		1	4
Maligniteit	1		2	12
BSA betrokken (oppervlak) >10%	1		3	32
Serum ureum >10 mmol/l	1		4	62
Serum bicarbonaat > 20 mmol/l	1		5	85
Serum glucose >14 mmol/l	1		6	95
Totaal:			7	99

8 ADVIEZEN EN BEHANDELING

Algemeen:

- Overleg regie D4: mogelijk meerdere verpleegkundigen tegelijk nodig
- Omgevingstemperatuur TEN kamer: flow aan (stand 2). Optimale temperatuur 28-32°C, vochtigheidsgraad 90%, bed temperatuur 35°C.
- Strikte beschermende isolatie met speciale kamer met sluis.
- Werk zo steriel mogelijk, vermijden expositie aan mensen met griep, furunkels, koortslip etc.
- Minimaliseer druk- en wrijfkrachten (bloeddrukmeterband, polsbandje, ECG plakkers etc.) en informeer iedereen die te maken krijgt met patiënt hierover.
- Voorzichtig met fixatie van infuus/neusmaagsonde etc. Gebruik specifieke materialen voor fixatie op fragiele huid (in overleg met blarenteam), of pas

gebruikelijk plakmateriaal én haal dit alleen af met een medical adhesive remover product.

- Bij vervanging infusen/katheters "tip" kweken.
- Overweeg een air-fluidized bed-systeem, anders druk minimaliserend matras.

Verzorging huid en slijmvliezen (door verpleging):

Zie ook bijlage 14.4

- Laat losgelaten huid in situ, daineer op indicatie pijnlijke/pral gespannen blaren.
- Regelmatig wonden schoonmaken met verwarmd steriel water, fysiologisch zout of chloorhexidine (1/5000).
- Breng op de nattende huidgebieden een antimicrobiële zalf/crème/gel aan (in overleg met dermatoloog)
 - Bij pseudomonas:
 - Lokaal kompressen met azijnzuuroplossing 1%
 - OF: prontosan wondgel direct op de wond of op het wondverband aanbrengen.
 - Bij gistinfectie: lokaal antimycoticum, zoals ketoconazolcrème
- Wondbedekking: Mepitel One op blootliggende dermis. Indien wonden niet geïnfecteerd zijn, dan Mepitel One zo lang mogelijk laten zitten. Hierover heen absorberend verband (zoals DryMax), deze 1x/2 dagen vervangen. Eerder bij veel wondexsudaat. Vastzetten met netverband (bijv Bandafix, kies juiste maat) of katoenen buisverband (bijv Tubifast, kies juiste maat), of met hydrofiel elastisch windsel of op zichzelf hechtend windsel (Haft, verschillende merken). Wees creatief. Vraag VS/VC blaarziekten of wondteam met expertise in consult.
- Gehele huid (inclusief erosies) invetten met vette emolliens (zoals paraffine): ondersteunt barrière functie en vermindert wrijfkrachten.
- Overweeg bij diarree een feces management systeem (ter voorkoming van contaminatie van wonden door feces).
- Ogen: start carmellose oogdruppels (Vidisic oogdruppels 1 druppel per oog iedere 2 uur), daarna beleid op advies van de oogarts.
- Oogleden en neus: vaseline-paraffinezalf. *Zie ook bijlage 14.4*
- Mond: *zie bijlage 14.4*
 - Mondhygiënist in consult voor dagelijkse mondzorg bij kwetsbare slijmvliezen.
- Lippen: vaseline-paraffinezalf.
- Urogenitaal: vaseline-paraffinezalf. *Zie ook bijlage 14.4*
- Vrouw: dilatator/tampon met mepitel vaginaal ter voorkoming van verklevingen
- Man: kathether ter voorkoming van stricturen

Vochtbeleid:

- Doel: voorkomen orgaan hypoperfusie en shock
- CAVE overvulling: leidend tot pulmonaal-, cutaan- en intestinaal oedeem.
- Vraag internist/nefroloog in medebehandeling
- Voor TEN patiënten geldt: $2\text{ml/kg lichaamsgewicht} \times \%BSA$ (stel: 75kg en 30% BSA $\rightarrow 150\text{ml} \times 30 = 4500\text{ml}$)

Bron: Shiga S, Cartotto R. What are the fluid requirements in toxic epidermal necrolysis? *J Burn Care Res* 2010; 31:100–4.

Voeding (inclusief consult diëtist):

- Bij TEN een energiebehoefte van 2x BMR, plus verlies van albumine etc. door epidermolyse. In eerste instantie enteraal voeden, indien oraal onmogelijk of insufficiënt via neus-maagsonde continu, als laatste optie parenterale voeding.
- Aanbeveling hoeveelheid calorieën: 20-25kcal/kg in acute fase, 25-30kcal/kg in herstelfase.

Bron: Kreymann KG, Berger MM, Deutz NE et al. ESPEN guidelines on enteral nutrition: intensive care. *Clin Nutr* 2006; 25:210–23.

Pijnstilling:

- Consulteer laagdrempelig het pijnteam
- VAS pijnscore dagelijks door verpleging
- Stap 1 (VAS<4): paracetamol op vaste tijden met zo nodig codeïne of tramadol (**GEEN NSAID's**).
- Stap 2 (VAS≥4): opiaten op vaste tijden (bv. morfine, fentanyl) enteraal, PCA pomp of infuus, dan iedere 4 uur VAS.
- Vóór wondzorg (30 min.) extra pijnstilling, zoals opiaten (bv. dipidolor 10 mg i.m. of fentanyl sublinguaal)
- Op indicatie toevoegen aan stap 1 of 2: oxazepam 3dd 5mg
- Overig: lokale anesthetica bij verwisselen sonde, urinekatheter etc.

Ondersteunende medicatie:

- Thromboseprofylaxe: fraxiparine 2850 IE s.c./dag
- Protonpompremmer indien enterale voeding onmogelijk is
- Bij neutropenie op indicatie: recombinant humaan G-CSF

NB Geen profylaxe met breed spectrum antibiotica

Therapeutische medicatie:

- Dag 1 t/m 3: Dexamethason pulstherapie i.v. 1,5mg/kg lichaamsgewicht in 100ml NaCl in 30-60 min laten inlopen (Dexamethason FNA 20mg/ml) bij crescendo

fase. Bij decrescendo fase alleen ondersteunde medicatie. Geen standaard afbouwschema systemische corticosteroïden, maar te overwegen op indicatie of intern overleg Martini Ziekenhuis Brandwondencentrum.

9 CONSULTEN:

- Verpleegkundig specialist blaarziekten
- Mondhygiënist
- Diëtist
- Pijnteam
- Internist
- Medisch microbioloog
- Medisch maatschappelijk werk
- Oogarts: dagelijkse controles + behandeladviezen, tevens behandeling van verklevingen ter voorkoming van irreversibele complicaties (visusstoornissen, conjunctivale synechieën, pannusvorming)
- Fysiotherapeut: (longen) goed doorzuchten + posturele drainage; preventie contracturen en spieratrofie
- Overig op indicatie: KNO-arts, longarts, gynaecoloog/uroloog, diabetoloog, psychiatrie.

DEEL II: Follow-up

10 DIAGNOSTIEK

Anamnese:

- Progressie, pijnklachten (teken van epidermale necrolyse)
- Tractusanamnese:
 - Tractus respiratorius: hoesten, dyspnoe, hemoptoë
 - Tractus digestivus: diarree, buikpijn

Dermatologisch onderzoek:

- BSA 3x/week
- Fotodocumentatie 3x/week:
 - Overzicht voor- en achterzijde gehele lichaam
 - Detailopnamen blaren, erosies, (atypical) targets/spots, slijmvlieslaesies
 - Detailopname positieve pseudo-Nikolsky

Histologisch onderzoek:

- Vervolgbipten op indicatie

Algemeen lichamelijk onderzoek:

- Wegen 3x/week
- Vitale gegevens 1-3x daags
 - Vochtbalans
 - Pijnscore (VAS)

Laboratoriumonderzoek:

Bloedonderzoek

- In acute fase dagelijks, vervolgens 3x/week:
 - CRP, Hb, Ht, leuco's, diff, thrombo's, ery's, Na, K, ureum, Kreatinine, ALAT, ASAT, LDH, totaal eiwit, albumine, AF, gamma-GT, glucose, bicarbonaat
 - Op indicatie bijv. stolling, glucose dagcurves, HbA1c, etc.
- Na 2 weken herhalen:
 - Opslag volbloed MMB

Urine onderzoek

- Screenend urinesediment (dipstick) 3x/week
- Op indicatie microscopisch onderzoek van sediment (cave cystitis bij vrouwen)

Microbiologisch onderzoek

- PCR:
 - HSV1, HSV2 en VZV laagdrempelig herhalen
 - Mycoplasma keelwat op indicatie herhalen
- Kweken op indicatie (banaal + candida): om de dag in acute fase
 - Huidlaesies op 3 plaatsen herhalen bij impetiginisatie
 - Slijmvlieslaesies herhalen bij impetiginisatie
 - Urine bij afwijkend sediment
 - Bloed bij temp $\geq 38,5$ °C; op indicatie herhalen
 - Feces
 - Perineum
 - Sputum

Necrolyse die optreedt tijdens een SJS-TEN is een bron voor Staphylococcus aureus en gram-negatieve staven. In een latere fase kan daarnaast Pseudomonas worden gevonden. Daarnaast moet men bedacht zijn op Candida-infecties met name oraal en genitaal.

NB: cave sepsis/bacteriëmie; met name bij (stijging) koorts, verhoogd aantal leuco's en stijging CRP: bloedkweek (opnieuw)!

Beeldvorming

- ECG: op indicatie
- X-THORAX: op indicatie. NB: inclusief dwarse opname!

11 DROGE FASE

Bij voldoende herstel van de barrièrefunctie van de huid (=blaren/erosies < 10%)

- Vervanging van Air-fluidized bed door een normaal bed, eventueel als tussenfase enkele dagen een low-flow-bed (luchtmatras) en beschermende verpleging opheffen.
- Voornamelijk richten op bevordering van de activiteit en de mobiliteit van de patiënt om verdere spieratrofie te bestrijden. Huidverzorging vindt op de gebruikelijke wijze plaats.

12 AANDACHTSPUNTEN

- Bij klinische achteruitgang: denk ook aan eventuele reactivatie HSV bij langzaam genezende of nieuwe vesikels (met name oraal en genitaal)
- Toedienen van profylactisch antibiotica kan kolonisatie van o.a. candida stimuleren. Start antibiotica alleen in overleg met medisch microbioloog en op geleide van de kweken.

- Tekenen van secundaire sepsis: koorts, rillingen, verwardheid/lethargie, hypotensie, hypothermie, oligurie, lage saturatie, stijging CRP, neutrofilie.
- Secundaire infecties huid o.b.v. *S. aureus*, gram-negatieve staven, *Pseudomonas* of *Candida*.
- Sepsis (kan symptoomloos verlopen)
 - Koorts, rillingen, verwardheid/lethargie, hypotensie, hypothermie, oligurie, lage saturatie, stijging CRP, neutrofilie.
- Ernstige anemie/thrombopenie: packed cells/plaatjes transfusie (op tijd kruisbloed)
- Longinfecties
- Ernstige neutropenie: consult hematoloog over toediening granulocytenstimulerende factor (GCSF) en overwegen breed spectrum antibiotica in overleg met de medisch microbioloog:
 1. Fungizone 4 dd 5 cc / amfotericine B: 4 dd 500 mg: gisten.
 2. Ciproxin (ciprofloxacin 2 dd 250 mg): gram neg. inclusief *pseudomonas* en gram pos. aeroben.
 3. Colistine/belcomycine (geen resorptie) 4 dd 2 cc: *e.coli*, salmonella, shigella, *pseudomonas*, klebsiella, aerobacter
 4. Tobramycine drank 4 dd 80 mg: gram neg incl *pseudomonas*
- Glucose-intolerantie bij steroïdgebruik bij (steroïd-geïnduceerde) diabetes (evt glucose-infuus geven, tezamen met insuline (tot 100 E/24 hr!) met K-suppletie (tot 28 gr K Cl) in overleg met de internist
- Hypofosfatemie en hypoalbuminemie
- Hypothermie
- Leverfunctiestoornissen (t.g.v. TEN zelf of sepsis; frequent)
- Bij psychotische patiënt consult psychiatrie en evt. cisordinol / haldol.

13 NAZORG NA GENEZING / ONTSLAG:

- Bijwerking melden bij Lareb (verplichting)
- Meegeven:
 - Medicatiepaspoort
 - Emollientia ad libitum
- Zo spoedig mogelijk een ontslagbrief versturen aan alle betrokken hulpverleners/specialisten: in ieder geval apotheek en huisarts op de hoogte stellen van nooit meer mogen krijgen oorzakelijk medicament (of indien er niet 1 eenduidige is: medicamenten)
- Aandachtspunten lange termijn:

- Xerosis cutis generalisata
- Ogen: fotofobie, branderige/droge ogen, neovascularisatie, trichiasis
- Overige mucosa: droogte, verlittekening, respiratoire insufficiëntie
- Nagels: verlies van nagels of dystrofische nagels
- Alopecie
- Hypo-/hyperpigmentatie
- Toegenomen naevi naevocellulares
- Hypohidrosis
- Contracturen
- Synechieën vagina en urethra (gynaecoloog/uroloog)
- Cariës
- Angst voor gebruik medicatie
- Slaapstoornissen
- Psychologische begeleiding:
 - Navragen of hier behoefte aan is. Indien ja: overdragen aan huisarts, zodat deze zo nodig kan verwijzen.
 - Indien gewenst bij revisie combinatieconsult met Ida Mollema (MMW UMCG) regelen.
- Revisie:
 - Dermatologie:
 - > Belconsult 1 week (UMCG).
 - > Live controle 4 weken, 6 maanden en 12 maanden.
 - Oogheelkunde:
 - > Actieve oogklachten: wekelijks controle in ziekenhuis nabij woonplaats patiënt (verwijzen en bellen).
 - > Geen oogklachten (meer): 4 weken na ontslag eenmalig bij oogarts in UMCG (afpraak combineren), daarna zo nodig.

14 BIJLAGEN:

Bijlage 1: ALDEN algoritme

Table 5 Details of the algorithm of drug causality for epidermal necrolysis (ALDEN)

Criterion	Values	Rules to apply	
Delay from initial drug component intake to onset of reaction (index day)	Suggestive +3	From 5 to 28 days	-3 to 3
	Compatible +2	From 29 to 56 days	
	Likely +1	From 1 to 4 days	
	Unlikely -1	>56 Days	
	Excluded -3	Drug started on or after the index day	
		In case of previous reaction to the same drug, only changes for: Suggestive: +3: from 1 to 4 days Likely: +1: from 5 to 56 days	
Drug present in the body on index day	Definite 0	Drug continued up to index day or stopped at a time point less than five times the elimination half-life ^a before the index day	-3 to 0
	Doubtful -1	Drug stopped at a time point prior to the index day by more than five times the elimination half-life ^a but liver or kidney function alterations or suspected drug interactions ^b are present	
	Excluded -3	Drug stopped at a time point prior to the index day by more than five times the elimination half-life ^a , without liver or kidney function alterations or suspected drug interactions ^b	
Prechallenge/rechallenge	Positive specific for disease and drug: 4	SJS/TEN after use of same drug	-2 to 4
	Positive specific for disease or drug: 2	SJS/TEN after use of similar ^c drug or other reaction with same drug	
	Positive unspecific: 1	Other reaction after use of similar ^c drug	
	Not done/unknown: 0	No known previous exposure to this drug	
	Negative -2	Exposure to this drug without any reaction (before or after reaction)	
Dechallenge	Neutral 0	Drug stopped (or unknown)	-2 or 0
	Negative -2	Drug continued without harm	
Type of drug (notoriety)	Strongly associated 3	Drug of the "high-risk" list according to previous case-control studies ^d	-1 to 3
	Associated 2	Drug with definite but lower risk according to previous case-control studies ^d	
	Suspected 1	Several previous reports, ambiguous epidemiology results (drug "under surveillance")	
	Unknown 0	All other drugs including newly released ones	
	Not suspected -1	No evidence of association from previous epidemiology study ^d with sufficient number of exposed controls ^e	
		Intermediate score = total of all previous criteria	-11 to 10
Other cause	Possible -1	Rank all drugs from highest to lowest intermediate score	-1
		If at least one has an intermediate score > 3, subtract 1 point from the score of each of the other drugs taken by the patient (another cause is more likely)	
Final score -12 to 10			

<0, Very unlikely; 0-1, unlikely; 2-3, possible; 4-5, probable; ≥6, very probable.

ATC, anatomical therapeutic chemical; SJS, Stevens-Johnson syndrome; TEN, toxic epidermal necrolysis.

^aDrug (or active metabolite) elimination half-life from serum and/or tissues (according to pharmacology textbooks, tentative list available in complementary table), taking into account kidney function for drugs predominantly cleared by kidney and liver function for those with high hepatic clearance. ^bSuspected interaction was considered when more than five drugs were present in a patient's body at the same time. ^cSimilar drug = same ATC code up to the fourth level (chemical subgroups), see Methods. ^dSee definitions for "high risk," "lower risk," and "no evidence of association" in Methods, ref. 15 (detailed list available in complementary table).

Referentie: Sassolas, B. et al (2010). ALDEN, an algorithm for assessment of drug causality in Stevens-Johnson Syndrome and toxic epidermal necrolysis: comparison with case-control analysis. Clinical pharmacology and therapeutics, 88(1), 60-68. <https://doi.org/10.1038/clpt.2009.252>

Bijlage 2: Aangedane huid in % Body Surface Area (BSA) kinderen

	Leeftijd	0-1 jr	1-4 jr	5-9 jr	10-14 jr	15-18 jr	Erytheem	Blaren/erosies
Locatie								
Hoofd		19	17	13	11	9		
Nek		2	2	2	2	2		
Romp anterior		13	13	13	13	13		
Romp posterior		13	13	13	13	13		
Nates rechts		2,5	2,5	2,5	2,5	2,5		
Nates links		2,5	2,5	2,5	2,5	2,5		
Genitalia		1	1	1	1	1		
Bovenarm R		4	4	4	4	4		
Bovenarm L		4	4	4	4	4		
Onderarm R		3	3	3	3	3		
Onderarm L		3	3	3	3	3		
Hand R		2,5	2,5	2,5	2,5	2,5		
Hand L		2,5	2,5	2,5	2,5	2,5		
Bovenbeen R		5,5	6,5	8	8,5	9		
Bovenbeen L		5,5	6,5	8	8,5	9		
Onderbeen R		5	5	5,5	6	6,5		
Onderbeen L		5	5	5,5	6	6,5		
Voet R		3,5	3,5	3,5	3,5	3,5		
Voet L		3,5	3,5	3,5	3,5	3,5		
Totaal:								

- Overige huid- en slijmvliesafwijkingen:
 - Pseudo Nikolsky fenomeen j/n
 - Target laesies (typisch, flat atypical of raised atypical) j/n
 - Spots (rode maculae) j/n
 - Purpura j/n
 - Pustels j/n
 - Erytheem en erosies slijmvliezen j/n

Bijlage 3: Verpleegkundig protocol

Het is van belang onderscheid te maken in 2 fasen, eerst de **natte fase** en daaropvolgend de **droge fase**, vanwege een andere benadering.

Algemene aandachtspunten: minimaliseer druk- en wrijf krachten vanwege zeer fragiele huid, denk hierbij ook aan bloeddrukmeterband, polsbandje, ECG plakkers etc.

Eventueel kan het infuus worden vastgehecht. Informeer iedereen die te maken krijgt met patiënt hierover, werk zo steriel mogelijk, geen mensen met griep/furunkels/koortslip/etc. bij patiënt laten.

In UMCG: vraag verpleegkundig specialist Centrum voor Blaarziekten voor verbindinstructies.

Natte fase:

Door barrière verlies is sprake van vochtverlies, waardoor verlies van albumine en eiwitten optreedt, en 'afweerlekage' naar binnen. Deze fase wordt gekenmerkt door erosies, blaren en een nattende omgeving. Daarnaast is er dysfunctie in de thermoregulatie, (dreigende) hemodynamische instabiliteit en verhoogde kans op infecties en sepsis.

Algemeen - zorgsetting

- Meerdere verpleegkundigen tegelijk inschakelen, ervaren personeel!
- Streng beschermende isolatie, zo mogelijk speciale unit met sluis
- Omgevingstemperatuur: **28-32°C**, vochtigheidsgraad: 90%, bedtemperatuur: 35°C.
- Disposable overschorten, handschoenen, masker (mond+neus), muts, overschoenen
- Desinfectie met handen alcohol (bijv. Sterilium) vóór en ná patiënten contact
- Bed: overweeg een air-fluidized bed-systeem.
- Hierop 2 steriele groene lakens
- Patiënt op lakens plaatsen (na wondverzorging erosieve gedeelten rug met fucidine crème en Mepitel One, zie alinea 4)
- Bovenste steriele groene laken dagelijks verversen
- Bedekking patiënt met een metalline-laken of niets.
- Door deze procedure blijft de luchtstroom vanuit het bed behouden. Deze heeft een indrogende werking op de huid. De 2 lakens voorkomen vet lekkage naar het inwendige van het 'air-fluidized' systeem.

Huid- en wondverzorging:

- Zorg dat alle wondverbanden, wondgels en zalven in voldoende aantallen aanwezig zijn en klaarliggen.
- Huid schoonmaken door te deppen met verwarmde NaCl 0,9% oplossing

- Indien mogelijk: in bad met jodium of Oilatum Plus (herstelfase) Chloorhexidine.
- Blaren bij voorkeur intact laten, gebruiken als wondbedekker. Evt opgeschoven schone dunne blaardaken terugplaatsen (als huid eronder erosief is).
- Blaren die op een plaats zitten waarbij ze snel stuk zullen gaan, preventief openen en draineren. (De huid ontsmetten, een kleine incisie aan de rand van de blaar maken en dan de blaar voorzichtig leegdrukken, blaardak intact laten).
- Opgekruld blaardak afknippen met steriele schaar.
- Korsten verwijderen met olie/vette zalf (paraffine/vaseline ana, oculentum simplex FNA)
- Bedekking: Als patiënt niet op een air-fluidized systeem ligt, blaren/wonden afdekken. Eerst voorgeschreven antibacterieel middel aanbrengen, dan mepitel one aanbrengen en afdekken met een absorberend verband. Als productie wondvocht afneemt en huid herstellende is, kan i.p.v. Mepitel One + absorberend verband, Mepilex transfer of Mepilex Lite gebruikt worden. Alternatief voor siliconenverbanden: breng vetgazen aan, eventueel in meerdere lagen, en dek af. Vetgazen kunnen aan wond kleven; als dit gebeurt, vetgazen niet losmaken maar laten zitten; vetgaas zal uiteindelijk als korst afvallen als huid gesloten is.
- Fixeren van verbanden met netverband, netbroekje, katoenen buisverband, Haft windsel, hydrofiel elastisch windsel of fixatie kleding (bijv Hekafix).
- Insteekopeningen van infusen, katheters etc. regelmatig reinigen met NaCl 0,9%; indien erosief: 4dd fucidine crème.
- Nattende ersoies in plooien: afwisselend topicaal antibioticum en/of zinkoxide-kalkwater zalf FNA of zinkolie in dunne laag aanbrengen op Engels pluksel en lag Engels pluksel in plooien aanbrengen; in geval van intertrigo ook een antimycoticum aanbrengen. Bij Pseudomonas: lokaal compressen met Prontosan of azijnzuur oplossing 1%.
- Bij gistinfectie: lokaal antimycoticum.

Bijlage 4: Aandachtspunten bij verzorging slijmvliesen

Orale betrokkenheid

Orale betrokkenheid wordt gekarakteriseerd door pijnlijk erytheem met blaarvorming en ulceratie met ontwikkeling van zwarte crustae, ter plaatse van de lippen, tong met soms uitbreiding naar oropharynx, larynx, luchtwegen en oesofagus. Op langere termijn kan orale betrokkenheid leiden tot intra-orale littekenvorming. In 40% ontwikkeld sicca syndroom t.g.v. schade aan speekselklieren.

Mond: Mondhygiënist in consult vragen, hygiëne mondholte met NaCl

- prothese verwijderen, frequente "sips of water", 2dd spoelen: 10ml chloorhexidine mondspoelsel 0,2% FNA, evt. 4 dd Nystatine® suspensie of tetracycline 5% FNA

mondspoelsel. Bij pijn lidocaine orale gel. Evt afzuigen slijm. Prothese ook meebehandelen.

- Gingiva en tanden: schoonmaken met katoenen wattenstok gedrenkt in chloorhexidine tandgel 1%.
- Lippen: vaseline paraffine minimaal 4dd. Overwegen topicaal corticosteroïd 4x daags
- Langzame genezing van orale mucosa kan duiden op een secundaire infectie of reactivatie van HSV

Oculaire betrokkenheid

In 74% wordt in meer of mindere mate oculaire betrokkenheid gezien bij SJS/TEN. Dit wordt ingedeeld o.b.v. ernst zie onderstaande tabel (*Sotozono et al.*). Oculaire betrokkenheid kan op treden voor of na het ontstaan van de huidafwijkingen. De ernst van de klachten in acute fase is niet predisponerend voor de complicaties op lange termijn.

Adviezen:

- Oogarts in consult tijdens acute fase, dagelijks beoordeling en advies. Tot consult oogarts elk uur ogen spreiden, regelmatig laten knippen
- Oogleden: alle korsten invetten met vaseline paraffine, daarna van oogleden verwijderen.
- Oogdruppels carmellose of hyaluron
- Hygiëne m.b.v. NaCl oplossing en pincet. NB gebruik hiervoor geen wattenstaafjes
- Bij pijnklachten gebruik van lokaal anestheticum.
- Voorkom blootstelling van cornea aan de lucht indien ogen niet goed sluiten
- Bacteriële en gist kweek. O.b.v. kweek antibiotische therapie.
- Topicale corticosteroïden dexamethason 0.1% oogdruppels bij schade aan cornea
- Amnion transplantatie: bij uitgebreide schade of indien oculaire hygiëne niet mogelijk is.

Table 6 Grading scores for acute ocular severity of Stevens–Johnson syndrome/toxic epidermal necrolysis

Grade	Acute ocular manifestations
0 (none)	No ocular involvement
1 (mild)	Conjunctival hyperaemia
2 (severe)	Either ocular surface epithelial defect or pseudomembrane formation
3 (very severe)	Both ocular surface epithelial defect and pseudomembrane formation

Table reproduced from Sotozono et al.⁶²

- Neus: reinigen met wattenstokje met lauw-warm fysiologisch zoutoplossing en korsten weken met vaseline paraffine.
- Longen: op indicatie longtoilet met uitzuigen en vernevelen (instructies fysiotherapie)

Urogenitale betrokkenheid

- Urogenitale mucosa: schoonhouden bij erosies voorzichtig deppen met NaCl oplossing en zinkoxide 10% eventueel gecombineerd met antimycoticum. Vaseline-paraffinezalf iedere 3 uur.
- Vrouw: dilatator/tampon met Mepitel One vaginaal ter voorkoming van verklevingen
- Man: kathether ter voorkoming van stricturen

Droge fase

- Bij voldoende herstel van de barrièrefunctie van de huid (blaren/erosies < 10%)
 - Vervanging van Air-fluidized bed door een normaal bed, evt als tussenfase enkele dagen een low-flow-bed (luchtmatras) en beschermende verpleging opheffen.
 - Voornamelijk richten op bevordering van de activiteit en de mobiliteit van de patiënt om verdere spieratrofie te bestrijden. Huidverzorging vindt op de gebruikelijke wijze (zie verzorging huid in natte fase) plaats.
 - Zo nodig Mepitel One en Transfer fixeren met fixatiekleding (bijv struvakous, buisverband bamboehemd van Hekafix).

Bijlage 5: Stroomdiagram SJS/TEN

