

Toxisk epidermal nekrolys (TEN)/Stevens-Johnsons syndrom (SJS) - Checklista handläggning

Indelning

- SJS <10% av kroppsytan med hudavlossning
- Intermediär form 10–30% av kroppsytan med hudavlossning
- TEN >30% av kroppsytan med hudavlossning

Vid samtliga av tillstånden har 90% slemhinneengagemang. (hudavlossnad kroppsytan = avlossnad plus områden med positiv Nikolskys tecken)

Könsfördelning:

Män: Kvinnor 1: 2

Riskfaktorer

- Hiv-infektion
- Malignitet, i synnerhet hematologisk
- SLE
- Samtidig strålbehandling eller behandling med UV-ljus
- Genetiska faktorer, (till exempel karbamazepin och asiater)
- Snabb insättning av högdoserat läkemedel

Symtom talande för SJS/TEN

- Läkemedelsinsättning eller febersjukdom senaste 5–28 dagarna (eventuellt snabbare om patienten tidigare varit exponerad för läkemedlet). Om det finns läkemedel som redan är utsatta, titta på halveringstiden för att utvärdera om det fortfarande kan orsaka symtom.
- Feber, ofta kring 39° och sjukdomskänsla senaste dagarna

- Smärtsamt exantem med snabb spridning
- Erytematösa makulära områden, targetoida lesioner, diffust erytem som övergår i vesikler / bullae
- Positiv Nikolskys tecken
- Smärtsamma slemhinneerosioner i mun/läppar, ögon, genitalt
- Områden med epidermal nekros och avlossning

Differentialdiagnoser

Erythema multiforme

Staphylococcal scalded skin syndrome (SSSS)

Bullös impetigo

Lineär IgA dermatos

Akut generaliserad exantematös pustulos (AGEP)

Pemfigus

Pemfigoid

Drug Reaction with Eosinophilia and Systemic Symptoms (DRESS)

Morbilliformt läkemedelsexantem

Utlösande orsaker

- Läkemedel:
Fråga efter kända läkemedelsreaktion/allergier
De vanligaste läkemedlen som orsakade SJS/TEN är:
Allopurinol
Antiepileptika, framför allt aromatiska (fenytoin, fenobarbital, karbamazepin) och lamotrigin
Furosemid
Antibiotika
Analgetika, framför allt NSAID
Nevirapin (antiviralt läkemedel)
ACE-hämmare
Protonpumpshämmare
Cancerläkemedel (Thalidomid, Capecitabine, Afatinib, Vemurafenib, Tamoxifen, immunchekpoint inhibitorer)
- Infektioner:
Mykoplasmapneumoni (10–20 % vid SJS)
Herpes simplex
Annan infektion

I 25–33% av fallen, i synnerhet bland barn, hittas inget utlösande läkemedel eller någon utlösande infektion.

Handläggning

Vid misstanke om TEN/SJS gör följande:

- Sätt ut alla läkemedel som kan sättas ut
- Provtagning:
4 mm stansbiopsi för PAD (vid blåskant) och IF (perilesionellt). Begär snabb svar. Biopsier syftar till att bekräfta diagnosen, men väntan på biopsi svar ska inte fördröja handläggningen.
- Lab: SR, CRP, blodstatus, Diff, leverstatus, S-urea, S-glc, S-bikarbonat, kreatinin, Na, K, B-elfores, albumin
- Vid misstanke:
Herpes simplex PCR
Mykoplasma pneumoniae Ig G, IgM
Frikostig baktodling från hud, kroppsöppningar, blod, urin
Lungröntgen (vid ÖLI-symptom)
- Kontroll av:
Blodtryck, puls
Smärta enligt VAS
Temp
Vikt
SCORTEN (validerad för bedömning dag 1 och 3 vid påbörjad vård för TEN/SJS) hudavlossnad kroppsytta= avlossnat plus områden med positiv Nikolskys tecken

Oberoende prognostisk faktor		Poäng
Ålder	≥ 40 år	1
Malignitet	Ja	1
Hudavlossnad kroppsytta	≥ 10%	1
Takykardi	≥ 120/min	1
S-urea	>10mmol/l	1
S-glucos	>14mmol/l	1
S-bikarbonat	<20mmol/l	1
SCORTEN		7

Total poäng	Mortalitet
0-1	3%
2	12%
3	35%
4	58%
≥5	90%

- Vid slemhinneengagemang överväg frikostigt följande konsulter:
 - Ögon- för att förhindra sammanväxning och framtida blindhet. I väntan på konsult kan Viscotears eller Occulentum simplex användas x 4.
 - ÖNH- för att förhindra sammanväxningar i matstrupe/svalg/luftstrupe.
 - Gyn- för att förhindra sammanväxning av slemhinnor i vagina. Fråga efter fuktande/smörjande lokalbehandling, lokala steroider.
 - Tandläkare.

Vårdnivå

Patienter med hudavlossning > 5% behandlas inlaggande.

Vid omfattande hudengagemang (> 20% eller >10% hos barn eller äldre eller med annan svår skada/sjukdom) ska förflyttning till BRIVA på Linköpings Universitetssjukhus diskuteras. Patienter med hudavlossning mellan 5-20% läggs efter lokal överenskommelse in på infektionskliniken NÅL med täta konsultbedömningar genom

hudläkaren. Se styrdokument [Hudavlossning genom läkemedelsreaktion eller infektion](#)

Behandling på avdelning

- NEWS
- Rumstemperatur 30–32° alternativt andra värmebevarande åtgärder.
Följ vätska och elektrolytbalans.
- Trombosprofylax med lågmolekylärt heparin samt mobilisering så snart som möjligt.
- Säkerställ näringstillförsel eftersom det föreligger stort näringsbehov.
- Adekvat smärtbehandling styrt med hjälp av VAS.
- Infektionskontroll på grund av hög sepsisrisk.
- Följ CRP, leukocyter, differential blodstatus.
- Tempkontroll 3–4 x dagligen.
- Steril hantering.
- Upprepade odlingar från huden, speciellt på krustbelagda områden.
- Ställningstagande till antibiotikabehandling efter odlingssvar.
- Kom ihåg fortlöpande ögon-, öron-näsa-hals- och gynkonsult.

Vanligen når sjukdomsaktiviteten sitt maximum efter 5–7 dygn, dock beroende av utlösande läkemedlets halveringstid.

Lokalbehandling/omvårdnad

Hudavlossningens omfattning ska värderas dagligen. Tvätta med ljummet koksalt. Överväga att tvätta/badda avlossnade hudpartier med Prontosan/ klorhexidinlösning/kaliumpermanganat 0,1%. Om allmäntillstånd tillåter daglig dusch med mjuk vattenstråle. Ta håll på blåsor, men lämna blåstaket som ett biologiskt förband. Överväg topikala antibiotika på område med misstänkt infektion/kolonisering.

Smörj försiktigt med vitt vaselin på hel hud eller runt eventuella blåsor, täck med salvkompres (till exempel Jelonet). Salvkompresserna kan, innan de läggs på huden täckas med ett extra lager av vitt vaselin. Det är viktigt att förband inte fastnar och blir svåra att ta bort. Vid hög grad av vätskning täck med uppsugande förband, till exempel Aquacel extra. När såren, särskilt i förloppet inte vätskar så mycket kan Mepilex transfer användas som såromläggning. Använd absolut inte förband med häftande kant eller tejp.

Omläggingsmaterial fixeras hellre med bomullslinda, tubgas eller nät. Överväg omläggning med silverinnehållande förband (Aquacel AG, Mepilex Ag) vid yttlig infektion, dock inte på för stora hudytor på grund av risk för systemisk absorption. Kläder och sängkläder byts dagligen för att minska infektionsrisk. Eventuellt Metalline-lakan i stället för kläder/sängkläder.

Ifall av slemhinnerosioner kan lokalbehandling med grupp 3 steroid över max 5 dagar övervägas. Erosioner skyddas med vaselin. Antiseptisk munsköljning (till exempel Klorhexidin) bidrar till snabbare sårhäkning.

Systemisk immunmodulerande behandling

Det finns ingen övertygande evidens för att systemisk behandling förbättrar överlevnaden jämfört med enbart understödjande behandling. Ifall av systembehandling bör detta ske i tidigt stadium direkt efter diagnosen. Komorbiditeter och patientens bakgrund bör beaktas vid val av behandling. Vid längre symptomförlopp och utan progression under de senaste 24 timmar är nyttan av nyinsatt systembehandling tveksam.

Som progression gäller utbredning av rodnad eventuell med blåsbildning eller hudavlossning. Nya blåsor på redan befintlig hudrodnad räknas inte som progress.

Om systemisk behandling övervägs rekommenderas följande alternativ:

TNF-hämmare Etanercept 50mg s.c som engångsdos
Kontraindicerad vid: sepsis, aktiv tuberkulos

Ciklosporin 3-5mg/kg/dag p.o. uppdelat på 2 doser, ges i 2 veckor
Kontraindicerad vid sepsis, njurinsufficiens III-IV, akut njursvikt, dåligt inställd art. hypertoni

Källor

Toxisk epidermal nekrolys (TEN)/Steven Johnssons syndrom (SJS) checklista handläggning. VE hudsjukvård Skånes universitetssjukhus. Dok nr: 242.4.201810-201912

Paulmann M, Heuer R, Annecke T, et al. S3-Leitlinie: Diagnostik und Therapie der epidermalen Nekrolyse (Stevens-Johnson-Syndrom und toxisch epidermale Nekrolyse) – Teil 2: Supportive Therapie von EN im akuten und postakuten Stadium. JDDG: Journal der Deutschen Dermatologischen Gesellschaft. 2024;22:1576–1595.

Heuer R, Paulmann M et al., S3-Leitlinie Diagnostik und Therapie der epidermalen Nekrololyse (Stevens-Johnson-Syndrom und toxisch epidermale Nekrolyse) – Teil 1: Diagnostik, initiales Management und immunmodulierende Systemtherapie (2024) J Dtsch Dermatol Ges 22: 1448-1466

Watanabe Y, Hama N. Recent advances in the diagnosis and treatment of Stevens-Johnson syndrome/toxic epidermal necrolysis. Allergol Int. 2025 Jul;74(3):345-355. doi: 10.1016/j.alit.2025.05.008. Epub 2025 Jun 10. PMID: 40500648.

Martinez Villarreal, J.D., et al (2025), Stevens-Johnson Syndrome and Toxic Epidermal Necrolysis: A Review of Current Management and Innovative Therapies. Int J Dermatol, 64: 1164–1172.

Information om handlingen

Handlingstyp: Rutin

Gäller för: Hudmottagning Uddevalla sjukhus

Innehållsansvar: Kirsten Küssner, (kirku), Överläkare

Granskad av: Kristina "Tina" Wynnell, (kriwy), Sjuksköterska,
Jenny Alm Dahlgren, (jenal5), Överläkare

Godkänd av: Erika Axelsson, (eriox), Verksamhetschef

Dokument-ID: NU10070-1485700336-51

Version: 1.0

Giltig från: 2025-10-30

Giltig till: 2027-10-30