



Déroulé pédagogique détaillé

Pemphigoïde Bulleuse : diagnostic et prise en charge

Contexte de la formation

La pemphigoïde Bulleuse (PB) est la plus fréquente des maladies bulleuses auto immunes. Son incidence est particulièrement élevée chez les sujets âgés. Elle doit être évoquée devant l'apparition de grosses bulles tendues associées à des lésions urticariennes, mais également devant des formes atypiques de plus en plus fréquemment reconnues, voire en cas de prurit sans étiologie évidente. Son traitement repose sur la corticothérapie locale forte ou plus rarement sur une corticothérapie générale dont la mise en place et le suivi nécessite une évaluation précise de la sévérité des lésions, des comorbidités du patients et qui repose sur une collaboration impliquant le patient et sa famille, le médecin traitant, le dermatologue, et les infirmières réalisant les soins.

Objectifs de la formation

- Connaître les signes cliniques devant faire évoquer une pemphigoïde bulleuse chez un sujet âgé
- Comprendre les particularités de la prise en charge de cette maladie survenant le plus souvent chez des malades âgés / très âgés présentant fréquemment des comorbidités en particulier neurologiques
- Évaluer l'état général du patient, l'étendue des lésions cutanées, le retentissement du prurit et de la douleur afin de proposer le traitement le plus adapté
- Connaître les modes d'utilisation de la corticothérapie orale et locale et les alternatives potentielles (immunomodulateurs, immunosuppresseurs)
- Évaluer l'efficacité du traitement, en adapter les doses en fonction de l'évolution des lésions
- Être en mesure de prévenir et de traiter d'éventuels effets secondaires du traitement.

Objectifs des vignettes cliniques :

- Connaître, savoir diagnostiquer un patient atteint ou non de pemphigoïde bulleuse
- Savoir prendre en charge un patient souffrant de cette maladie.

Vignettes cliniques pré-formation

Durée estimée : 50 min

Objectif : Savoir diagnostiquer un patient atteint ou non de pemphigoïde bulleuse
Connaître les différents traitements et savoir prendre en charge le patient.

Titre de la séquence	Contenu/Objectif	Outils/Méthode pédagogique	Durée
Vignette clinique 1	Homme de 79 ans sous traitement pour mélanome métastatique	Méthode des vignettes cliniques décrite dans le descriptif de la démarche	25 min
Vignette clinique 2	Homme de 82 ans souffrant de psoriasis au cuir chevelu, diabétique	Méthode des vignettes cliniques décrite dans le descriptif de la démarche	25 min

Évaluation des connaissances

Durée estimée : 45 min

Objectif : Évaluer les connaissances de l'apprenant avant la formation

Titre de la séquence	Contenu/Objectif	Outils/Méthode pédagogique	Durée
Évaluation de début de formation	Évaluer les connaissances de l'apprenant avant la formation à travers des questions fermées	30 QCM réponses détaillées	45 min

Module d'introduction

Durée estimée : 30 min

Objectif : présenter le concepteur, le thème, le contexte, les objectifs et le plan

Titre de la séquence	Contenu/Objectif	Outils/Méthode pédagogique	Durée
Introduction	Connaître les circonstances dans lesquelles on doit évoquer le diagnostic de pemphigoïde bulleuse (PB), les particularités de ces patients et les difficultés thérapeutiques qui en découlent	Diaporama	30 min

Module 1 : Epidémiologie

Durée estimée : 45 min

Objectif : connaître les particularités épidémiologiques utiles pour le diagnostic et à la prise en charge des patients atteints de PB

Titre de la séquence	Contenu/Objectif	Outils/Méthode pédagogique	Durée
Epidémiologie, Facteurs de risque	- Connaître la fréquence particulière de la PB chez les sujets âgés.	Diaporama	10 min
	- Connaître les médicaments possiblement inducteurs de PB - Connaître les principales comorbidités associées à la PB	Diaporama	10 min
Évaluation module 1	Évaluer les acquis du module	10 QCM	15 min

Module 2 : Physiopathologie

Durée estimée : 45 min

Objectif : connaître les mécanismes à l'origine des lésions bulleuses, les risques spécifiques liés aux décollements bulleux et les cibles thérapeutiques

Titre de la séquence	Contenu/Objectif	Outils/Méthode pédagogique	Durée
Mécanismes de formation des bulles	Protéines reconnues par les auto AC, relation avec les comorbidités neurologiques et mécanismes de formation des bulles	Diaporama	10 min
Conséquence de décollements bulleux	Conséquences et risques spécifiques liés aux décollements bulleux étendus chez le sujet âgé	Diaporama	10 min
Cibles thérapeutiques	Cibles des thérapeutiques actuelles et en développement	Diaporama	10 min
Évaluation module 2	Évaluer les acquis du module	10 QCM	15 min

Module 3 : Signes cliniques de la pemphigoïde bulleuse

Durée estimée : 80 min

Objectif : connaître les signes cliniques devant faire évoquer le diagnostic de PB

Titre de la séquence	Contenu/Objectif	Outils/Méthode pédagogique	Durée
Prurit chez le sujet âgé	Connaître les diagnostics à évoquer devant un prurit chez un sujet âgé	Diaporama	15 m
Signes cliniques de PB	Connaître les signes cliniques habituels devant faire évoquer le diagnostic de PB	Diaporama	10 min

Formes atypiques de PB	Connaitre les formes atypiques de PB (eczématiforme urticarienne, prurigo, dishydrrose, formes avec atteinte muqueuse...)	Diaporama	10 min
Évaluation module 3	Évaluer les acquis du module	10 QCM	15 min

Module 4 : Méthodes diagnostiques

Durée estimée : 55 min

Objectif : connaitre les méthodes permettant le diagnostic de PB

Titre de la séquence	Contenu/Objectif	Outils/Méthode pédagogique	Durée
Biopsie cutanée	<ul style="list-style-type: none"> - Connaitre le mode de réalisation (site à biopsier, type de lésion à prélever, liquide de transport) d'une biopsie cutanée pour histologie et immunofluorescence directe - Identifier les erreurs à éviter dans le choix du type de lésion biopsiée - Connaitre les indications et le mode de réalisation de l'IFD sur peau clivée par le NaCl, et de l'étude des patterns d'immunofluorescence (n/ u) 	Diaporama	20 min
Examens sérologiques	<ul style="list-style-type: none"> - Connaitre les principaux examens sérologiques permettant le diagnostic de PB et leur intérêt pour évaluer la sévérité de la maladie et son suivi - Connaitre les indications et le mode de réalisation de IFD sur peau clivée par le NaCl ELISA Immuno transfert sur extrais épidermiques 	Diaporama	20 min
Évaluation module 4	Évaluer les acquis du module	10 QCM	15 min

Module 5 : Diagnostic différentiel sous forme de cas clinique

Durée estimée : 20 min

Objectif : savoir distinguer les caractéristiques immunologiques de la PB de celles des autres maladies bulleuses auto immunes

Titre de la séquence	Contenu/Objectif	Outils/Méthode pédagogique	Durée
Cheminement diagnostique	Connaitre l'algorithme des examens permettant le diagnostic	Diaporama	20 min

	de la pemphigoïde bulleuse par rapport aux autres maladies bulleuses auto immunes de la JDE		
Évaluation module 5	Évaluer les acquis du module	1 cas cliniques homme 89 ans avec QCM	10 min

Module 6 : Bilan pré-thérapeutique

Durée estimée : 90 min

Objectif : connaître les éléments à prendre en compte pour évaluer le retentissement de la maladie et les risques liés au traitement

Titre de la séquence	Contenu/Objectif	Outils/Méthode pédagogique	Durée
Prise en compte des risques particuliers de la PB et des traitements chez le sujet âgé	<ul style="list-style-type: none"> - Connaître les facteurs de mauvais pronostic de la PB - Connaître le bilan pré-thérapeutique nécessaire pour évaluer les risques particuliers du patient et décider du meilleur traitement en termes de rapport bénéfice/risque 	Diaporama	20 min
Évaluation de la sévérité de la PB	<ul style="list-style-type: none"> - Connaître les scores permettant d'évaluer la sévérité des lésions score global (PGA) et spécifique (BPDAI) - Savoir quelles sont les conséquences thérapeutiques de l'évaluation de la sévérité des lésions (mild / moderate / severe) - Connaître l'apport de la sérologie dans l'évaluation de la sévérité des lésions 	Diaporama	20 min
Douleur, prurit Qualité de vie	<ul style="list-style-type: none"> - Connaître les outils d'évaluation de la sévérité de la PB, savoir apprécier la douleur, l'intensité du prurit, et leur retentissement sur la qualité de vie - Connaître les questionnaires de qualité de vie et le questionnaire d'évaluation du prurit pouvant être utilisé chez les malades atteints de pemphigoïde bulleuse 	Diaporama	20 min

Mode de vie du patient	Évaluer l'environnement familial et social permettant d'évaluer la faisabilité des traitement locaux	Diaporama	10 min
Vaccination	Préciser le statut vaccinal du patient (pneumocoque, Covid...) en particulier si l'on envisage d'utiliser un traitement immunosuppresseur ou un biomédicament	Diaporama	5 min
Évaluation module 6	Évaluer les acquis du module	10 QCM	15 min

Module 7 : Traitement

Durée estimée : 150 min

Objectif : connaître les différentes possibilités thérapeutiques, leurs risques potentiels et leurs indications

Titre de la séquence	Contenu/Objectif	Outils/Méthode pédagogique	Durée
Objectifs du traitement	- Connaître les principaux endpoints à atteindre pendant les différentes phases du traitement, contrôle de l'activité de la PB, début de la phase de décroissance rémission complète (RC) sous traitement minimal, RC sans traitement	Diaporama	20 min
Professionnels impliqués	-Connaître les professionnels de santé dont l'implication dans le parcours de soins d'un malade PB est nécessaire - Connaître l'intérêt de prendre contact avec l'infirmière en charge des soins à domicile et les erreurs les plus fréquentes dans la conduite du traitement	Cas clinique	15 min
Centre de référence et centres de compétence maladies bulleuses auto immunes	-Connaître l'existence du centre de référence et des centres de compétence maladies bulleuses auto immunes et l'aide possible de ces centres pour le diagnostic, le choix du traitement (RCP) le suivi des malades, les conseils aux infirmières -Connaître l'existence de documents d'information pour les patients : - Sur leur maladie	Diaporama	30 min

	- Sur leur traitements		
Dermocorticoïdes	- Connaître le niveau d'efficacité et la posologie du dermocorticoïde à utiliser en fonction de l'étendue des lésions - Connaître le mode d'applications et les difficultés potentielles liées à l'application de dermocorticoïdes chez les patients atteints de PB - Connaître les doses de corticothérapie locale à utiliser en fonction de la sévérité des lésions - Comprendre l'importance du rôle des infirmières pour appliquer la corticothérapie locale	Film, Diaporama	20 min
Corticothérapie générale	- Connaître les indications de la corticothérapie générale et la dose initiale recommandée en fonction de l'étendue des lésions	Diaporama	10 min
Immunosuppresseurs et immuno modulateurs	-Connaître les indications des immunosuppresseurs (methotrexate, mycophenolate mofetil, azathioprine, rituximab), et des immunomodulateurs (tetracyclines, dapson, IGIV) dans le traitement de la PB	Diaporama	10 min
Mesures associées	Connaître les mesures associées à la corticothérapie locale ou systémique devant être mise en place chez un patient atteint de PB	Diaporama	10 min
Association de patients	Connaître les coordonnées de l'association pemphigus pemphigoïde France et l'aide que peut apporter cette association aux patients et à leur famille	Diaporama	15 min
Évaluation module 7	Évaluer les acquis du module	10 QCM, quiz, ...cas cliniques	20 min

Module 8 : Gestion du traitement

Durée estimée : 90 min

Objectif : connaître la conduite du traitement, la prévention et le traitement des éventuels effets secondaires

Titre de la séquence	Contenu/Objectif	Outils/Méthode pédagogique	Durée
----------------------	------------------	----------------------------	-------

Evaluation de l'efficacité du traitement : Conduite à tenir en cas de Pemphigoïde Bulleuse induite par médicaments	Connaitre l'intérêt des scores de sévérité pour objectiver l'amélioration des lésions et guider le traitement vers les différentes étapes (contrôle de la maladie, rémission incomplète rémission complète...)	Diaporama	10 min
Evaluation de l'efficacité du traitement : Difficultés d'utilisation de la corticothérapie locale	Connaitre l'intérêt des scores de sévérité pour objectiver l'amélioration des lésions et guider le traitement vers les différentes étapes (contrôle de la maladie, rémission incomplète rémission complète...)		
Effets secondaires des traitements	Connaitre les principaux effets secondaires locaux et systémiques des dermocorticoïdes, de la corticothérapie générale et des immunomodulateurs / immunosuppresseurs chez les patients atteints de PB	Cas cliniques	30min
Décroissance du traitement et facteurs de risque de rechute	Connaitre le rythme de décroissance habituel de la corticothérapie locale ou systémique Connaitre les signes précoces de rechutes et savoir adapter le traitement	Diaporama	10 min
Modalités d'arrêt du traitement	Connaitre les risques liés à de l'arrêt du traitement, leur prévention, les modalités d'arrêt du traitement Connaitre d les conditions permettant d'arrêter le traitement avec un faible risque de rechute Discuter l'intérêt des tests ELISA dans la décision d'arrêt du traitement	Diaporama	20 min
Évaluation module 8	Évaluer les acquis du module	5 QCM, quiz, ...	10 min

Évaluation des acquis

Durée estimée : 20 min

Objectif : Mesurer les acquis de l'apprenant en comparant les résultats avec ceux de l'évaluation des connaissances en début de formation

Titre de la séquence	Contenu/Objectif	Outils/Méthode pédagogique	Durée
Évaluation de fin de formation	Mesurer les acquis de l'apprenant en comparant les résultats avec ceux de l'évaluation des connaissances en début de formation	Cas cliniques illustré QCM	20 minutes

Vignettes cliniques post-formation

Suite à la phase de formation continue, il est demandé à l'apprenant d'attendre un minimum de 15 jours avant de passer à la seconde phase de vignettes cliniques. Dans le cas où l'apprenant n'aurait pas pu, dans sa pratique, être face à un cas similaire à ceux des vignettes cliniques avant la seconde phase de vignettes ; les 15 jours minimum lui laisseraient le temps d'assimiler le contenu appris ; de voir ce qu'il en retient après plusieurs jours ; et surtout d'échanger avec le(s) concepteur(s)/intervenants et d'autres apprenants via le forum ou en direct.

Durée estimée : 70 min

Objectif : Savoir diagnostiquer un patient atteint ou non de pemphigoïde bulleuse

Connaître les différents traitements et savoir prendre en charge le patient.

Titre de la séquence	Contenu/Objectif	Outils/Méthode pédagogique	Durée
Vignette clinique 1	Homme de 80 ans, diabétique ayant eu un AVC, insuffisant cardiaque. Traitement sous méthotrexate. Conséquences du traitement. Traitement sous Dermoval. Conséquences du traitement.	Méthode des vignettes cliniques décrite dans le descriptif de la démarche	50 min
Vignette clinique 2	Enfant de 2 ans, né à 39 semaines, vaccins à jour, Pyélonéphrite aiguë à E. Coli	Méthode des vignettes cliniques décrite dans le descriptif de la démarche	20 min

Lecture bibliographique

Durée estimée : environ 10 à 15% du total de la formation non prise en charge

Objectif : Mettre à la disposition des apprenants une série de documents leur permettant de revenir sur certains points d'intérêt et d'approfondir le sujet

Type de document	Titre
PNDS	Actualisation du PNDS pemphigoïde Bulleuse 2020 Microsoft Word - PNDS Pemphigoïde Bulleuse Avril 2020 FINAL.docx (has-sante.fr)
Article	« La pemphigoïde Bulleuse, une dermatose du sujet âgé » Hébert V, Joly P. <i>Rev Prat.</i> 2017 Dec ;67(10):1080-1083
Article	« Actualisation des recommandations françaises concernant le traitement de la pemphigoïde bulleuse » Centres de référence des maladies bulleuses auto-immunes. Société Française de Dermatologie] Bernard P, Bedane C, Prost C, Ingen-Housz-Oro S, Joly P; Centres de référence des maladies bulleuses auto-immunes. <i>Ann Dermatol Venereol.</i> 2011 Mar;138(3):247-51