

Date : 22 déc. 2022



## Déroulé pédagogique détaillé

### Pemphigoïde Bulleuse : diagnostic et prise en charge - Formation continue

#### 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.

#### Méthode pédagogique :

Cette formation se déroule entièrement en e-learning (modules auto-formatifs en asynchrones pour la formation continue). Nous nous appuyons ainsi sur la variété des méthodes pédagogiques afin de mieux engager l'apprenant tout au long de son parcours de formation ainsi que l'aider à transférer les acquis dans sa pratique quotidienne.

Nous nous adressons à des professionnels de santé en activité, dotés d'expériences, c'est pour cela que nous préconisons une **approche inductive**.

Nous utilisons également **des méthodes interrogatives, expérimentales et actives**, notamment par la mise en situation au moyen d'**évaluations des pratiques professionnelles** et leur analyse en début et fin de formation, ainsi que la **mise en pratique** par l'étude de cas cliniques ciblés en cours de formation.

De plus, chaque apprenant dispose d'un accompagnement et d'un suivi personnalisé.

Il a également accès à un forum dédié afin de pouvoir poser ses questions et interagir avec ses pairs.

### **Objectif général de la formation :**

Familiariser le professionnel de santé avec l'ensemble des avancées thérapeutiques concernant la pemphigoïde bulleuse chez l'adulte et l'enfant, afin de l'inciter à utiliser régulièrement des outils d'évaluation (scores et échelle de qualité de vie) en complément de ses critères habituels d'examen clinique et paraclinique, de favoriser l'élaboration d'un parcours de soins (facilitation de la collaboration ville/hôpital, orientation adaptée aux comorbidités dépistées) et donc de limiter les facteurs d'inertie thérapeutique.

### **Objectifs pédagogiques de la phase de formation continue :**

A l'issue de la formation le professionnel de santé sera capable de :

- 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.

## EVALUATION DES CONNAISSANCES

Durée estimée : 20 min

**Objectif :** Evaluer les connaissances de l'apprenant par un quiz de 15 questions générales sur la pemphigoïde bulleuse

Titre de la séquence	Contenu/Objectif	Outils/Méthode pédagogique	Durée
Évaluation des connaissances	Évaluer les connaissances de l'apprenant avant le début de la formation	Quiz de 20 questions : choix multiples, réponses multiples, appariement, glisser/déposer	20 min

## CAS CLINIQUES PRÉ-FORMATION

Durée estimée : 50 min

**Objectif :** Savoir identifier, repérer et dépister un cancer colorectal afin d'être en mesure de réagir.

Titre de la séquence	Contenu/Objectif	Outils/Méthode pédagogique	Durée
<b>Introduction à la formation</b>	Présenter le concepteur, le thème, le contexte, les objectifs et le plan de l'audit clinique	Vidéo, diaporama, schéma	10 min
<b>Cas clinique 1</b>	Homme de 79 ans sous traitement pour mélanome métastatique	- Vidéos · Images & ressources interactives	20 min
<b>Cas clinique 2</b>	Homme de 82 ans souffrant de psoriasis au cuir chevelu, diabétique	- Vidéos · Images & ressources interactives	20 min

## MODULE 1 - Epidémiologie

Durée estimée : 35 min

**Objectifs :**

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
<b>1.1 Epidémiologie, Facteurs de risque</b>	- Connaître la fréquence particulière de la PB chez les sujets âgés	- Vidéos · Images & ressources interactives	20 min

	- Connaître les médicaments possiblement inducteurs de PB - Connaître les principales comorbidités associées à la PB		
<b>1.2 Evaluation des acquis du module</b>	Evaluer les acquis de l'apprenant	Quiz de 5 à 10 questions : choix multiples, réponses multiples, glisser/déposer	10 min
<b>1.3 Synthèse du module</b>	Résumer les éléments de la formation continue abordée au sein de ce module	- Vidéos · Images & ressources interactives	5 min

## **MODULE 2 - Physiopathologie**

Durée estimée : 50 min

### **Objectifs :**

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
<b>2.1 Mécanismes de formation des bulles</b>	Protéines reconnues par les auto AC, relation avec les comorbidités neurologiques et mécanismes de formation des bulles	- Vidéos · Images & ressources interactives	10 min
<b>2.2 Conséquence de décollements bulleux</b>	Conséquences et risques spécifiques liés aux décollements bulleux étendus chez le sujet âgé	- Vidéos · Images & ressources interactives	10 min
<b>2.3 Cibles thérapeutiques</b>	Cibles des thérapeutiques actuelles et en développement	- Vidéos · Images & ressources interactives	10 min
<b>2.4 Evaluation des acquis du module</b>	Evaluer les acquis de l'apprenant	Quiz de 5 à 10 questions : choix multiples, réponses multiples, glisser/déposer	10 min
<b>2.5 Synthèse du module</b>	Résumer les éléments de la formation continue abordée au sein de ce module	- Vidéos · Images & ressources interactives	10 min

## **MODULE 3 - Signes cliniques de la pemphigoïde bulleuse**

Durée estimée : 45 min

**Objectifs :**

Connaître les signes cliniques devant faire évoquer le diagnostic de PB

Titre de la séquence	Contenu/Objectif	Outils/Méthode pédagogique	Durée
<b>3.1 Prurit chez le sujet âgé</b>	Connaître les diagnostics à évoquer devant un prurit chez un sujet âgé	- Vidéos · Images & ressources interactives	10 min
<b>3.2 Signes cliniques de PB</b>	Connaître les signes cliniques habituels devant faire évoquer le diagnostic de PB	- Vidéos · Images & ressources interactives	10 min
<b>3.3 Formes atypiques de PB</b>	Connaître les formes atypiques de PB (eczématiforme urticarienne, prurigo, dishydrrose, formes avec atteinte muqueuse...)	- Vidéos · Images & ressources interactives	10 min
<b>3.4 Evaluation des acquis du module</b>	Evaluer les acquis de l'apprenant	Quiz de 5 à 10 questions : choix multiples, réponses multiples, glisser/déposer	10 min
<b>3.5 Synthèse du module</b>	Résumer les éléments de la formation continue abordée au sein de ce module	- Vidéos · Images & ressources interactives	5 min

## **MODULE 4 - Méthodes diagnostiques**

Durée estimée : 40 min

**Objectifs :** Connaître les méthodes permettant le diagnostic de PB

Titre de la séquence	Contenu/Objectif	Outils/Méthode pédagogique	Durée
<b>4.1 Biopsie cutanée</b>	<ul style="list-style-type: none"><li>- Connaître le mode de réalisation (site à biopsier, type de lésion à prélever, liquide de transport) d'une biopsie cutanée pour histologie et immunofluorescence directe</li><li>- Identifier les erreurs à éviter dans le choix du type de lésion biopsiée</li><li>- Connaître les indications et le mode de réalisation de l'IFD sur peau clivée par le NaCl, et de</li></ul>	- Vidéos · Images & ressources interactives	10 min

	l'étude des patterns d'immunofluorescence (n/ u)		
<b>4.2 Examens sérologiques</b>	- Connaître les principaux examens sérologiques permettant le diagnostic de PB et leur intérêt pour évaluer la sévérité de la maladie et son suivi - Connaître les indications et le mode de réalisation de IFD sur peau clivée par le NaCl ELISA, Immuno transfert sur extraits épidermiques	- Vidéos · Images & ressources interactives	10 min
<b>4.3 Evaluation des acquis du module</b>	Evaluer les acquis de l'apprenant	Quiz de 5 à 10 questions : choix multiples, réponses multiples, glisser/déposer	10 min
<b>4.4 Synthèse du module</b>	Résumer les éléments de la formation continue abordée au sein de ce module	- Vidéos · Images & ressources interactives	10 min

## **MODULE 5 - Algorithme diagnostic : diagnostic différentiel sous forme de cas clinique**

**Durée estimée :** 30 min

**Objectifs :**

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
<b>5.1 Cheminement diagnostic - Cas clinique 1</b>	Connaître l'algorithme des examens permettant le diagnostic de la pemphigoïde bulleuse par rapport aux autres maladies bulleuses auto immunes de la JDE	- Vidéos · Images & ressources interactives	10 min
<b>5.2 Cheminement diagnostic - Cas clinique 2</b>	Connaître l'algorithme des examens permettant le diagnostic de la pemphigoïde bulleuse par rapport aux autres maladies bulleuses auto immunes de la JDE	- Vidéos · Images & ressources interactives	10 min

<b>5.3 Cheminement diagnostique - Cas clinique 3</b>	Connaître l'algorithme des examens permettant le diagnostic de la pemphigoïde bulleuse par rapport aux autres maladies bulleuses auto immunes de la JDE	- Vidéos · Images & ressources interactives	5 min
<b>5.4 Synthèse du module</b>	Résumer les éléments de la formation continue abordée au sein de ce module	- Vidéos · Images & ressources interactives	5 min

## **MODULE 6 - Bilan pré-thérapeutique**

Durée estimée : 100 min

### **Objectifs :**

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
<b>6.1 Prise en compte des risques particuliers de la PB et des traitements chez le sujet âgé</b>	- 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	- Vidéos · Images & ressources interactives	20 min
<b>6.2 Évaluation de la sévérité de la PB</b>	- 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	- Vidéos · Images & ressources interactives	15 min
<b>6.3 Douleur, prurit Qualité de vie</b>	- Connaître les outils d'évaluation de la sévérité de la PB, savoir	- Vidéos · Images & ressources interactives	15 min

	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		
<b>6.4 Mode de vie du patient</b>	Evaluer l'environnement familial et social permettant d'évaluer la faisabilité des traitements locaux	- Vidéos · Images & ressources interactives	15 min
<b>6.5 Vaccination</b>	Préciser le statut vaccinal du patient (pneumocoque, Covid...) en particulier si l'on envisage d'utiliser un traitement immunosuppresseur ou un biomédicament	- Vidéos · Images & ressources interactives	20 min
<b>6.6 Evaluation des acquis du module</b>	Evaluer les acquis de l'apprenant	Quiz de 5 à 10 questions : choix multiples, réponses multiples, glisser/déposer	10 min
<b>6.7 Synthèse du module</b>	Résumer les éléments de la formation continue abordée au sein de ce module	- Vidéos · Images & ressources interactives	5 min

## **MODULE 7 - Traitement**

Durée estimée : 125 min

### **Objectifs :**

Connaître les différentes possibilités thérapeutiques, leurs risques potentiels et leurs indications

Titre de la séquence	Contenu/Objectif	Outils/Méthode pédagogique	Durée
<b>7.1 Objectifs du traitement</b>	- 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	- Vidéos · Images & ressources interactives	15 min
<b>7.2 Professionnels impliqués</b>	Connaître les professionnels de santé dont l'implication dans le	- Vidéos · Images & ressources interactives	15 min

	<p>parcours de soins d'un malade PB est nécessaire</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Connaître l'intérêt de prendre contact avec l'infirmière en charge des soins à domiciles et les erreurs les plus fréquentes dans la conduite du traitement</li> </ul>		
<b>7.3 Centre de référence et centres de compétence maladies bulleuses auto immunes</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- 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</li> <li>- Connaître l'existence de documents d'information pour les patients : <ul style="list-style-type: none"> <li>- Sur leur maladie</li> <li>- Sur leur traitements</li> </ul> </li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Vidéos</li> <li>· Images &amp; ressources interactives</li> </ul>	15 min
<b>7.4 Dermocorticoïdes</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Connaître le niveau d'efficacité et la posologie du dermocorticoïde à utiliser en fonction de l'étendue des lésions</li> <li>- Connaître le mode d'applications et les difficultés potentielles liées à l'application de dermocorticoïdes chez les patients atteints de PB</li> <li>- Connaître les doses de corticothérapie locale à utiliser en fonction de la sévérité des lésions</li> <li>- Comprendre l'importance du rôle des infirmières pour appliquer la corticothérapie locale</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Vidéos</li> <li>· Images &amp; ressources interactives</li> </ul>	15 min
<b>7.5 Corticothérapie générale</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Connaître les indications de la corticothérapie générale et la dose initiale recommandée en fonction de l'étendue des lésions</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Vidéos</li> <li>· Images &amp; ressources interactives</li> </ul>	15 min
<b>7.6 Immunosuppresseurs et immunomodulateurs</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Connaître les indications des immunosuppresseurs (méthotrexate, mycophenolate mofetil, azathioprine, rituximab), et des immunomodulateurs</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Vidéos</li> <li>· Images &amp; ressources interactives</li> </ul>	15 min

	(tétracyclines, dapsons, IGIV) dans le traitement de la PB		
<b>7.7 Mesures associées</b>	Connaître les mesures associées à la corticothérapie locale ou systémique devant être mise en place chez un patient atteint de PB	- Vidéos · Images & ressources interactives	10 min
<b>7.8 Association de patients</b>	Connaître les coordonnées de l'association pemphigus pemphigoïde France et l'aide que peut apporter cette association aux patients et à leur famille	- Vidéos · Images & ressources interactives	10 min
<b>7.9 Evaluation des acquis du module</b>	Evaluer les acquis de l'apprenant	Quiz de 5 à 10 questions : choix multiples, réponses multiples, glisser/déposer	10 min
<b>7.10 Synthèse du module</b>	Résumer les éléments de la formation continue abordée au sein de ce module	- Vidéos · Images & ressources interactives	5 min

## **MODULE 8 - Gestion du traitement**

Durée estimée : 85 min

### **Objectifs :**

Connaître la conduite du traitement, la prévention et le traitement des éventuels effets secondaires

Titre de la séquence	Contenu/Objectif	Outils/Méthode pédagogique	Durée
<b>8.1 Evaluation de l'efficacité du traitement : Conduite à tenir en cas de Pemphigoïde Bulleuse induite par médicaments</b>	Connaître 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...)	- Vidéos · Images & ressources interactives	15 min
<b>8.2 Effets secondaires des traitements</b>	Connaître les principaux effets secondaires locaux et systémiques des dermocorticoïdes, de la corticothérapie générale et des immunomodulateurs / immunosuppresseurs chez les patients atteints de PB		20 min

<b>8.3 Décroissance du traitement et facteurs de risque de rechute</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Connaître le rythme de décroissance habituel de la corticothérapie locale ou systémique</li> <li>- Connaître les signes précoces de rechutes et savoir adapter le traitement</li> </ul>		15 min
<b>8.4 Modalités d'arrêt du traitement</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Connaître les risques liés à de l'arrêt du traitement, leur prévention, les modalités d'arrêt du traitement</li> <li>- Connaître d les conditions permettant d'arrêter le traitement avec un faible risque de rechute</li> </ul> <p>Discuter l'intérêt des tests ELISA dans la décision d'arrêt du traitement</p>		15 min
<b>8.5 Evaluation des acquis du module</b>	Evaluer les acquis de l'apprenant	Quiz de 5 à 10 questions : choix multiples, réponses multiples, glisser/déposer	10 min
<b>8.6 Synthèse du module</b>	Résumer les éléments de la formation continue abordée au sein de ce module	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Vidéos</li> <li>· Images &amp; ressources interactives</li> </ul>	10 min

## **CAS CLINIQUES POST-FORMATION**

**Durée estimée :** 60 min

**Objectif :** Savoir identifier, repérer et dépister un cancer colorectal afin d'être en mesure de réagir.

Titre de la séquence	Contenu/Objectif	Outils/Méthode pédagogique	Durée
<b>Cas clinique 1</b>	Homme de 79 ans sous traitement pour mélanome métastatique	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Vidéos</li> <li>· Images &amp; ressources interactives</li> </ul>	30 min
<b>Cas clinique 2</b>	Homme de 82 ans souffrant de psoriasis au cuir chevelu, diabétique	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Vidéos</li> <li>· Images &amp; ressources interactives</li> </ul>	30 min

## **EVALUATION DES ACQUIS**

**Durée estimée :** 20 min

**Objectif :** Évaluer les acquis de l'apprenant par un quiz de 15 questions générales sur **la pemphigoïde bulleuse**

Titre de la séquence	Contenu/Objectif	Outils/Méthode pédagogique	Durée
Évaluation les acquis	Évaluer les acquis de l'apprenant avant le début de la formation	Quiz de 20 questions : choix multiples, réponses multiples, glisser/déposer	20 min

## Lecture bibliographique

**Durée estimée :** (environ 10 à 15 % du total de la formation)

**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
<b>PNDS</b>	Actualisation du PNDS pemphigoïde Bulleuse 2020 Microsoft Word - PNDS Pemphigoïde Bulleuse Avril 2020 (has-sante.fr)
<b>Article</b>	« La pemphigoïde Bulleuse, une dermatose du sujet âgé » Hébert V, Joly P.Rev Prat. 2017 Dec ;67(10):1080-1083
<b>Article</b>	« 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. Ann Dermatol Venereol. 2011 Mar;138(3):247-51