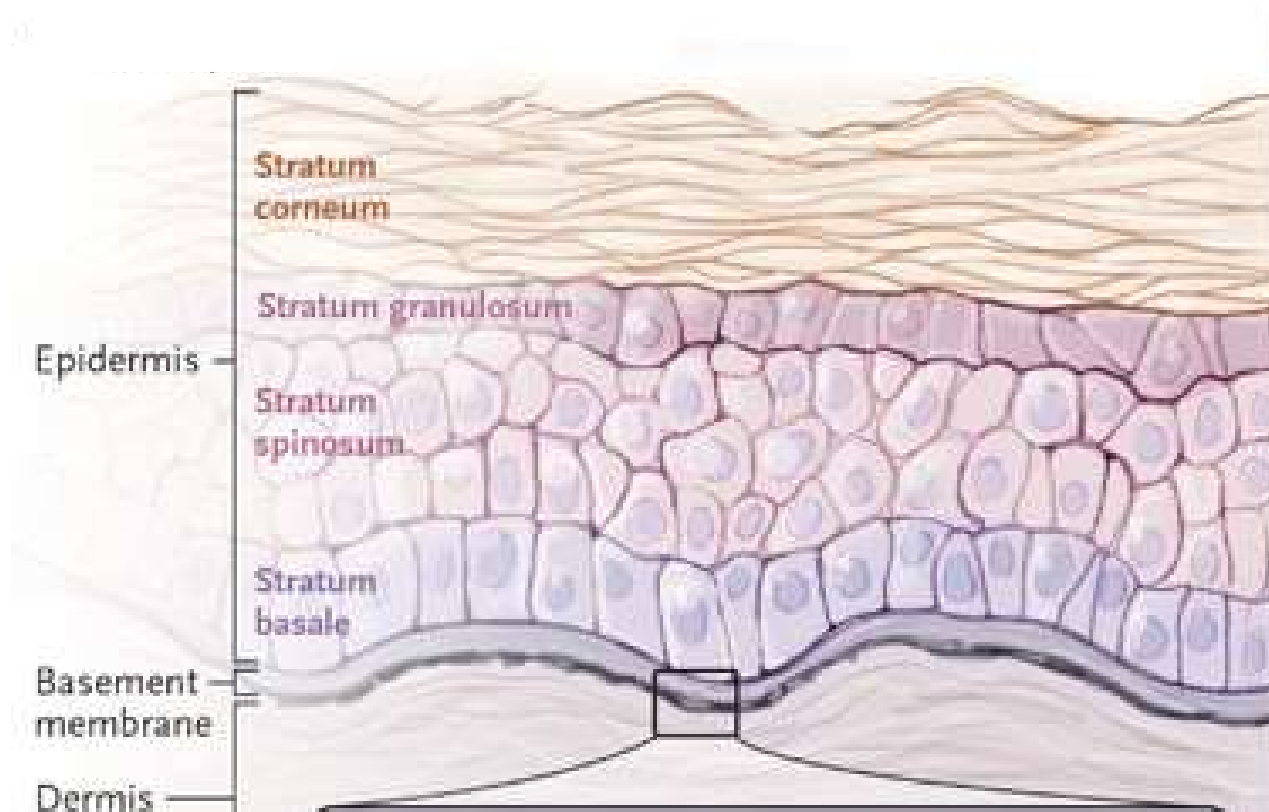
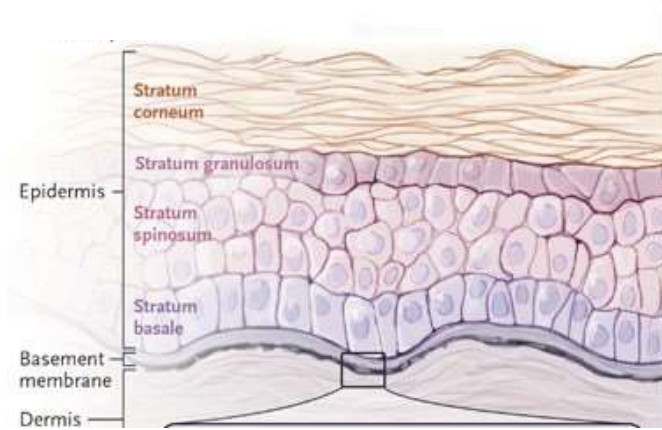




La peau saine

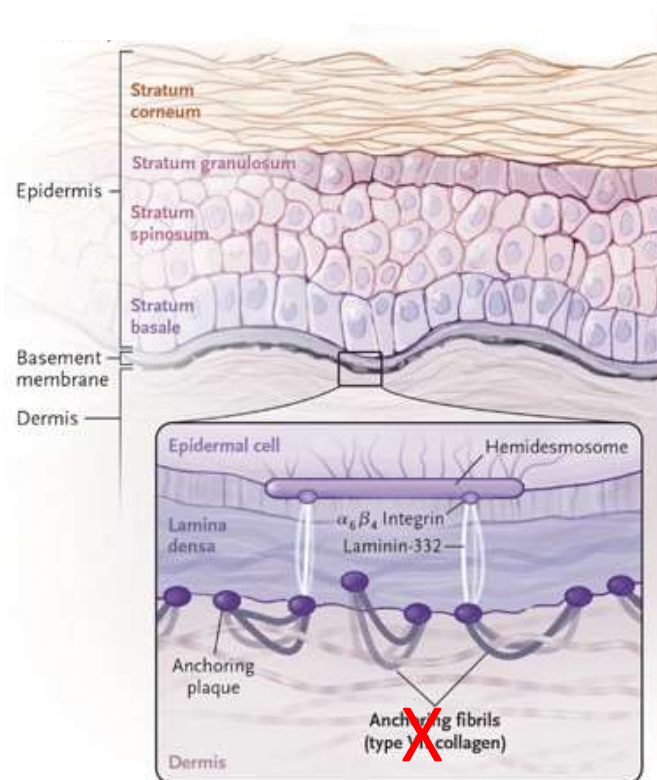


La peau saine

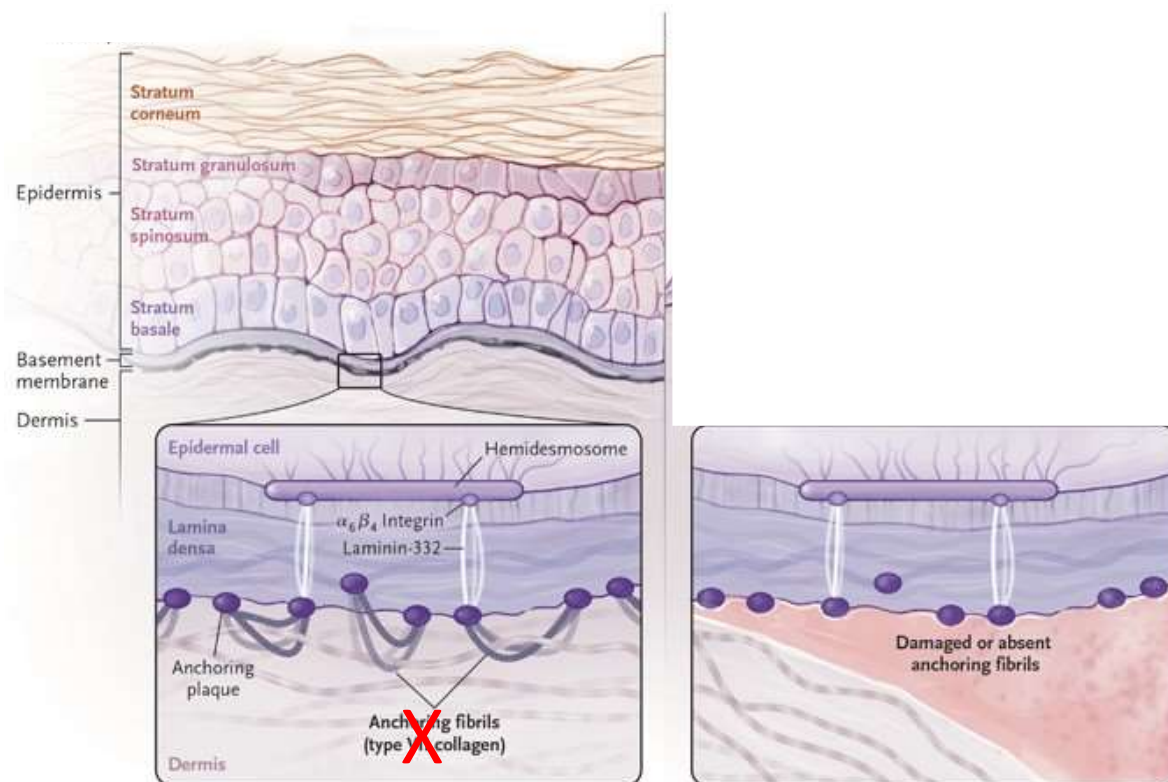


Epidermolyse bulleuse

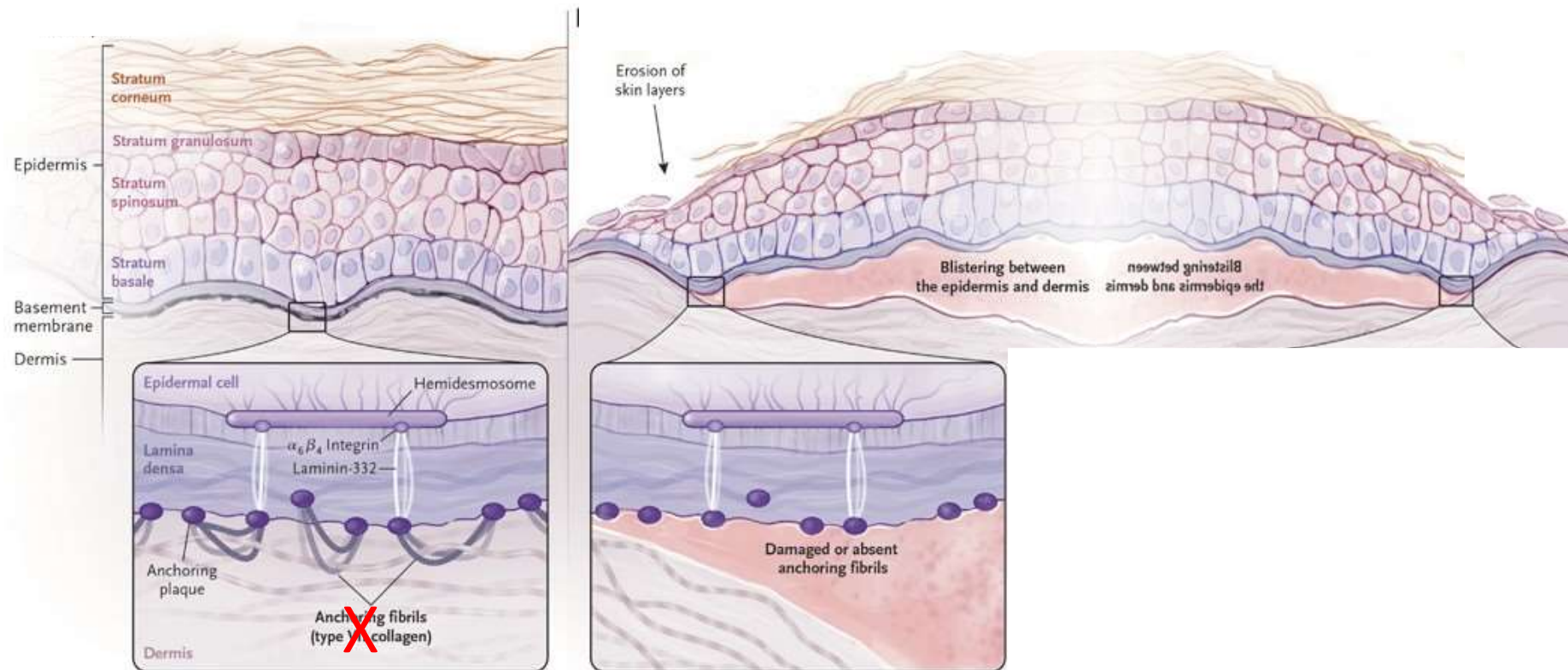
- Pathologie génétique, rare



Epidermolyse bulleuse

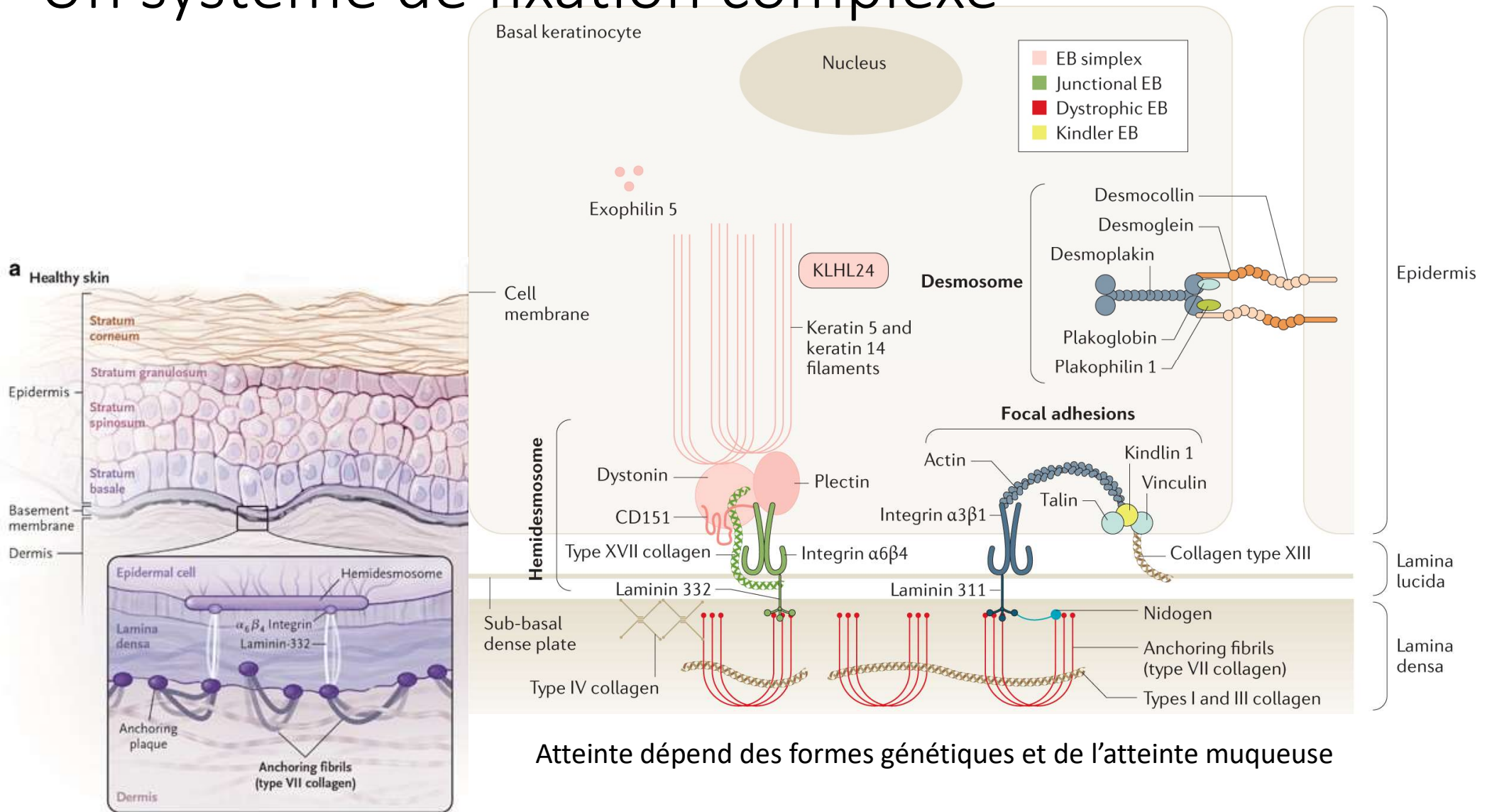


Epidermolyse bulleuse



Fragilité épidermique → formation bulles intradermiques
Peau « aile de papillon »

Un système de fixation complexe



Atteinte dépend des formes génétiques et de l'atteinte muqueuse

Complications de l'épidermolyse bulleuse

- Douleurs, prurit, Surinfection
- Dénutrition/Atteinte oesophagienne/buccodentaire
- Atteinte laryngée
- Atteinte ophtalmologiques(cornée, conjonctive, paupière)
- ostéoporose, retard pubertaire
- Atteinte musculosquelettique dans les formes sévères→handicap
- Cancer
- Retentissement psychologique, familial, social

Traitement des épidermolyses bulleuses (1)

- Pas de tt curatif
- Prise en charge pluridisciplinaire
- Accompagner au mieux les patients dans les soins cutanés quotidiens
 - favoriser une cicatrisation rapide et de qualité
 - Limiter la douleur liée aux plaies et au soin
 - Limiter et traiter les surinfections
 - protéger les zones non atteintes des traumatismes/frottement

Traitement des épidermolyses bulleuses (2)

The New England Journal of Medicine NEJM Evidence NEJM AI NEJM Catalyst NEJM Journal Watch



The NEW ENGLAND
JOURNAL of MEDICINE

CURRENT ISSUE ▾

SPECIALTIES ▾

TOPICS ▾

ORIGINAL ARTICLE



Trial of Beremagene Geperpavec (B-VEC) for Dystrophic Epidermolysis Bullosa

Authors: Shireen V. Guide, M.D., Mercedes E. Gonzalez, M.D., I. Sinem Bağcı, M.D., Brittani Agostini, B.S.N., Hubert Chen, M.D., Gloria Feeney, B.S., Molly Steimer, B.S., [+9](#), and M. Peter Marinkovich, M.D.  [Author](#)

[Info & Affiliations](#)

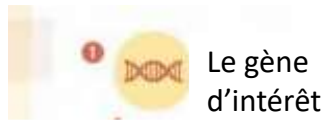
Published December 14, 2022 | N Engl J Med 2022;387:2211-2219 | DOI: 10.1056/NEJMoa2206663

VOL. 387 NO. 24 | Copyright © 2022

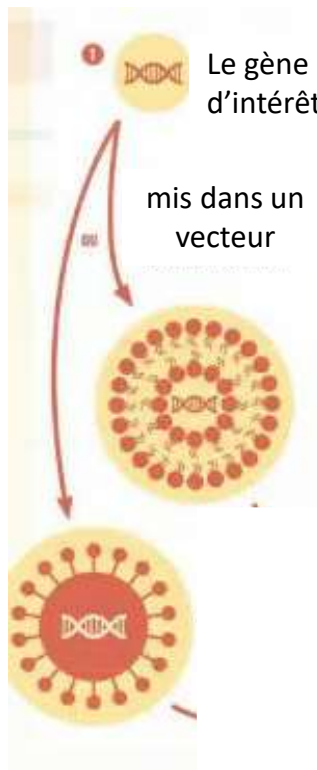
Thérapie génique



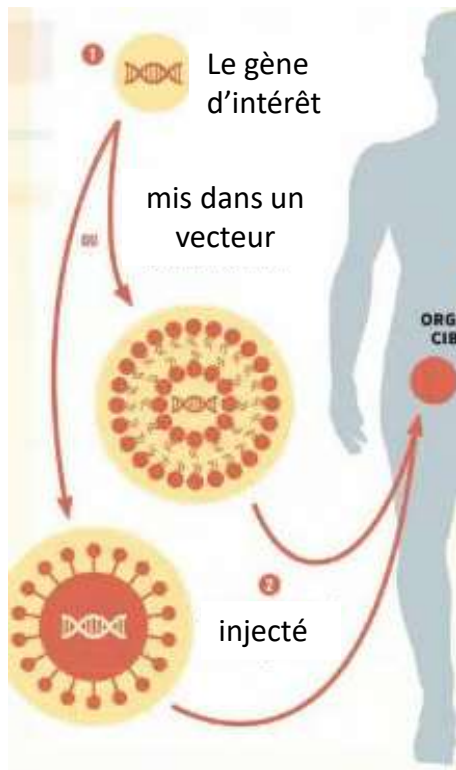
Comment ça marche?



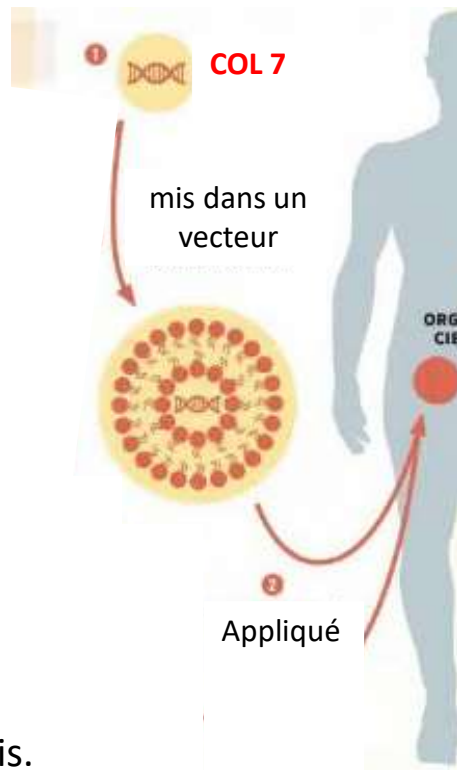
Comment ça marche?



Comment ça marche?



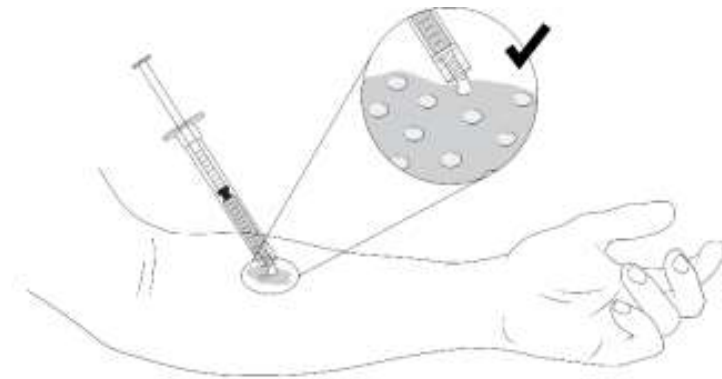
Comment ça marche?



- ❖ Agé de plus de 6 mois.
- ❖ EDB avec mutation col7A1
- ❖ Absence d'autres traitements expérimentaux.
- ❖ L'hygiène rigoureuse, notamment lors de la détersion des plaies par les bains..



suspension de thérapie génique
Beremagene geperpavec-svdt= Vyjuvek ou le B-Vec

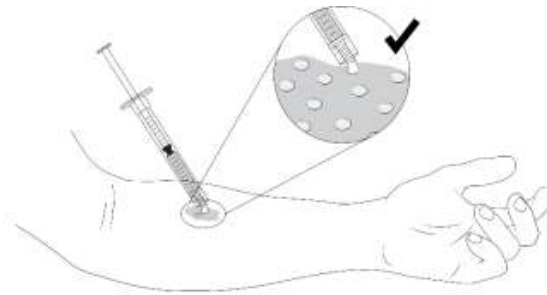




- Publication en décembre 2022
- Aspects réglementaires du médicament
 - FDA mai 2023
 - Accès compassionnel janvier 2024 en France
 - Autorisation accès précoce en septembre 2024 en France
- Aspects techniques:
 - conservation du gel : au congélateur
 - stable 7 jours entre + 2°C et + 8°C une fois décongelé.
- Comment faire arriver le traitement jusqu'au patient?

Partenariat HDJ dermatologie Necker/HAD APHP

- Septembre 2024
- Collaboration entre
 - Pharmaciens: transfert du produit → Mise en place du circuit du Vyjuvek

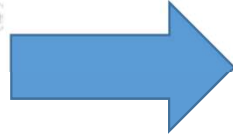


Circuit pharmacie

PUI de Nck

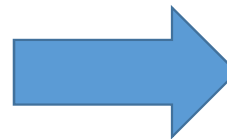


Préparation

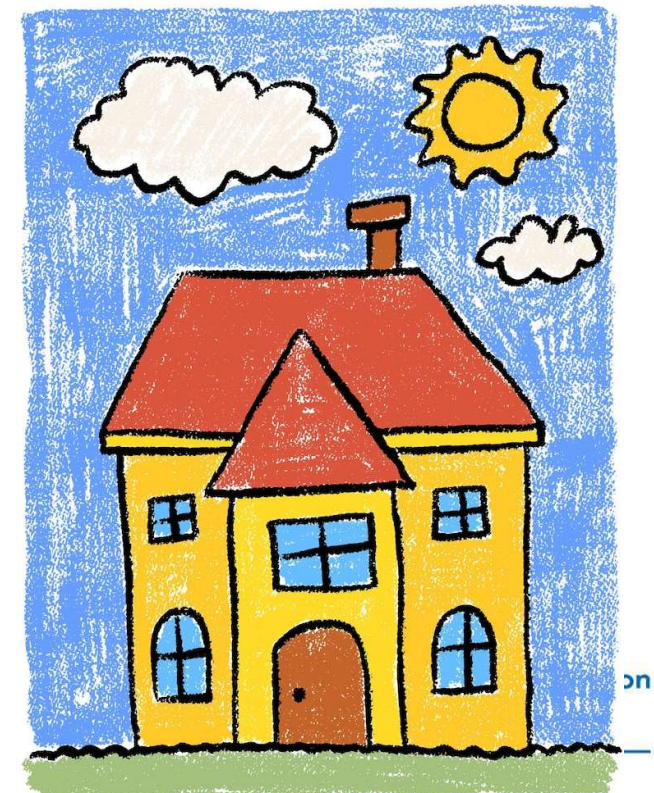


PUI HAD:
ULC Cochin

- Vérification
- Colisage
- Livraison du colis



DOMICILE

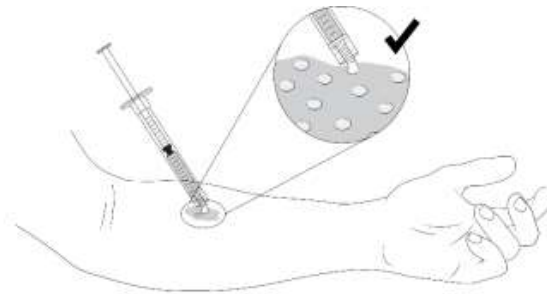


Partenariat HDJ dermatologie Necker/HAD APHP

- Septembre 2024

- Collaboration entre

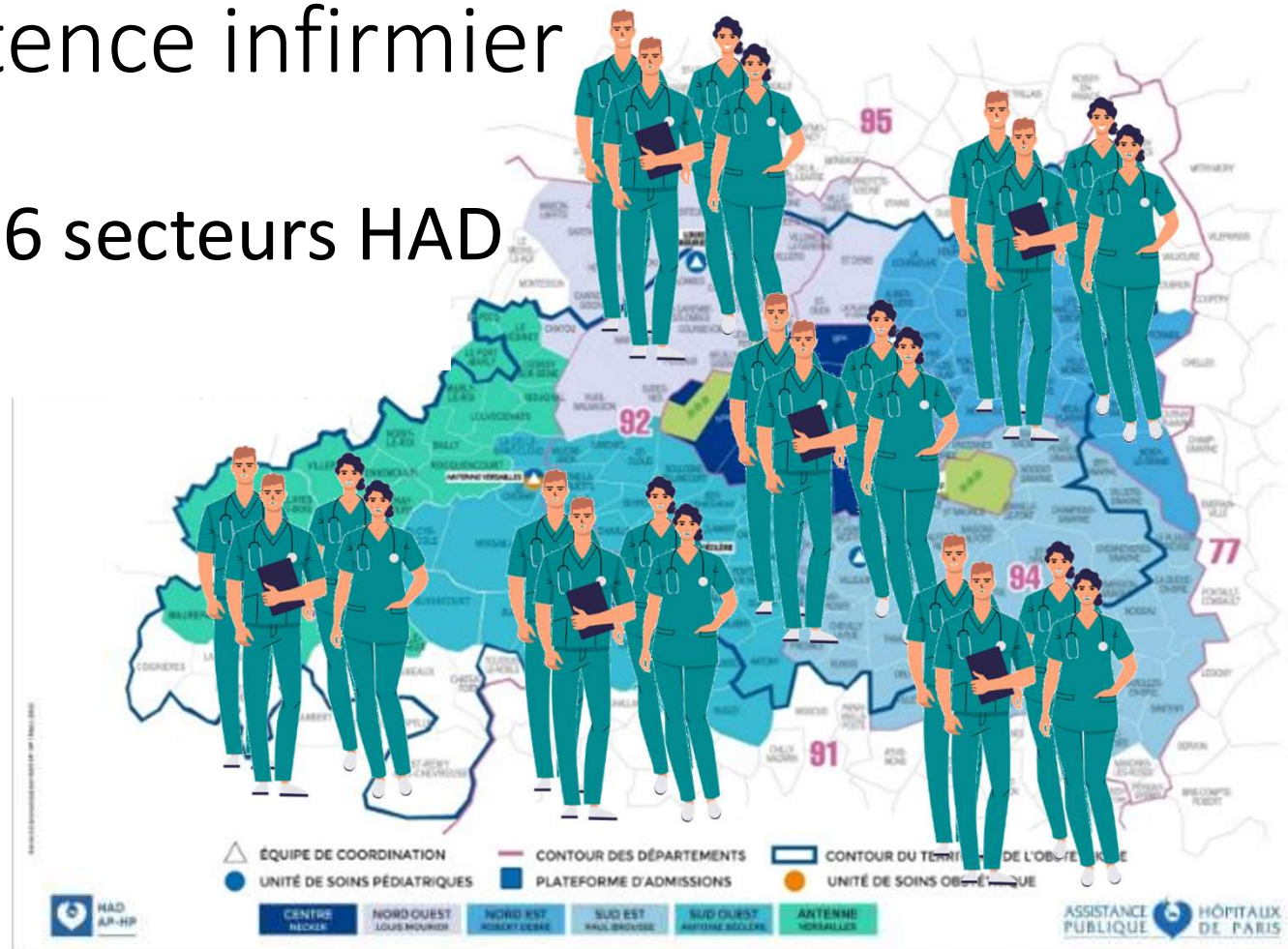
- Pharmaciens: transfert du produit → Mise en place du circuit du Vyjuvek
- Infirmiers: transfert de compétence technique



Transfert de compétence infirmier

1 HDJ NECKER

6 secteurs HAD



Transfert de compétence infirmier

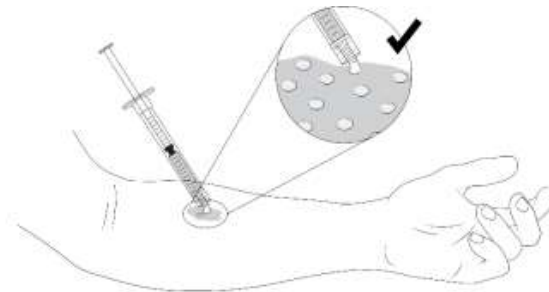
- Equation du soin complexe
- Assister en HDJ au soin
- Vidéo
- Protocole de soin
- Groupe de référents
 - sur chaque secteur
 - S'appuyer sur référents « plaies

**Thérapie génique
+ soin technique
+ parent expert**

PAS FACILE

Partenariat HDJ dermatologie Necker/HAD APHP

- Septembre 2024



- Collaboration entre
 - Pharmaciens: transfert du produit → Mise en place du circuit du Vyjuvek
 - Infirmiers: transfert de compétence technique
 - Médecins: transfert du savoir et du patient
 - Directions → convention
- 1^{er} enfant accueilli en HAD le 6 décembre 2024.
 - 7 enfants traités suivis à Necker, +/- 20 en France.
 - File active actuelle de 5 enfants recevant du Vyjuvek.

Parcours d'un nouveau patient: de l'HDJ à l'HDJ-AD

- A la mise en place du traitement
 - Après accord de la famille.
 - Demande HAD
- Initiation du traitement
 - en HDJ Necker
 - en présence de la coordinatrice HAD +/- IPDE.
 - Evaluation médicale et choix de la plaie cible.

Une semaine avec le Vyjuvek en HAD



Lundi:

- ❖ Tableau prévisionnel à la PUI.

Mardi:

- ❖ Récupérer des photos
- ❖ Evolution clinique

Mercredi:

- ❖ Lien avec dermato
- ❖ Validation posologie par patient

Jeudi:

- ❖ Préparation à la PUI de Nck.
- ❖ Transfert à l'ULC
 - ❖ Vérification
 - ❖ colisage
- ❖ Livraison du colis au domicile

Vendredi:

- ❖ Photos
- ❖ Administration du traitement

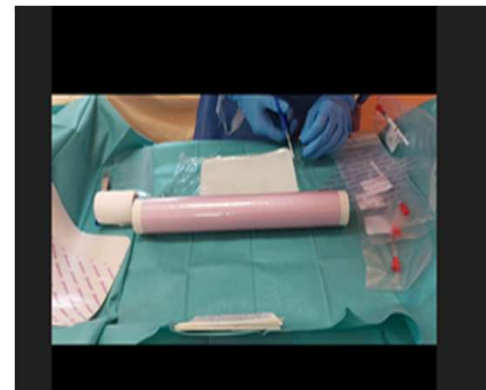
Réalisation du soin au domicile

- ❖ Bain effectué par les parents + prémédication
- ❖ Photos des plaies
- ❖ Préparation du matériel pour le soin

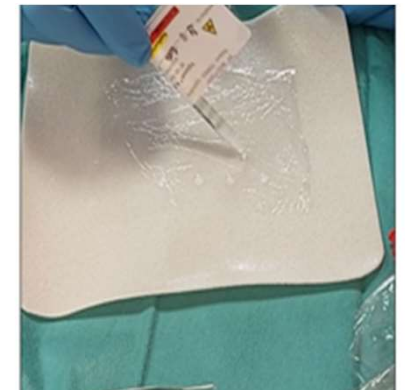
- ❖ Application sous forme de gouttelettes
- ❖ Sur les plaies à vifs ou bulles perçées



*Application du
VYJUEK directement sur
la peau*



*Pansement type Mepilex EM, recouvert d'un
film alimentaire*



Réalisation du soin au domicile

❖ Traçabilité (Parents + IPDE)

❖ Les pansements sont retirés par les familles après 24 heures

❖ Elimination des déchets selon la procédure

❖ Procédure destinée aux familles

		Vyjuvek® Fiche d'information à destination des patients et famille de patients			
Consignes à pratiquer au domicile après avoir reçu une application de Vyjuvek®  Vyjuvek® est un médicament de thérapie génique de nature OGM					
Pansement des 24h • Garder le pansement réalisé sur l'application de Vyjuvek® pendant au moins 24h • Lors du retrait du pansement des 24h, porter des gants de protection. • Préparer le champ stérile à plat sur un plan de travail et la bouteille d'alcool 70%, face mate vers le haut. • Placer les pansements souillés sur le champ stérile et les imbiber d'alcool 70% pendant au moins 1 min. • Jeter les pansements et le champ dans le container DASRI. • Nettoyer le plan de travail où s'est fait le changement du pansement à l'alcool 70% sans rinçage de la zone pendant au moins 1 min, puis rincer à l'eau clair.		Déchets 1. Un kit vous est remis par l'HAD lors de l'application de Vyjuvek® • container DASRI marqué « OGM confinement 1, HAD AP-HP » • gants • alcool 70% • champ stérile 2. Gestion des déchets • Une fois retirés, imbiber les pansements de 24h avec de l'alcool 70% pendant au moins 1 min. • Jeter les pansements et l'ensemble des déchets ayant été en contact avec les plaies traitées dans le container DASRI. • Verrouiller le container DASRI (bruit de click lors de la fermeture). Le DASRI ne doit plus pouvoir être ouvert. • Le container DASRI sera repris par l'HAD.		Précautions 1. Conduite à tenir en cas de réactions à l'administration Contacter votre unité de soins de l'HAD AP-HP 2. Entourage Les femmes enceintes / allaitantes ou les personnes immunodéprimées doivent éviter tout contact direct avec les plaies traitées ou les pansements des plaies traitées. 3. Conduite à tenir en cas d'exposition En cas d'exposition accidentelle (par exemple, en cas de projection dans les yeux ou sur les muqueuses), rincez à l'eau claire pendant au moins 15 minutes.	
Matériel nécessaire					
Gants 	Container DASRI 	Alcool 70% 	Champ stérile 		

Evolution patient 1



1^{ère} séance le 24/01/25



2nd séance le 05/02/25



5^{ème} séance le 25/02

Evolution de la plaie patient 2



1^{ère} séance 07/03/25



3^{ème} séance 19/03/25



7^{ème} séance 16/04/25

VYJUVEK + HAD ?

- Faciliter l'accès à une thérapeutique innovante au patient
- Pour l'HAD
 - Thérapie génique qui s'appelle VYJUVEK
 - Nouveau partenariat à construire
 - Temps, investissement, adaptabilité

Merci de votre attention

Des questions?