

# Vaccination en très haute priorité des personnes à très haut risque

## Liste de pathologies rares justifiant une vaccination en très haute priorité contre la COVID-19

Conformément à l'ouverture du périmètre des vaccinations prioritaires mentionnée dans l'avis de la HAS du 17 décembre 2020, une liste des patients atteints de maladies rares et **à très haut risque** d'hospitalisation ou de décès a été établie.

### Méthode

Les coordinateurs et coordinatrices des filières de santé maladies rares (FMSR) ont été contactés afin d'identifier les personnes pour lesquelles une condition médicale pouvait justifier une vaccination en toute première priorité contre la COVID-19. Les informations suivantes ont été demandées aux coordinateurs et coordinatrices de filières : nom de la pathologie, effectif de patients concernés, et courte justification.

A la suite de leurs réponses, et dans l'état actuel des connaissances, une liste de patients à très haut risque pour lesquels il faut recommander sans attendre une vaccination contre la COVID-19 a pu être établie.

**Cette liste, établie selon les informations disponibles à ce jour, a vocation à être évolutive. De plus, les recommandations de vaccination pourront être adaptées au cas par cas selon les avis médicaux.**

Angiopathie de moyamoya
APECED: ou polyendocrinopathie auto-immune de type 1
CADASIL et leucoencéphalopathies vasculaires familiales apparentées
Cardiopathies congénitales syndromiques cyanogènes avec insuffisance cardiaque instable
Cavernomes cérébraux héréditaires
Déficits du trafic intracellulaire chez les enfants (NBAS : neuroblastoma amplified sequence)
Déficits immunitaires héréditaires : <ul style="list-style-type: none"> <li>- Patients avec déficits en AIRE, en NFBK2, et en interféron</li> <li>- Patients avec un défaut de production et/ou de réponse à l'interferon alpha (ce qui inclut les défauts IFNAR, UNC, TLR3)</li> <li>- SASH3 : une forme ultra exceptionnelle qui associe parfois une neutropénie à un déficit lymphocytaire.</li> </ul>
Dissections des artères cervicales et cérébrales héréditaires
Epidermolyses bulleuses héréditaires sévères avec atteinte cardiaque ou rénale (formes syndromiques) ou type EBDR (formes multi-systémiques)
Fibrose pulmonaire associée aux connectivites (sclérodermie systémique, polyarthrite rhumatoïde, autres connectivites).
Fibrose pulmonaire idiopathique
Fibrose pulmonaire secondaire aux pneumoconioses (pathologies pulmonaires professionnelles).
Fibroses pulmonaires congénitales syndromiques ventilation dépendantes
Hernie de coupole diaphragmatique (uniquement pour les patients sous oxygène ou avec traitement anti HTAP)
Hypertension Artérielle Pulmonaire (HTAP)
Hypertension Pulmonaire associée aux maladies respiratoires chroniques (HTP-MRC)
Hypertension Pulmonaire Thrombo-Embolique Chronique (HTP-TEC)
Incontinentia pigmenti
Maladies à risque de décompensation aiguë en cas de fièvre, uniquement pour les cas très instables : maladies d'intoxication, maladies énergétiques, handicap neurologique lourd.
Maladies auto-immunes systémiques rares : <ul style="list-style-type: none"> <li>- Patients sous corticothérapie à forte dose de manière prolongée</li> <li>- Patients recevant ou qui vont recevoir des immunosuppresseurs et du RITUXIMAB</li> </ul>

Maladies bulleuses auto immunes (Pemphigus et Pemphigoides) nécessitant corticothérapie prolongée et/ou Rituximab
Maladies neurodégénératives avec troubles sévères de la déglutition conduisant à des fausses routes
Maladies rares digestives : Patients immunodéprimés ou sous immunosuppresseurs (au sens large incluant les biothérapies)
Maladies rares du foie sous immunosuppresseurs, en particulier les hépatites auto-immunes (avec ou sans greffe).
Malformations artério-veineuses cérébrales
Neuropathies et myopathies associées à une insuffisance respiratoire avec CVF < 70% ou une insuffisance cardiaque.
Pancréatites auto-immunes (sous immunosuppresseurs ou non) de type 1 (maladie à IgG4)
Pancréatites auto-immunes (sous immunosuppresseurs ou non) de type 2
Pancréatites chroniques compliquées de diabète (type 3, pancréatoprive) peu importe l'âge (toutes causes rares confondues de pancréatite chronique: génétique (PRSS1, SPINK1, CTSC, CFTR, CPA1, CaSR, Cel-Cyb .....), tryglycéridémie sur FCS ou MCS, idiopathique , malformations pancréatiques ...)
Pathologies osseuses constitutionnelles avec insuffisance respiratoire, avec syndromes restrictifs / déformation thoracique ou insuffisance rénale ou atteinte pluriorganes ou déficit immunitaires
Patients atteints de sclérose en plaques ou de rhumatismes inflammatoires chroniques ET sous traitement anti-CD20
Patients atteints de vascularites (vascularite à ANCA, néphropathie du purpura rhumatoïde etc etc ) de glomérulonéphrite à dépôts mésangiaux IgA, de glomérulonéphrite à dépôts de C3 et recevant à un traitement immunosuppresseur les exposant à un risque accru de forme sévère de COVID-19
Patients porteurs d'un lupus disséminés soumis à un traitement immunosuppresseur les exposant à un risque accru de forme sévère en cas de COVID-19. ( <i>Vacciner de préférence en dehors de toute poussée</i> )
Patients présentant un SNI (SNLGM ou HSF) actif ou une GEM active et/ou soumis à un traitement immunosuppresseur les exposant à un risque accru de forme sévère en cas de COVID-19 (corticothérapie prolongée, anti CD20, mycophénolate mofétil,, azathioprine, cyclophosphamide, anticalcineurines (Ciclosporine, Prograf))
Personnes ayant une complication immunitaire sous la forme d'anticorps dirigés contre leur principe thérapeutique habituellement utilisé (par exemple hémophilie avec anticorps anti-facteur VIII ou anti-facteur IX)
Personnes souffrant de maladies hémorragiques constitutionnelles qui utilisent un médicament en essai clinique
Personnes souffrant de maladies hémorragiques constitutionnelles qui ont une comorbidité identifiée (hépatite C, HTA, diabète...)
Scléroses latérales amyotrophiques (SLA)
Syndrome de Brugada
Thromboses veineuses cérébrales