

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
Filières de Santé Maladies Rares

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.

Filières	Pathologies	Effectifs
AnDDI-Rares Anomalies du développement déficience intellectuelle de causes rares	Cardiopathies congénitales syndromiques cyanogènes avec insuffisance cardiaque instable	500 – 1000
	Fibroses pulmonaires congénitales syndromiques ventilation dépendantes	100
BRAIN-TEAM Maladies rares à expression motrice ou cognitive du système nerveux central	Angiopathie de moyamoya	800 patients environ
	CADASIL et leucoencéphalopathies vasculaires familiales apparentées	1200 patients environ
	Thromboses veineuses cérébrales	1500 patients environ
	Dissections des artères cervicales et cérébrales héréditaires	150 patients environ
	Malformations artério-veineuses cérébrales	800 patients environ
	Cavernomes cérébraux héréditaires	500 patients environ
	Maladies neurodégénératives avec troubles sévères de la déglutition conduisant à des fausses routes	3000 à 5000 patients
FAI ² R Maladies auto-immunes et auto-inflammatoires systémiques rares	Maladies auto-immunes systémiques rares : - Patients sous corticothérapie à forte dose de manière prolongée - Patients recevant ou qui vont recevoir des immunosuppresseurs et du RITUXIMAB	Environ 20 000 patients
FILFOIE Maladies hépatiques rares de l'enfant et de l'adulte	Maladies rares du foie sous immunosuppresseurs, en particulier les hépatites auto-immunes (avec ou sans greffe).	2500 – 3000 patients
	Déficits du trafic intracellulaire chez les enfants (NBAS : neuroblastoma amplified sequence)	Quelques dizaines

FILNEMUS Maladies neuromusculaires	Neuropathies et myopathies associées à une insuffisance respiratoire avec CVF < 70% ou une insuffisance cardiaque.	20 000 patients
FILSLAN Sclérose latérale amyotrophique	Scléroses latérales amyotrophiques (SLA)	5000 à 6000 patients
FIMARAD Maladies rares en dermatologie	Incontinentia pigmenti	100
	Maladies bulleuses auto immunes (Pemphigus et Pemphigoides) nécessitant corticothérapie prolongée et/ou Rituximab	2000
	Epidermolyses bulleuses héréditaires sévères avec atteinte cardiaque ou rénale (formes syndromiques) ou type EBDR (formes multi-systémiques)	100
FIMATHO Maladies rares abdomino-thoraciques	Pancréatites auto-immunes (sous immunosuppresseurs ou non) de type 1 (maladie à IgG4)	120
	Pancréatites auto-immunes (sous immunosuppresseurs ou non) de type 2	50
	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), tryglycémie sur FCS ou MCS, idiopathique , malformations pancréatiques ...)	>200
	Maladies rares digestives : Patients immunodéprimés ou sous immunosuppresseurs (au sens large incluant les biothérapies)	1000
	Hernie de coupole diaphragmatique (uniquement pour les patients sous oxygène ou avec traitement anti HTAP)	<100
MARIH	Déficits immunitaires héréditaires : - Les patients avec déficits en AIRE, en NFBK2, et en interféron	Environ 100 patients

Maladies rares immuno-hématologiques	<ul style="list-style-type: none"> - Les patients avec un défaut de production et/ou de réponse à l'interferon alpha (ce qui inclut les défauts IFNAR, UNC, TLR3) - SASH3 : une forme ultra exceptionnelle qui associe parfois une neutropénie à un déficit lymphocytaire. 	
MHémo Maladies hémorragiques constitutionnelles	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)	Environ 500
	Personnes souffrant de maladies hémorragiques constitutionnelles qui utilisent un médicament en essai clinique	Environ 100
	Personnes souffrant de maladies hémorragiques constitutionnelles qui ont une comorbidité identifiée (hépatite C, HTA, diabète...)	Environ 5000
ORKiD Maladies rénales rares	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))	Environ 2700 patients
	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 en cas de COVID-19	Environ 2800 patients
	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>	Environ 4000 patients
OSCAR Maladies rares de l'os, du calcium et du cartilage	APECED: ou polyendocrinopathie auto-immune de type 1	1000
	Pathologies osseuses constitutionnelles avec insuffisance respiratoire, avec syndromes restrictifs / déformation thoracique ou insuffisance rénale ou atteinte pluriorganes ou déficit immunitaires	Environ 10 000 patients pour 450 pathologies osseuses constitutionnelles différentes

RESPIFIL Maladies respiratoires rares	Hypertension Artérielle Pulmonaire (HTAP)	4000
	Hypertension Pulmonaire Thrombo-Embolique Chronique (HTP-TEC)	2500
	Hypertension Pulmonaire associée aux maladies respiratoires chroniques (HTP-MRC)	1500
	Fibrose pulmonaire idiopathique	Environ 10 000
	Fibrose pulmonaire associée aux connectivites (sclérodermie systémique, polyarthrite rhumatoïde, autres connectivites).	8000
	Fibrose pulmonaire secondaire aux pneumoconioses (pathologies pulmonaires professionnelles).	3000

Effectif estimé total	100 000 – 120 000
------------------------------	--------------------------