

Conseil d'Orientation de la Stratégie Vaccinale

Note du 13 janvier 2021 relative à la vaccination en très haute priorité des personnes à très haut risque

D'après l'avis de la Haute Autorité de Santé du 27 novembre 2020

Les comorbidités identifiées par la HAS comme à risque avéré d'hospitalisation ou de décès étaient :

- l'obésité (IMC >30), particulièrement chez les plus jeunes,
- la BPCO et l'insuffisance respiratoire,
- l'hypertension artérielle compliquée,
- l'insuffisance cardiaque,
- le diabète (de type 1 et de type 2),
- l'insuffisance rénale chronique,
- les cancers et maladies hématologiques malignes actifs et de moins de 3 ans,
- le fait d'avoir une transplantation d'organe solide ou de cellules souches hématopoïétiques,
- la trisomie 21.

Cependant, la HAS notait que toutes ces comorbidités n'ont pas le même poids et que le cumul de ces comorbidités est également à risque. Ces comorbidités identifiées devaient, d'après l'avis de la HAS du 27 novembre 2020, faire l'objet d'une vaccination en phase 3.

D'après l'avis de la Haute Autorité de Santé du 17 décembre 2020

La HAS proposait une ouverture du périmètre des vaccinations prioritaires : « Dans l'attente de nouvelles données publiées, la HAS n'exclut pas que soit envisagée, dès le début de la campagne vaccinale et sur la base d'une appréciation du rapport bénéfice/risque individuel, la vaccination de sous-populations non priorisées du fait de leur âge mais particulièrement vulnérables et exposées à la COVID-19. »

Ainsi, l'avis de la HAS du 17 décembre 2020 mentionnait : « les médecins pourront, au cas par cas proposer la vaccination aux personnes pour lesquelles les risques liés à la COVID-19 apparaissent majeurs ».

Recommandations

1. Conformément à l'ouverture du périmètre des vaccinations prioritaires mentionnée dans l'avis de la HAS, les personnes suivantes devraient bénéficier au plus tôt d'une **vaccination en très haute priorité** :

Indication	Effectif estimé*
Patients atteints de cancer et de maladies hématologiques malignes en cours de traitement par chimiothérapie	Environ 100 000 pour les 3 mois à venir
Patients atteints de maladies rénales chroniques sévères, dont patients dialysés	Environ 250 000 (dont 200 000 insuffisants rénaux de stade 4 et 50 000 dialysés)
Patients transplantés d'organes solides	Environ 80 000
Patients transplantés par allogreffe de cellules souches hématopoïétiques	Environ 5 000
Patients atteints de poly-pathologies chroniques, selon le critère suivant : au moins deux insuffisances d'organes chroniques	100 000 - 200 000
Patients atteints de maladies rares et particulièrement à risque en cas d'infection (Voir liste établie avec les FSMR)	100 000 - 120 000
Patients atteints de trisomie 21	Environ 65 000
Total estimé	700 000 – 850 000

*A l'exclusion des personnes de plus de 75 ans pour lesquelles la vaccination est déjà prévue dès le 18 janvier.

2. Les autres comorbidités identifiées par la HAS dans son avis du 27 novembre 2020 peuvent faire l'objet d'une **vaccination prioritaire** dans un second temps.

3. Différentes filières d'accès peuvent être mises en œuvre pour l'accès au vaccin des pathologies ultra-prioritaires :
 - o vaccination au sein des services où elles sont suivies
 - o vaccination en très haute priorité dans les centres de vaccination avec inscription par téléphone ou internet

4. Le conseil recommande que cet accès en très haute priorité fasse l'objet d'une information spécifique urgente :
 - aux autorités de santé régionales et locales
 - aux centres de vaccination
 - aux établissements
 - aux sociétés savantes, collèges, médecins spécialistes et généralistes
 - aux associations de patients concernées

Cette information est la condition d'une mise en œuvre effective et d'un accès équitable de toutes les personnes concernées aux informations utiles pour un accès rapide à la vaccination. Une communication en direction du grand public est nécessaire pour expliquer en toute transparence la nécessité de vacciner en priorité ces personnes.

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 cyanogènes avec insuffisance cardiaque instable	500 – 1000
	Fibroses pulmonaires congénitales ou acquises ou ventilation dépendantes	100
BRAIN-TEAM Maladies rares à expression motrice ou cognitive du système nerveux central1	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
FAI ² R Maladies auto-immunes et auto-inflammatoires systémiques rares	Maladies auto-immunes systémiques rares : - Patients qui vont recevoir des corticoïdes (>15mg pendant plus de 3 semaines) - Patients 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	Myopathies avec capacités vitales forcées inférieures à 70%	20 000 à 40 000 patients
FILSIAN Sclérose latérale amyotrophique	Scléroses latérales amyotrophiques (SLA)	5000 à 6000 patients
FIMARAD Maladies rares en dermatologie	Incontinentia pigmenti	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, CTRC, CFTR, CPA1, CaSR, Cel-Cyb), tryglycéridémie sur FCS ou MCS, idiopathique, malformations pancréatiques ...)	>200
	Maladies rares digestives : Enfants 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
MARIN Maladies rares immuno-hématologiques	Déficits immunitaires héréditaires : <ul style="list-style-type: none"> - Les patients avec déficits en AIRE, en NFKB2, et en interféron - Les patients avec un défaut de production et/ou de réponse à l'interféron alpha (ce qui inclut les défauts IFNAR, UNC, TLR3) - SASH3 : une forme ultra exceptionnelle qui associe parfois une neutropénie à un déficit lymphocytaire. 	Environ 100 patients

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. (Vacciner de préférence en dehors de toute poussée)	Environ 4000 patients
OSCAR Maladies rares de l'os, du calcium et du cartilage	APECED: ou polyendocrinopathie auto-immune de type 1 Pathologies osseuses constitutionnelles avec insuffisance respiratoire, avec syndromes restrictifs / déformation thoracique ou insuffisance rénale ou atteinte pluriorganes ou déficit immunitaires	1000 Environ 10 000 patients pour 450 pathologies osseuses constitutionnelles différentes

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. (Vacciner de préférence en dehors de toute poussée)	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 (HTEP-TEC)	2500
	Hypertension Pulmonaire associée aux maladies respiratoires chroniques (HTEP-MRC)	1500
	Fibrose pulmonaire idiopathique	Environ 10 000
	Fibrose pulmonaire associée aux connectivites (sclérodémie systémique, polyarthrite rhumatoïde, autres connectivites).	8000
Fibrose pulmonaire secondaire aux pneumoconioses (pathologies pulmonaires professionnelles).	3000	

Effectif estimé total 100 000 – 120 000