

**Recommandations pour la vaccination contre le coronavirus responsable de la COVID-19 pour les patients adultes atteints de maladies pulmonaire rare**  
**Centre de référence OrphaLung (18/1/2021)**



*Centre de Référence  
des Maladies  
Pulmonaires Rares*

Comme annoncé en conférence de presse ce 14 janvier 2021, le Gouvernement a décidé que les patients vulnérables à très haut risque, tels que définis par le conseil d'orientation de la stratégie vaccinale, pourront être vaccinés de manière progressive, à compter du 18 janvier ([phase 2 de la vaccination](#)). 800 000 personnes sont ainsi concernées.

### **Rappel des phases de la vaccination en France**

Le 30 novembre 2020, la Haute Autorité de Santé (HAS) a émis des recommandations en vue d'établir la stratégie vaccinale. Elle a identifié cinq phases de vaccination, selon les types de public. L'objectif est de réduire les hospitalisations et les décès, ainsi que les personnes fortement exposées au virus.

- Phase 1 (en cours depuis le 27/12/2020)
  - o personnes âgées résidant en établissements (par exemple EHPAD, USLD),
  - o professionnels y exerçant et présentant un risque élevé (âge > 50 ans, pathologies),
  - o professionnels de santé, y compris libéraux, les pompiers et les aides-à-domicile de > 50 ans et/ou atteints de comorbidités,
  - o personnes en situation de handicap hébergées en établissement et personnels y exerçant âgés de > 50 ans et/ou atteints de comorbidités.
- Phase 2 (à partir du 18 janvier 2021)
  - o personnes de plus de 75 ans
  - o personnes vulnérables à très haut risque
- Phase 3 (à venir)
  - o autres personnes à risque de forme grave
- Phases 4 et 5 (à venir)
  - o toutes personnes de plus de 18 ans sans comorbidités

### **Vaccination « en très haute priorité des personnes à très haut risque » : de qui s'agit-il ?**

Le conseil d'orientation de la stratégie vaccinale, présidé par le Professeur Alain Fischer, a remis le 15/1/2021 au ministre des Solidarités et de la Santé une note relative à la vaccination « en très haute priorité » des personnes « à très haut risque ». Ces éléments rejoignent l'avis de la Haute Autorité de Santé sur la possibilité de prendre en compte des facteurs de risque individuel, au-delà du critère d'âge qui demeure prépondérant.

Il s'agit des patients :

- atteints de cancers et de maladies hématologiques malignes en cours de traitement par chimiothérapie;
- atteints de maladies rénales chroniques sévères, dont les patients dialysés ;
- transplantés d'organes solides ;
- transplantés par allogreffe de cellules souches hématopoïétiques ;
- atteints de poly-pathologies chroniques et présentant au moins deux insuffisances d'organes ;
- atteints de **certaines maladies rares** et particulièrement à risque en cas d'infection (liste spécifique établie par le COS et les filières de santé maladies rares) ;
- atteints de trisomie 21.

## Qu'en est-il plus particulièrement pour les maladies pulmonaires rares de l'adulte ?

Le conseil d'orientation de la stratégie vaccinale, en lien avec la Haute Autorité de Santé (HAS) et avec les Centres de référence OrphaLung et PulmoTension de la filière de soins maladies rares RespiFil, indique que sont hautement prioritaires les patients souffrant de:

- **Fibrose pulmonaire idiopathique**
- **Fibrose pulmonaire associée aux connectivites (sclérodermie systémique, polyarthrite rhumatoïde, autres connectivites)**
- **Fibrose pulmonaire secondaire, notamment aux pneumoconioses (pathologies pulmonaires professionnelles)**
- **Hypertension Artérielle Pulmonaire (HTAP)**
- **Hypertension Pulmonaire Thrombo-Embolique Chronique (HTP-TEC)**
- **Hypertension Pulmonaire associée aux maladies respiratoires chroniques (HTP-MRC)**

Ainsi que :

- **Maladies auto-immunes systémiques rares (polyarthrite rhumatoïde, sclérodermie systémique, myosite autoimmune, etc) recevant des corticoïdes > 15 mg/j pendant plus de 3 semaines, ou des immunosuppresseurs, ou du rituximab**
- **Patients atteints de vascularites systémiques à ANCA**

Nous pensons qu'il faut aussi vacciner en priorité certains cas particuliers comme :

- **Autres fibroses pulmonaires** (pneumopathie interstitielle non spécifique, pneumopathie d'hypersensibilité fibreuse, fibrose inclassable, etc),
- **Lymphangioliomyomatose** sous traitement immunosuppresseur par **sirolimus ou everolimus**,
- **Sarcoïdose** recevant du **méthotrexate ou des corticoïdes au long cours**.
- Maladies pulmonaires rares avec **insuffisance respiratoire chronique**.
- **Syndrome d'Ondine**

Ces pathologies relèvent de la vaccination [dès la phase 2](#) qui débute le 18/1/2021.

Selon la HAS, la vaccination peut aussi être prioritaire s'il y a des complications ou pathologies associées (comorbidités) comme :

- l'obésité (IMC >30 kg/m<sup>2</sup>), 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 actives et de moins de 3 ans,

## Quelles sont les autres maladies ne relevant pas encore d'une vaccination (prévus en phase 3) :

Les autres pathologies feront l'objet d'une vaccination prioritaire dans un second temps, c'est-à-dire au cours de la [phase 3 de la vaccination, à venir](#). En ce qui concerne les maladies pulmonaires rares, il s'agit notamment de :

- Emphysème par déficit en alpha-1-antitrypsine (sauf insuffisance respiratoire chronique)
- Histiocytose pulmonaire langerhansienne (histiocytose X)
- Lymphangioliomyomatose  
(en l'absence d'insuffisance respiratoire chronique et de traitement par immunosuppresseur)

## **Ma pathologie relève de la phase 2 (Vaccination en très haute priorité des personnes à très haut risque) : Comment me faire vacciner ?**

Compte-tenu de la nécessité de s'assurer du respect des critères médicaux, les patients de moins de 75 ans mais relevant de la très haute priorité devront avoir une prescription médicale de leur médecin traitant pour bénéficier de la vaccination sans critère d'âge.

Suivant les endroits, différentes filières d'accès peuvent être mises en œuvre pour l'accès au vaccin des pathologies ultra-prioritaires :

- o vaccination au sein des services hospitaliers (en cours de mise en place selon les hôpitaux)
- o vaccination en très haute priorité dans les centres de vaccination avec inscription par téléphone ou internet ([www.sante.fr](http://www.sante.fr))

En pratique, les patients concernés doivent prendre rendez vous dans un centre de vaccination ([sante.fr](http://sante.fr)); s'ils ont moins de 75 ans, ils doivent s'y rendre avec une ordonnance de leur médecin traitant ou du Centre maladies rares qui les suit.

## **Le vaccin est il contre-indiqué par ma maladie ou mon traitement ?**

- Les maladies listées ci-dessus sont des indications à se faire vacciner. Il n'y a pas d'augmentation connue du risque d'effets indésirables de la vaccination chez les patients avec maladies auto-immunes/auto-inflammatoires. Le vaccin covid de Pfizer/BioNTech et celui de Moderna (vaccins à ARNm) ne sont pas contre-indiqués par les maladies auto-immunes et les traitements immunosuppresseurs.
- J'ai déjà eu une COVID-19 : dois-je me faire vacciner ? La durée pendant laquelle les patients ayant déjà développé une forme symptomatique de COVID-19 sont protégés est mal connue ainsi que le seuil des anticorps protecteurs sur la sérologie. S'il vous a été proposé une vaccination, il paraît préférable de respecter un délai minimum de 3 mois après le début des symptômes de la COVID-19.
- Lors de la première phase de vaccination, les vaccins disponibles seront les vaccins BioNTech/Pfizer et Moderna qui doivent être administrés par voie intramusculaire. Comme pour les autres injections par voie intramusculaire, le vaccin doit être administré avec prudence chez les patients recevant un traitement anticoagulant ou présentant une thrombopénie ou un trouble hémorragique en raison du risque de survenue de saignement ou d'ecchymose. Les personnes qui suivent un traitement anticoagulant ou qui souffrent d'un trouble hémorragique doivent s'assurer avec leur médecin traitant de la meilleure stratégie. Selon l'indication, il est parfois possible d'interrompre brièvement ce traitement. Pour ceux qui ont une indication formelle à conserver ce traitement anticoagulant, plusieurs stratégies sont possibles et seront discutées avec le médecin traitant en lien avec l'équipe soignante.
- Nous invitons les patients à se rapprocher de leurs médecins traitants avec cette information. Les médecins référents des Centres de référence et de compétence du réseau des maladies pulmonaires rares (OrphaLung) sont disponibles pour toute information complémentaire.

## **Continuez à vous protéger**

Il reste particulièrement important de suivre scrupuleusement toutes les mesures pour diminuer le risque de contagion, et en particulier les gestes « barrières » et les précautions maintenant habituelles.

## **Liens utiles**

Pour plus d'information sur les maladies concernées, voir :

[https://solidarites-sante.gouv.fr/IMG/pdf/liste\\_maladies\\_rares\\_cosv\\_fmr.pdf](https://solidarites-sante.gouv.fr/IMG/pdf/liste_maladies_rares_cosv_fmr.pdf)

Pour revoir les recommandations OrphaLung sur ce sujet:

<http://www.maladies-pulmonaires-rares.fr/espace-patient/actualites>

<https://respifil.fr/covid-19/recommandations/>

Sur les vascularites :

<https://www.vascularites.org/blogue/position-du-gfev-sur-la-vaccination-contre-le-coronavirus-sars-cov-2-chez-les-pat/>

Sur les autres maladies systémiques (FAI2R) :

<https://drive.google.com/file/d/1aeoYiKmsiVqkGmPhSmwOkfGeZxeibweT/view>

Sur la mucoviscidose (VLM) :

[https://muco-cftr.fr/downloads/Covid19/Vaccin\\_COVID\\_VLM\\_Filiere\\_janvier21.pdf](https://muco-cftr.fr/downloads/Covid19/Vaccin_COVID_VLM_Filiere_janvier21.pdf)

Sur le plan gouvernemental

<https://solidarites-sante.gouv.fr/actualites/presse/communiqués-de-presse/article/le-gouvernement-ouvre-la-vaccination-aux-patients-vulnérables?fbclid=IwAR1OhiTrDSCI8kRUvuGoq9Gjyd7rfP4WXF-9P7SqKQhzY8dMFGkNQ2rDMjg>