

Annexe 2 : Liste des patients atteints de maladies rares et à très haut risque d'hospitalisation ou de décès⁷, note du conseil d'orientation de la stratégie vaccinale du 13 janvier 2021

- 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 :
 - o Patients avec déficits en AIRE, en NFBK2, et en interféron
 - o Patients avec un défaut de production et/ou de réponse à l'interferon alpha (ce qui inclut les défauts IFNAR, UNC, TLR3)
 - o SASH3 : une forme ultra exceptionnelle qui associe parfois une neutropénie à un déficit lymphocytaire.
- 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 :
 - o Patients sous corticothérapie à forte dose de manière prolongée
 - o Patients recevant ou qui vont recevoir des immunosuppresseurs et du RITUXIMAB
- 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).

⁷ https://solidarites-sante.gouv.fr/IMG/pdf/liste_maladies_rares_cosv_fmr-2.pdf.

- 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 deficit 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. (Vacciner de préférence en dehors de toute poussée)
- 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