

CEREDIH : Centre de Référence Déficiences Immunitaires Héritaires
IRIS : Association nationale des patients atteints de Déficiences Immunitaires Primitives

FAQ DIP – COVID-19

A l'intention des patients enfants et adultes atteints de DIP

Questions traitées au 08/01/2021

Nb : le coronavirus SRAS-CoV-2 provoque une infection respiratoire que l'on appelle COVID-19 qui peut être grave dans certains cas.

SRAS-CoV-2

■ Des infos /virus en Grande Bretagne en particulier / enfants ?

A ce jour, nous n'avons pas encore assez de recul pour confirmer sa plus grande contagiosité, notamment chez les enfants. (08/01/2021)

■ Le virus a-t-il muté, qu'en est-il de sa contagiosité et de sa dangerosité aujourd'hui, on entend beaucoup de choses différentes ?

>Aujourd'hui, il n'y a pas de publication probante sur la question, cependant, on sait que tous les virus sont amenés à muter, ils gardent néanmoins les mêmes caractéristiques (1 sept 2020)

COVID-19 ET DIP

■ Avons-nous plus de risques et complications avec le virus et traitement en plus du nôtre ?

>En cas de traitement COVID-19 sans hospitalisation, il n'y a en principe pas de complication avec votre traitement DIP.

Si vous êtes hospitalisé (e), il faut absolument vous mettre absolument en relation avec votre médecin référent DIP. (23 nov. 2020)

■ A t-on maintenant l'expérience de personnes DIP ayant eu la COVID-19? Comment ont-elles réagi face à la maladie ?

>Les personnes atteintes de DIP, sans comorbidités, sauf situations exceptionnelles, présentent le même niveau de risque que la population générale.

Les personnes avec les co-morbidités connues (âge, surpoids, diabète, maladies cardiovasculaires, maladies rénales chroniques, maladies hépatiques chroniques, maladie pulmonaire chronique, ...) présentent le même niveau de risque accru que la population générale.

>Certains DIP très rares se révèlent être à haut risque de développement d'une forme sévère de COVID-19 et nécessitent un suivi au cas par cas par un immunologiste, même si le médecin référent appartient à une autre discipline.

Ainsi en va-t-il par exemple de la polyendocrinopathie auto-immune de type 1, ou syndrome APECED, un DIP très rare qui concerne une trentaine de personnes en France. Il s'agit d'une maladie génétique à début juvénile, associant une candidose cutanéomuqueuse chronique, une hypoparathyroïdie et une insuffisance surrénale d'origine auto-immune. Les patients sont

principalement suivis par des endocrinologues car ils font peu d'infection. Ces patients doivent impérativement se rapprocher de leur médecin référent DIP. (23 nov. 2020)

LES VACCINS

■ Les DIP sont-ils considérés comme personnes à risque/ vulnérables, et donc sujets à la vaccination prioritaire ?

>Les personnes atteintes de DIP, sans comorbidités, sauf situations exceptionnelles, présentent le même niveau de risque que la population générale.

Les personnes avec les co-morbidités connues (âge, surpoids, diabète, maladies cardiovasculaires, maladies rénales chroniques, maladies hépatiques chroniques, maladie pulmonaire chronique, ...) présentent le même niveau de risque accru que la population générale.

>Certains DIP très rares se révèlent être à haut risque de développement d'une forme sévère de COVID-19 et nécessitent un suivi au cas par cas par un immunologiste, même si le médecin référent appartient à une autre discipline. C'est le cas du syndrome APECED (ou APS-1), ou de DIP dont les mutations connues ont un effet sur la production d'interféron ou d'anticorps anti-interféron. (08/01/2021)

■ DICV avec complications bronchiques (dilatation des bronches) et hépatiques considéré comme prioritaire pour la vaccination ? Si oui quand ? Reste-t-on sur une vulnérabilité seulement liée à un critère d'âge ?

>Le facteur de risque est l'insuffisance respiratoire, pas les complications pulmonaires en tant que telles. Il faut se référer à son référent DIP et à son pneumologue, à propos de l'insuffisance respiratoire lorsqu'elle existe et bien sûr de l'âge. Le facteur hépatique n'est pas en jeu.

>Dans l'absolu, tous les patients atteints d'un DIP doivent être vaccinés, même ceux qui ne répondent pas aux vaccins, et le plus tôt sera le mieux. Ceci vaut aussi pour leur entourage. (08/01/2021)

■ Le vaccin est-il possible pour les DIP et si oui quel vaccin sachant qu'il y a plusieurs technologies ?

>Les vaccins vivants sont contre-indiqués. A ce jour les vaccins disponibles à ARNm ne posent pas de problème aux patients atteints de DIP. (08/01/2021)

■ Qu'en est-il du vaccin pour les enfants DIP à risque ?

>Pour l'instant, il n'y a pas d'autorisation de la HAS chez les enfants. LE CEREDIH a entamé des démarches auprès de la HAS pour élargir la vaccination à certaines indications qui seront transmises à votre médecin référent (08/01/2021)

■ A propos de l'immunisation - Quand on fait un vaccin on apprend à notre corps à repérer un ennemi, pour que quand il le croisera de nouveau il fasse les bons anticorps.

>En effet, le corps apprend à fabriquer des anticorps par la vaccination.

Mais du coup, en principe, on fait des anticorps que quand on croise l'ennemi en question. D'où activation lymphocytes B, production des anticorps, attaque de l'ennemi, éradication, ...

Donc à ce moment-là, c'est quoi l'immunité circulante ? Parce que pour faire nos Ig, on prend le plasma d'un donneur, on prend les anticorps circulants, et on fait un flacon. Mais donc ça veut dire que la personne a des anticorps circulant de toutes les pathologies vaccinées, ou presque, et ce, tout le temps ?

>oui, d'où l'importance de ne pas espacer les cures d'Ig pour les DIP

Dans ce cas : quand pour le COVID ils disent que les anticorps ne restent pas, ça veut-il dire qu'il y a immunité cellulaire, que les lymphocytes savent faire, mais qu'il n'y a pas de circulants? Dans ce cas, on ne peut pas en avoir dans les lots de gamma, non ?

>Il y a des anticorps circulants, mais qui ne restent pas indéfiniment, ce qui suppose que l'on se revaccine régulièrement comme pour la grippe.

La vaccination poursuit deux objectifs : celui de prévenir la maladie chez la personne vaccinée ET celui d'enrayer la dissémination du virus d'une personne à l'autre. (08/01/2021)

■ **Les patients atteints de DIP pourront-ils recevoir les vaccins anti COVID-19 ?**

>Tous les vaccins qui seront commercialisés en Europe ne sont pas vivants et donc sans danger pour les patients atteints de déficits immunitaires. (14 déc. 2020)

■ **Concernant l'absence des DIP de la phase 1 du vaccin, les cancers moins de trois ans sont prioritaires pour le vaccin. Est-ce que ça veut dire que DIP ne sont pas à risques ou que notre système immunitaire ne supporte pas le vaccin à ARN messenger ?**

>Les vaccins à ARN messenger ne présentent pas de risque pour les patients atteints de déficits immunitaires. (14 déc. 2020)

■ **Quel espoir pour les DIP sans réponse vaccinale ?**

>Pour ces patients, comme pour toutes les personnes vulnérables au SRAS-CoV-2 qui s'ignorent, l'application rigoureuse des gestes barrière sont encore plus nécessaires.

Par ailleurs, l'espoir de ces personnes reposent sur l'immunité de groupe, comme pour les maladies infectieuses pour lesquelles des vaccins existent. Pour ce qui est du SRAS-CoV-2, cette immunité de groupe progresse (on estime être autour de 20 % aujourd'hui), ce qui est certes encore très insuffisant, mais, le temps passant, elle va continuer à augmenter. (14 déc. 2020)

■ **Les vaccins à venir ...(si le CEREDIH est confiant /vaccin à venir)**

>Rappelons que les vaccins sont soumis à validation des autorités de santé et que celles-ci sont indépendantes des laboratoires pharmaceutiques.

Les annonces suscitent l'espoir, mais nécessitent un peu plus de recul pour attester de l'efficacité, la tolérance et la sécurité des vaccins. L'autorisation est donnée aux USA avec 2 mois de recul ; en Europe, ce sera sans doute un peu plus (autour de 6 mois). (23 nov. 2020)

■ **Quand nous sommes l'entourage proche d'un patient qui ne peut se vacciner comment être prioritaire /vaccination ?**

>Pour répondre à une telle question et établir une stratégie vaccinale, il faut en savoir un peu plus sur l'efficacité du vaccin et notamment sur sa portée : va-t-il traiter les symptômes de la maladie et/ou bloquer la transmission du virus ? Cette information demande du recul et elle ne sera pas disponible avant plusieurs mois. (23 nov. 2020)

■ **Quand on a un DICV pourrons nous nous faire vacciner contre le Covid?**

>Oui, car en Europe, les vaccins envisagés ne sont pas vivants. (23 nov. 2020)

■ **Doit-on se faire vacciner contre la grippe (pour ceux qui le peuvent) et cela nous protège-t-il contre le COVID ?**

>Oui il faut se faire vacciner contre la grippe, et s'assurer que son entourage le soit aussi, c'est encore plus nécessaire que les années précédentes pour éviter la double infection, les difficultés de diagnostic, l'encombrement des services de réanimation ...

>Non, le vaccin de la grippe n'apporte aucune protection contre le SRAS-CoV-2 responsable du COVID-19 (1 sept 2020)

■ **A-t-on un horizon plus précis pour le vaccin anti COVID-19 et sait-on ce qui sera applicable aux patients DIP ?**

>L'hypothèse la plus optimiste est le courant du 1° semestre 2021. Pour les DIP, cela dépend de l'efficacité du vaccin et de l'importance relative des anticorps des réponses des lymphocytes T (1 sept 2020)

LES TRAITEMENTS

■ **Dans nos perfusions d'Ig, après on aura peut-être des anticorps du COVID ? Si ceux qui l'ont eu donnent leur sang.**

Les personnes contaminées et les personnes vaccinées seront porteuses d'anticorps anti-COVID, mais il faudra beaucoup de donneurs pour que les préparations d'Ig en contiennent des quantités significatives, ce qui peut prendre du temps (au moins deux ans). (08/01/2021)

■ **Les anticorps monoclonaux La FDA a autorisé en situation d'urgence l'utilisation du Regeneron (association d'anticorps monoclonaux- casirivimab 1.200 mg et imdévimab 1.200 mg-) dans le traitement de la COVID_19. Qu'en est-il ?**

>Il n'y a pas d'essai clinique en cours, seulement des utilisations isolées. Ces anticorps monoclonaux ne sont pas utilisés à titre préventif. (14 déc. 2020)

■ **Tension sur les Ig**

>Le CEREDIH réaffirme que les patients prioritaires tels que les patients atteints de DIP doivent impérativement avoir le traitement tel que prescrit par le médecin référent DIP. Ces patients consomment au final de petits volumes et n'ont aucune alternative thérapeutique. La substitution en Ig est un traitement prophylactique qui ne se juge pas sur un strict taux résiduel en Ig, mais sur l'analyse de plusieurs facteurs, tels que la situation individuelle du patient, sa clinique et notamment les infections qu'il connaît. En aucun cas, une pharmacie hospitalière ne peut conditionner la délivrance d'Ig à un taux résiduel qu'elle demanderait au patient de fournir. (14 déc. 2020)

■ **Quelle est l'efficacité du bamlanivimab, un anticorps monoclonal contre la COVID-19? Les DIP n'ayant pas de réponse vaccinale et ne pouvant faire de vaccin vivant pourraient-ils être éligibles au traitement en cas d'homologation européenne ?**

>Nous ne disposons pas encore de publication, mais les anticorps monoclonaux, plutôt en combinaison, pourraient être une bonne indication pour les personnes susceptibles de développer une forme sévère de COVID-19.

Le plasma convalescent, disponible en France est aussi une solution intéressante dans le traitement des cas sévères de COVID-19. (23 nov. 2020)

■ **Tension sur Ig : Les alertes pour Hizentra sont-elles vraiment avérées et si oui vont-ils établir une priorité selon le déficit et la sévérité de celui-ci en prenant également compte enfant versus adultes ? Car les enfants établissent une routine et le changement est stressant pour eux.**

>La tension sur les immunoglobulines est mondiale et plus particulièrement sur les Ig sous-cutanées.

Il est important de rappeler à vos interlocuteurs habituels (médecins, pharmaciens, ...) que les DIP font partie des indications prioritaires, du fait que ces patients n'ont pas d'alternative thérapeutique. Ces priorisations valent aussi pour les patients nouvellement diagnostiqués.

<https://www.ansm.sante.fr/S-informer/Points-d-information-Points-d-information/L-ANSM-demande-aux-professionnels-de-sante-de-respecter-la-hierarchisation-des-indications-des-immunoglobulines-humaines-normales-IgHN-Point-d-information>

>Il est également important de faire remonter à IRIS toute difficulté annoncée ou rencontrée grâce à ce formulaire : <https://urlz.fr/e0qW>

C'est ce qui permet à IRIS d'échanger avec des données concrètes (et anonymisées) avec les autorités de santé. (23 nov. 2020)

- **Y a-t-il un ordre d'idée (de temps de réapprovisionnement) concernant les ruptures de stock en Octagam, Privigen (causées par le manque de donneurs) ? C'est inquiétant pour nous, malades, surtout en cette période.**

>Les tensions d'approvisionnement et parfois les ruptures de stocks peuvent avoir différentes causes. Dans le cas présent, il s'agit de la baisse des donneurs de plasma hors France en raison de la COVID-19, puisque le plasma français sert exclusivement à la fabrication des immunoglobulines du LFB (Tegeline et Clayrig).

Le délai de fabrication des Ig à partir du plasma collecté varie entre 6 et 10 mois (voir notre document sur les immunoglobulines pour mieux comprendre ce médicament).

Donc une baisse de la collecte de plasma s'observe quelques mois plus tard, et la reprise dépend de la reprise des dons, et aussi du choix des laboratoires dans l'allocation de leur stock d'Ig entre les différents pays. (23 nov. 2020)

- **Peut-on espérer à un moment que les immunoglobulines non spécifiques reçues dans le traitement des DIP contiendront un jour des anticorps spécifiques à la COVID-19 ?... Si oui, d'ici combien de temps ?**

>Les Immunoglobulines reflètent les anticorps présents dans la population où le plasma est collecté. Pour que les anticorps anti SRAS-CoV-2 soit présents dans les immunoglobulines, il faut qu'une proportion importante de la population soit porteuse de ces anticorps. A cela, il faut ajouter le temps nécessaire au fractionnement du plasma en immunoglobulines, soit entre 6 et 10 mois. Donc, rien de tel sans doute avant 2022, voire 2023. (23 nov. 2020)

SUIVI DU DIAGNOSTIC ET DU TRAITEMENT DANS LE CONTEXTE COVID

- **Ma fille de 14 mois a un léger déficit en IgG détecté depuis juin 2020. Je dois refaire une prise de sang pour contrôler les immunoglobulines et la NFS (entre autres), j'ai pris rdv pour demain, mais elle est malade depuis vendredi (rhume, toux, mal de gorge). Je vais chez le médecin cet après-midi. Du coup je me demande s'il vaut mieux repousser la prise de sang, est-ce que les résultats risquent d'être faussés ? Est-ce que le fait qu'elle soit malade peut influencer le niveau d'IgG ? Sachant que c'est très compliqué d'avoir un rdv compatible avec nos contraintes, donc je préférerais ne pas devoir repousser le rdv si cela n'est pas nécessaire.**

>Dans ce cas, il n'y a à priori pas d'urgence, car il s'agit probablement d'une hypogammaglobulinémie transitoire du nourrisson et dans ce contexte cela peut être décalé en accord avec le praticien référent DIP. Le fait d'être malade invite, tant pour le bien du patient que pour celui des personnes rencontrées à l'hôpital, à rester chez soi et décaler le RDV. (08/01/2021)

REGLEMENTATION

Décret n° 2020-1098 du 29 août 2020

- **Un nouveau décret vient de paraître sur les personnes susceptibles de développer une forme grave de COVID. Il y a marqué : les personnes atteintes d'une immunodépression congénitale ou acquise puis ils ont mis deux points et ils ont précisés. Est-ce que cette énumération est stricte?**
 >Les DIP sont bien inclus, mais les points qui suivent ne concernent que les immunodéficiences acquises cependant. (1 sept 2020)
- **Je voudrais savoir si les personnes atteintes d'une hypogammaglobulinémie et sous Hizentra font partie des personnes concernées dans le décret ? Et si c'est non, est-ce que ça change quelque chose sur la délivrance des masques sous ordonnance en pharmacie ?**
 >Ces patients sont dans le champ du décret, mais néanmoins à l'appréciation de votre médecin référent. Au vu de l'expérience acquise, les patients DIP ne sont pas particulièrement vulnérables au COVID-19, sauf cas particuliers appréciés par votre médecin (1 sept 2020)
 >L'intérêt du décret est qu'il vous permet néanmoins de vous prévaloir du fait d'être dans le champ pour la délivrance de masques sous ordonnance. (1 sept 2020)
- **Je suis inquiète, j'ai d'autres pathologies en plus (asthme sévère, insuffisance surrénalienne, diabète lada hypothyroïdie...). Je me pose la question de savoir s'il y a des risques à la reprise du travail, je travaille à temps partiel dans un tribunal et si je pourrais toujours continuer à avoir des masques en pharmacie.**
 >Vous devez vous référer à votre médecin référent DIP, (éventuellement aussi à votre diabétologue) qui sera à même d'apprécier votre situation particulière. Pour les masques, vous êtes dans le champ du décret. (1 sept 2020)
- **Dans le cadre d'une demande de télétravail temporaire liée à la pandémie de covid-19, l'employeur a-t-il le droit de demander que l'attestation médicale mentionne que la pathologie figure bien sur la liste établie par le Haut Conseil de la Santé Publique. Il me semblait que le secret médical prédominait. Je vous remercie pour vos avis.**
 >L'employeur ne peut pas demander le nom de la pathologie.
 > Voici la phrase qui est conseillée en CHU : « L'état de santé de Monsieur ou Madame XXXX présente un caractère de vulnérabilité médicale nécessitant la mise en application du décret N°2020-1098 en date du 29/08/2020 » (1 sept 2020)

TRANSMISSION

- **Les précautions grands-parents dans leurs relations avec leurs petits enfants sont-elles toujours d'actualité ?**
 >Ce sont surtout les grands-parents qui sont exposés, la transmission des grands-parents vers les enfants n'est pas un problème (1 sept 2020)
- **Le port du masque en continu (pour mon fils de 14 ans, ce sera 9h30 par jour en comptant les transports en commun) ne risque -t-il pas de causer des autres infections (peut-être plus graves que la COVID même) pour nos jeunes ados avec DIP...? Surtout quand on sait qu'ils ne le manipuleront sûrement pas dans les règles de l'art 😊 et que ces masques avec chaleur et humidité déposés n'importe où lors des "pauses masques" (repas...) (sur les bancs, dans les poches...) risquent de devenir de véritables bouillons de culture... ?**
 >C'est vrai que c'est contraignant, il faut compter 3 masques par jour, à noter que les masques grand public sont valables et lavables (1 sept 2020)

ÉCOLE

- **Je vis avec un enfant à risque donc je suis au chômage partiel encore, mais ma fille doit reprendre les cours ou pas ?**

>Oui, votre fille doit aller à l'école en suivant toutes les consignes de sécurité. (1 sept 2020)