Conseils sur la vaccination contre le virus de la COVID-19
Messages de la filière FIMARAD
18/01/2021

Pr. Christine Bodemer

Objet : Message sur la vaccination contre le virus SRAS-CoV-2 (COVID-19) pour tous les patients atteints de maladies rares de la peau.

Chers patients, chers collègues, nous vous proposons ci-dessous les recommandations générales, et plus spécifiques à chaque groupe de maladies rares de la peau
Bonne lecture à vous, l'ensemble du réseau FIMARAD reste à votre disposition si questionnement pour un patient

Recommandations générales à lire attentivement

La campagne de vaccination contre le virus SARS-CoV-2 a été organisée simultanément dans tous les pays de l'Union Européenne.

- Les patients atteints de maladies rares n'ont pas de raison de ne pas envisager de se faire vacciner. La vaccination, même si elle relève du choix personnel de chaque individu, est aussi importante pour la protection de l'ensemble de la population, y compris des patients atteints de maladies rares de la peau.

Nous encourageons particulièrement la vaccination des patients souffrant de troubles pouvant affecter le système immunitaire et favoriser une forme sévère de la COVID19.

- Les "vaccins à ARNm" actuellement disponibles et ayant obtenu en France une AMM (laboratoires Pfizer-BioNtech et Moderna) sont des « vaccins tués », ce qui signifie qu'ils ne peuvent transmettre la COVID19. Le principe de ces vaccins à ARNm est schématiquement de ne cibler qu'une protéine du SARS-COV-2, en particulier celle à la surface du virus (spicule) qui lui permet de pénétrer dans les cellules et de les infecter. Ils ne devraient pas constituer un risque pour les patients atteints d'un déficit immunitaire et pour les patients qui suivent un traitement immunosuppresseur.

Par ailleurs il n'y a absolument aucun risque que l'ARN du vaccin puisse modifier d'une quelconque façon le génome d'une personne vaccinée qui est constitué d'ADN et non pas d'ARN

Le vaccin Pfizer-BioNtech a une AMM (autorisation de mise sur le marché) à partir de l'âge de 16 ans, le vaccin Moderna à partir de l'âge de 18 ans.
A l'heure actuelle, nous ne disposons d'aucune donnée concernant la vaccination anti COVID19 dans la population pédiatrique.

- Les vaccins actuels sont cependant à réfléchir avec prudence, jusqu'à obtention de nouvelles données, chez les patients ayant fait une réaction anaphylactique grave (urticaire avec angioedème accompagnée de signes généraux, voir un état de choc) avec nécessité de port sur soi de stylo d'adrénaline. Cette situation peut s'observer dans la population générale en dehors même d'une maladie rare de la peau. Ces patients sont à discuter au cas par cas avec leur médecin référent allergologue et dermato-allergologue.
  Les contre-indications actuellement chez les sujets allergiques pour une vaccination par un vaccin ARN sont : 1) des antécédents d'allergie à un des composants du vaccin (polyéthylèneglycols et par risque d'allergie croisée polysorbate) ; 2) réaction anaphylactique lors de la première injection du vaccin à ARNm anti Covid19.

Attention les angioedèmes héréditaire sont dus à une accumulation de bradykinine dans les tissus, il ne s'agit donc pas de mécanismes allergiques. Il n'y a pas de contre-indication à une vaccination pour les patients qui souffrent de cette affection

- A l'heure actuelle il est recommandé aux personnes vaccinées de poursuivre les mesures préventives générales de distanciation sociale (masques, lavage de mains, distanciation sociale etc….) applicables à la population générale. On ne peut en effet assurer, jusqu'à plus d'information, que ces personnes ne puissent transmettre le virus à des personnes non vaccinées

→ En fonction de la disponibilité d'autres types de vaccins et du suivi de la campagne de vaccination, de nouvelles mises à jour de recommandations pourront être diffusées.

Ces recommandations sont issues d'un consensus des centres experts pour la prise en charge des patients avec une maladie rare de la peau, du réseau européen ERN-Skin. Les centres de références français de la filière FIMARAD font partie de ce réseau Européen et ont participé à la validation de ces recommandations en ligne aujourd'hui sur le site de l'ERN-Skin et sur le site de FIMARAD (www.fimarad.org).
Les experts ont élaboré leurs recommandations, en prenant en compte les spécificités et les traitements des patients atteints de maladies rares de la peau.

Vous pouvez consulter les recommandations plus spécifiques pour différents groupes de maladies rares cutanés ci-dessous. Dans chaque groupe des discussions au cas par cas peuvent être nécessaires
Pour toute demande d'information complémentaire, quelle que soit votre maladie rare, n'hésitez pas à contacter l'équipe clinique du centre de référence qui prend en charge votre maladie rare.

Information récente
Un communiqué sur les conditions de vaccination prenant en compte les risques individuels indépendamment de l'âge a été diffusé le 15 Janvier 2020 par la DGOS *(DGS-URGENT@diffusion.dgs-urgent.sante.gouv.fr ou dgs-urgent@dgs.mssante.fr).*

il a été décidé que les patients vulnérables à très haut risque, définis par le conseil d'orientation de la stratégie vaccinale, pourront être vaccinés de manière progressive, à compter du 18 janvier.
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
- Atteints de trisomie 21.

Maladies bulleuses auto-immunes (groupe MBAI) :
Bien lire les recommandations générales.

Étant donné que les patients atteints de maladies bulleuses auto-immunes de la peau présentent un risque plus élevé de formes graves d'infections virales comme le COVID-19 (en particulier les patients âgés et ceux traités avec des corticostéroïdes oraux (cortisone) et/ou des immunosuppresseurs classiques tels que le méthotrexate, le mycophénolate mofétil (cellcept), l'azathioprine (imurel), ou la cyclophosphamide ((endoxan) ,le groupe expert pour la prise en charge des maladies auto-immunes de la peau de l'ERN-Skin et FIMARAD recommande que les patients atteints de maladies auto-immunes bulleuses de la peau soient vaccinés contre le SARS-CoV-2.

Les "vaccins à ARNm" actuellement disponibles sont des « vaccins tués », ce qui signifie qu'ils ne peuvent vous transmettre la COVID 19 et ne devraient pas présenter de risques particuliers pour les patients atteints de maladies auto-immunes bulleuses de la peau et pour les patients qui suivent un traitement immunosuppresseur.

Du fait de l'effet des immunosuppresseurs sur l'efficacité d'une vaccination, l'immunosuppression au moment de la vaccination doit être aussi faible que possible. Toutefois, le traitement immunosuppresseur en cours chez un patient ne doit pas être arrêté pour que la vaccination soit le plus efficace possible.
Dans le cas particulier du Rituximab, la vaccination doit être envisagée, dans la mesure du possible, avant le début du traitement ou à défaut 4 à 6 mois après les perfusions de Rituximab.

Pour plus de détails et en cas de questionnement d'un patient, n'hésitez pas à contacter le spécialiste qui assure son suivi médical, par courriel, fax ou téléphone.

Xeroderma pigmentosum (groupe des pathologies avec anomalies de réparation de l'ADN):
Bien lire les recommandations générales.

Il n'y a pas de contre-indication à la vaccination contre le SARS-CoV-2 pour les patients atteints de xeroderma pigmentosum.

La vaccination contre le SARS-CoV-2 est importante pour l'ensemble de la population, y compris pour les patients atteints de xeroderma pigmentosum. C'est un choix qui relève du patient, comme de tout autre citoyen.

Toutefois**, la vaccination pourrait être fortement recommandée pour les patients souffrant de formes graves de xeroderma pigmentosum et de toute forme de trichothiodystrophie ou du syndrome de Cockayne.** ***Ces situations peuvent être évaluées au cas par cas avec le médecin référent du centre de référence qui suit le patient*****.**

Pour plus de détails et en cas de questionnement d'un patient, n'hésitez pas à contacter le spécialiste qui assure son suivi médical, par courriel, fax ou téléphone.

Epidermolyse bulleuse (groupe EB) et maladies avec fragilité cutanée:
Bien lire les recommandations générales.

Il n'y a pas de contre-indication à la vaccination contre le SARS-CoV-2 pour les patients atteints d'épidermolyse bulleuse et les maladies génétiques avec fragilité cutanée.

La vaccination contre le SARS-CoV-2 est importante pour l'ensemble de la population, y compris pour les patients atteints d'épidermolyse bulleuse. C'est un choix qui relève du patient, comme de tout autre citoyen.
L'épidermolyse bulleuse héréditaire ne représente pas par elle-même une population à risque, dans l'état actuel des connaissances

Toutefois, **pour les patients présentant des formes sévères d'épidermolyse bulleuse, la vaccination pourrait être fortement recommandée**, en particulier pour les patients présentant une fragilité muqueuse et cutanée grave et une atteinte systémique (dénutrition, infections chroniques, atteinte rénale, cardiomyopathie, cancer cutané… etc.). Ce cadre rejoint celui des patients vulnérables à plus haut risque, tels que définis par le conseil d'orientation de la stratégie vaccinale (*cf. les recommandations générales*) car « *avec atteinte de poly-pathologies chroniques et présentant au moins deux insuffisances d'organes*». ***Ces situations peuvent être évaluées au cas par cas avec le médecin référent du centre de référence qui suit le patient***

Pour plus de détails et en cas de questionnement d'un patient, n'hésitez pas à contacter le spécialiste qui assure son suivi médical, par courriel, fax ou téléphone.

Dysplasie ectodermique (groupe ED et Incontinentia Pigmenti):
Bien lire les recommandations générales.

Les patients atteints de dysplasie ectodermique n'ont aucune raison de ne pas se faire vacciner contre le SARS-CoV-2. C'est un choix qui relève du patient, comme de tout autre citoyen.

Même si le risque de ces patients de contracter une forme grave de COVID 19 n'est pas accru, nous encourageons la vaccination, afin de protéger les personnes vulnérables ainsi que vous-même.

Nous recommandons particulièrement la vaccination pour les patients atteints d'Incontinentia pigmenti (IP), qui peut affecter le système immunitaire, rendant plus probables les complications du SARS-CoV-2. **Il s'agit donc d'une population vulnérable à plus haut risque** dans l'état actuel des connaissances.

Pour plus de détails et en cas de questionnement d'un patient, n'hésitez pas à contacter le spécialiste qui assure son suivi médical, par courriel, fax ou téléphone.

Ichtyoses et kératodermie palmoplantaire (groupe IPK):
Bien lire les recommandations générales.

Il n'y a pas de contre-indication à la vaccination contre le SARS-CoV-2 pour les patients atteints d'ichthyoses et de kératodermie palmoplantaire.

La vaccination contre le SARS-CoV-2 est importante pour l'ensemble de la population, y compris pour les patients atteints d'ichthyoses et de kératodermie palmoplantaire. C'est un choix qui relève du patient, comme de tout autre citoyen.

Cependant, pour les patients atteints des formes **sévères d'ichtyose ou de kératodermie palmoplantaire, la vaccination pourrait être fortement recommandée,** notamment pour les patients présentant un état général dégradé (dénutrition par exemple), une importante fragilité muqueuse et cutanée. Ces situations peuvent être évaluées au cas par cas avec le médecin référent du centre de référence qui suit le patient.

*Pour les patients qui ont présenté et/ou présentent un terrain allergique important comme **les patients atteints de Syndrome de Netherton**, la vaccination est au mieux à réaliser en milieu hospitalier. En cas d'antécédents anaphylactiques sévères elle reste aujourd'hui à réfléchir avec prudence, au cas par cas avec le médecin référent expert, jusqu'à plus d'information.*

Pour plus de détails et en cas de questionnement d'un patient, n'hésitez pas à contacter le spécialiste qui assure son suivi médical, par courriel, fax ou téléphone.

Maladies monogéniques du tissu conjonctif (cutis Laxa, Ehler Danlos, Pseudo Xanthome Elastique….)
Bien lire les recommandations générales.

Il n'y a pas de contre-indication à la vaccination contre le SRAS-CoV-2 pour les patients atteints de maladies monogéniques du tissu conjonctif

La vaccination contre le SARS-CoV-2 est importante pour l'ensemble de la population, y compris pour les patients atteints de ce groupe de maladies. C'est un choix qui relève du patient, comme de tout autre citoyen.

Elle pourrait cependant être fortement recommandée pour les patients souffrant de troubles sévères du tissu conjonctif, en particulier pour ceux qui présentent un état général dégradé, une atteinte vasculaire grave et/ou une atteinte pulmonaire importante. Ces situations peuvent être évaluées au cas par cas avec le médecin référent du centre de référence qui suit le patient

Pour plus de détails et en cas de questionnement d'un patient, n'hésitez pas à contacter le spécialiste qui assure son suivi médical, par courriel, fax ou téléphone.

Tumeurs vasculaires, malformations vasculaires, hémangiomes, naevus congénitaux, troubles pigmentaires:
Bien lire les recommandations générales.

Il n'y a pas de contre-indication à la vaccination contre le SARS-CoV-2 pour les patients atteints de mosaïcisme cutané ou de malformations vasculaires ou lymphatiques.

La vaccination contre le SARS-CoV-2 est importante pour l'ensemble de la population, y compris pour les patients atteints de ces maladies. C'est un choix qui relève du patient, comme de tout autre citoyen.

Toutefois, pour les patients atteints des formes sévères (état général dégradé, atteinte d'un organe comme le poumon ou le cœur), la vaccination pourrait être fortement recommandée. Ces situations peuvent être évaluées au cas par cas avec le médecin référent du centre de référence qui suit le patient

Certains patients reçoivent des médicaments qui ont des propriétés immunosuppressives. Compte tenu de l'effet des immunosuppresseurs sur l'efficacité de la vaccination, l'immunosuppression au moment de la vaccination doit être aussi faible que possible. Toutefois, si un traitement immunosuppresseur a été débuté et est essentiel pour le patient, il ne doit pas être arrêté dans le but de potentiellement améliorer l'efficacité de la vaccination.

Si un tel traitement n'a pas encore été introduit et s'avère nécessaire, il est préférable de vacciner avant son introduction le patient. En cas de doute, veuillez discuter des meilleures modalités possibles avec le médecin expert qui suit le patient.

Pour plus de détails et en cas de questionnement d'un patient, n'hésitez jamais à contacter le spécialiste qui assure son suivi médical, par courriel, fax ou téléphone.

Réactions cutanées graves aux médicaments ou toxidermie (groupe ToxiTEN):
Bien lire les recommandations générales.

Concernant plus particulièrement les patients ayant ou ayant eu une toxidermie (réaction cutanée au médicament) grave, à savoir un syndrome de Stevens-Johnson, un syndrome de Lyell, une pustulose exanthématique aiguë généralisée, un DRESS, ou un autre type de toxidermie grave, ainsi que les patients ayant un érythème polymorphe, la vaccination **ne présente aucune contre-indication particulière**. En effet, ces maladies sont de mécanisme très différent des réactions anaphylactiques citées ci-dessus. Il n'y a pas non plus de contre-indication à la vaccination pour les patients ayant eu un syndrome de Stevens-Johnson ou un syndrome de Lyell sans qu'aucune cause médicamenteuse ait été reconnue.

Pour les patients atteints de ces maladies, la vaccination **pourrait être même fortement recommandée**, en particulier pour ceux présentant un état général dégradé, une fragilité muqueuse et cutanée importante, une atteinte pulmonaire...à la phase aigüe de leur affection, ou au stade séquellaire. Ces situations peuvent être évaluées au cas par cas avec le médecin référent du centre de référence qui suit le patient

En fonction de la disponibilité d'autres types de vaccins et du suivi de la campagne de vaccination, de nouvelles recommandations pourraient être diffusées à l'avenir.

Albinisme :

Bien lire les recommandations générales.

Il n'y a pas de contre-indication à la vaccination contre le SRAS-CoV-2 pour les patients porteurs d'albinisme.

La vaccination contre le SRAS-CoV-2 est importante pour l'ensemble de la population, y compris pour les patients atteints d'Albinisme. C'est un choix qui relève du patient, comme de tout autre citoyen.

La vaccination pourrait être fortement recommandée pour les patients souffrant de formes syndromiques d'albinisme comme les syndromes d'Hermansky-Pudlak. *Ces situations peuvent être évaluées au cas par cas avec le médecin référent du centre de référence qui suit le patient.*

Pour plus de détails et en cas de questionnement d'un patient, n'hésitez pas à contacter le spécialiste qui assure son suivi médical, par courriel, fax ou téléphone.

Neurofibromatoses

Bien lire les recommandations générales.

Il n'y a pas de contre-indication à la vaccination contre le SRAS-CoV-2 pour les patients porteurs de neurofibromatoses.

La vaccination contre le SRAS-CoV-2 est importante pour l'ensemble de la population, y compris pour les patients atteints d'Albinisme. C'est un choix qui relève du patient, comme de tout autre citoyen.

Pour plus de détails et en cas de questionnement d'un patient, n'hésitez pas à contacter le spécialiste qui assure son suivi médical, par courriel, fax ou téléphone.

Les experts ont élaboré leurs recommandations, en prenant en compte les spécificités et les traitements des patients atteints de maladies rares de la peau.

Conformément à la loi, la vaccination reste cependant subordonnée au choix de chaque individu.

Pour plus de détails, n'hésitez pas à contacter le dermatologue qui assure votre suivi médical, par courriel, fax ou téléphone.