

**GROUPE HOSPITALIER
NECKER-ENFANTS MALADES**

149, rue de Sèvres
75743 PARIS Cedex 15

CEREDIH

Centre de Référence
Déficits Immunitaires Hérités
Carré Necker –
Porte N3 - 1^{er} Etage

Coordinateur

Pr. Alain FISCHER

Téléphone : 01 44 49 48 22
alain.fischer@nck.aphp.fr

Responsable

Dr. Nizar MAHLAOU

Téléphone : 01 44 49 46 22
Télécopie : 01 44 49 46 25
nizar.mahlaoui@nck.aphp.fr

Paris, le 20/11/2020

A l'attention

- Des médecins du réseau national du CRMR CEREDIH (diffusion par e-mail)
- De la Société française d'endocrinologie pédiatrique (secretariat.sfedp@gmail.com)
- De la Filière de santé maladies rares endocriniennes FIRENDO (contact@fiendo.fr)
- De la Filière de santé maladies rares du foie FILFOIE (contact.filfoie@aphp.fr)

Objet : information sur risque de maladie COVID-19 sévère chez les patients atteints d'APECED (APS-1).

Cher(e)s confrères,

Par ce courrier, nous souhaiterions attirer votre attention sur le risque d'infection grave par le virus SARS-CoV-2 chez les patients présentant un syndrome APECED (ou APS-1), et ce, pour les motifs suivants :

- Les interférons de type 1 jouent un rôle prépondérant dans l'immunité anti-SARS-CoV-2 en particulier au début de l'infection. Les patients avec formes sévères présentent un taux d'interférons et une signature interférons plus faibles que ceux avec formes modérées ou légères (Hadjadj *et al.*, Science 2020).

- Des anticorps neutralisants anti-interférons ont été détecté chez au moins 10 % des patients avec formes sévères d'infection à SARS-CoV-2 et des anomalies génétiques entraînant une diminution de la production ou de la réponse aux interférons de type 1 sont également retrouvées chez une faible proportion des formes graves (Bastard *et al.*, Science 2020 & Zhang *et al.*, Science 2020).

- Du fait de leur défaut de tolérance, les patients atteints d'APECED développent de façon très fréquente, et indépendamment de l'infection par le virus SARS-CoV-2, des anticorps notamment contre les interférons de type 1 ce qui leur confère un facteur de risque potentiel en cas d'infection à SARS-CoV-2.

En plus de ce rationnel scientifique, nous avons connaissance de plusieurs observations cliniques d'infection grave à SARS-CoV-2 en France et à l'étranger chez des patients atteints d'APECED.

En conséquence,

- Nous recommandons d'informer les familles et les patients de ce risque potentiel.
- Nous pouvons vous proposer la recherche des anticorps anti-interférons (contacts : anne.puel@institutimagine.org et paul.bastard@institutimagine.org)
- En cas de contact ou de symptomatologie évocatrice de COVID-19, nous recommandons d'effectuer un test de dépistage SARS-CoV-2 sans délai.
- En cas de test PCR ou antigénique positif, nous recommandons d'hospitaliser sans délai le patient pour surveillance et discussion thérapeutique.

Si le patient est en âge pédiatrique, vous pouvez contacter benedicte.neven@aphp.fr et romain.levy@aphp.fr.

S'il s'agit d'un patient adulte, contacter felipe.suarez@aphp.fr et claire.fieschi@aphp.fr.

Bien cordialement,

Professeur Alain FISCHER

Docteur Nizar MAHLAOU

