



CGD : Recos CEREDIH

	Chimioprophylaxies				Immunothérapie			Vaccins			
	Anti PCP	Anti- bactérienne	Anti-fongique autre que PCP	Anti- virale	Ig	G- CSF	IFN-γ	Germes encapsulés	Grippe	Vaccins vivants	Autres vaccins usuels (DTP/coq/HBV, HAV)
Modalités		Cotrimoxazole (Trimethoprim - Sulfaméthoxazole-TMT-SMX) <i>Enfant: 25mg/kg/j SMX (maxi 800mg/j)</i> <i>Adulte: 800mg/j SMX</i> QUOTIDIEN	Prophylaxie primaire: Itraconazole <i>Enfant: 10mg/kg/j</i> <i>Adulte: 200mg/j adapté résiduelle (qsp>500ng/ml)</i>					Même attitude que chez les immunocompétents (cf calendrier vaccinal usuel)	annuelle	BCG/ROR/Fièvre jaune	Idem immunocompétent
Force reco*	D	A	A	D	D	D	C	A	A	D/B/C	A
Niveau de preuve*	III	II	I	III	III	III	II	III	III	II/III/III	III
Commentaire	Pas de surisq ue de PCP	Aucune autre antibioprofylaxie évaluée Surveillance: peau/NFS/cytolyse hépatique	Prophylaxie secondaire: itraconazole, voriconazole, posaconazole en fonction pathogène				Etude nord américaine randomisée en faveur efficacité IFN mais incidence infections très supérieures aux cohortes Européennes: non applicable en Europe			BCG: Contre-indication formelle ROR: possible Fièvre jaune: cas par cas	

*cf annexe 2
 PCP= pneumocystose
 Ig= Immunoglobulines polyvalentes

Neutropénies congénitales : Recos CEREDIH

	Chimioprophylaxies				Immunothérapie			Vaccins			
	Anti PCP	Anti- bactérienne	Anti-fongique autre que PCP	Anti-virale	Ig	G-CSF	IF N-Y	Germes encapsulés	Grippe	Vaccins vivants	Autres vaccins usuels (DTP/coq/H BV, HAV)
Modalités		Si proposé en 1^{ère} intention**: Cotrimoxazole (Bactrim®; Trimethoprime - Sulfaméthoxazole-TMT-SMX) Enfant: 25mg/kg/j SMX (maxi 800mg/j) Adulte: 800mg/j SMX				Si indiqué***: Lenograstim ou filgrastim : 5microgr/kg/dose (intervalle à adapter) /pegfilgrastim		Pneumocoque ++ -Enfant <2 ans: Prevenar 13 (idem immunocompétent) - Enfant 2 à 5 ans: Prevenar 13 2 doses puis Pneumo23 2 mois après -Adulte: Pneumo23 Haemophilus et meningocoque: idem immunocompétent	Annuelle	BCG/ROR /Fièvre jaune	Idem immunocompétent
Force reco*	D	A	D	D	D	A/D	D	A	A	D/B/C	A
Niveau de preuve*	III	III	III	III	III	I/III	III	III	III	III/III/III	III
Commentaire		** 1 ^{ère} intention en cas de neutropénie sévère et/ou symptomatique pour limiter le risque infectieux et le recours au G-CSF <i>A réévaluer en fonction de l'étiologie</i>				*** En 1 ^{ère} intention si - infection sévère d'emblée ou - manifestations stomatologiques sévères En 2^{ème} intention si échec antibioprophylaxie <i>A réévaluer 3 à 4 fois/an (efficacité, tolérance), afin de limiter la quantité reçue au long cours, tout en minimisant le risque infectieux</i>				BCG CI de principe car déficit immunité innée ROR: autorisé Fièvre jaune: cas par cas	

*cf annexe 2

PCP= pneumocystose

Ig= Immunoglobulines polyvalentes

Déficit en facteurs du complément : Recos CEREDIH

	Chimioprophylaxies				Immunothérapie			Vaccins			
	Anti PCP	Anti-bactérienne	Anti-fongique autre que PCP	Anti-virale	Ig	G-CSF	IFN-γ	Germes encapsulés	Grippe	Vaccins vivants	Autres vaccins usuels
Modalités		Peni V (Oracilline®) - <i>Enfant</i> : 50 000UI/kg/j en 2 prises - <i>Adulte</i> : 1MUx2/j						Pneumocoque - <i>Enfant</i> < 2 ans: Prevenar 13®, cf immunocompétent - <i>Enfant</i> 2 à 5 ans: Prevenar 13® 2 doses à 2mois intervalle puis Pneumo23® 2 mois après - <i>Adulte</i> : Prevenar 13® puis Pneumo23® 2 mois après Haemophilus - <i>Enfant</i> : cf immunocompétent - <i>Adulte</i> : 1 dose Meningocoque - <i>Enfant</i> 2 à 11 mois: meningo C conjugué: 3 doses 1 mois intervalle + rappel à 12 mois - <i>Enfants</i> 11 mois à 2 ans: 1 dose meningo C conjugué - <i>Enfant</i> > 2ans et adultes: Meningo tétravalent conjugué: 2 doses 2 mois intervalle ou 1 dose si meningo C conjugué préalable	annuelle	Pas de CI	Idem immunocompétent
Force reco*	D	A	D	D	D	D	D	A	A	A	A
Niveau de preuve*	III	III	III	III	III	III	III	II	III	III	III
Commentaire		Systématique Sauf déficit facteurs tardifs (C6 à C9): à discuter Alternative: Extencilline® IM/3 sem						Evaluation annuelle taux Ac anti pneumocoque pour rappel Pneumo23® (mais pas de données) Ac meningocoque non fait en routine			



Agammaglobulinémie : Recos CEREDIH

	Chimioprophylaxies				Immunothérapie			Vaccins			
	Anti PCP	Anti- bactérienne	Anti-fongique autre que PCP	Anti-virale	Ig	G-CSF	IFN-γ	Germes encapsulés	Grippe	Vaccins vivants	Autres vaccins (DTP/coq/H BV, HAV)
Modalités		Si indiqué** En l'absence DDB: Cotrimoxazole (Bactrim®) (enfant: 30mg/kg/j SMX ; adulte 800mg/j) Si DDB: Azithromycine (Zithromax®) 250mgx3/sem Si DDB + pyo: Azithromycine +ATB inhalés+			Systématique IV: dose début 0,4g/kg/3 sem: Objectif résiduelle IgG >8g/l minimum puis augmenter si 1 infection sévère ou >2 infections modérées par an				annuelle	Polio Oral/ROR/Fièvre jaune	
Force reco*	D	B	D	D	A	D	D	C	A	D/D/D	C
Niveau de preuve*	III	III	III	III	II	III	III	III	III	II/III/III	III
Commentaire		**Si infections malgré IgG>10g/l et/ou DDB			SC à priori possibles mais peu évaluées actuellement	Sauf si neutropénie associée (cf chapitre neutropénies)		A priori non efficaces mais non contre-indiqués	Intérêt théorique car réponse cellulaire possible +Vaccination de l'entourage	Polio oral: formellement CI ROR inefficace; couvert par Ig Fièvre jaune: pas de donnée dans cette population et pas efficacité attendue	A priori peu efficaces mais non contre-indiqués



DICV : Recos CEREDIH (hors LOCID)

	Chimioprophylaxies				Immunothérapie			Vaccins			
	Anti PCP	Anti- bactérienne	Anti- fongique autre que PCP	Anti- virale	Substitution Ig	G-CSF	IFN -γ	Germes encapsulés	Grippe	Vaccins vivants	Autres vaccins (DTP/coq/HBV, HAV)
Modalités		<p>Si indiqué** En l'absence DDB: Cotrimoxazole (Bactrim®) (enfant: 30mg/kg/j SMX ; adulte 800mg/j) Si DDB: Azithromycine (Zithromax®) 250mgx3/sem Si DDB + pyo: Azithromycine +ATB inhalés+/- cures IV ***</p>			<p>Si indication**** SC ou IV dose début 0,4g/kg/3 sem: Objectif résiduelle IgG >5g/l minimum puis augmenter si 1 infection sévère ou >2 infections modérées par an</p>			<p>Pneumocoque: - <i>Enfant < 5ans:</i> Prevenar 13® (cf immunocompétent) - <i>Enfant > 5ans et adultes:</i> Pneumo 23®; Prevenar 13® puis Pneumo23® si pas de Pneumo23® préalable (ou datant de plus de 2 ans) Haemophilus b - <i>Enfant:</i> cf immunocompétent - <i>Adulte:</i> 1 dose</p>	Annuelle	ROR/Fièvre jaune	Idem immunocompétent avec évaluation réponse vaccinale
Force reco*	D	B	D	D	A	D	D	A	A	C/C	A
Niveau de preuve*	III	III	III	III	II	III	III	III	III	III/III	III
Commentaire		<p>**Si infections malgré IgG>8g/l et/ou DDB *** voir p</p>			<p>****Indications: -IgG<3,5g/l, γ compris en l'absence infection - 1 infection sévère - >3 infections modérées par an</p>	Sauf si neutropénie associée (cf neutropénies)		<p>Pneumo23® réalisé au cours du bilan diagnostique Efficacité incertaine de ces vaccinations mais parfois réponse, et pas de contre-indication</p>	Vaccination de l'entourage	<p>ROR efficacité ?; couvert par Ig Fièvre jaune: pas de donnée dans cette population; au cas par cas</p>	Efficacité incertaine de ces vaccinations mais parfois réponse, et pas de contre-indication



Syndromes hyper IgM : Recos CEREDIH

	Chimioprophylaxies				Immunothérapie			Vaccins			
	Anti PCP	Anti-bactérienne	Anti-fongique autre que PCP	Anti-virale	Substitution Ig	G-CSF	IFN- γ	Germes encapsulés	Grippe	Vaccins vivants	Autres vaccins (DTP/coq/HBV, HAV)
Modalités	<p>Si mutation CD40L ou CD40</p> <p>Cotrimoxazole (enfant: 30mg/kg SMXx3/semaine ; adulte 800mg SMX x3/semaine)</p>	<p>Si indiqué* En l'absence DDB: Cotrimoxazole (enfant: 30mg/kg/j SMX ; adulte 800mg/j) Si DDB: Azithromycine 250mgx3/sem Si DDB + pyo: Azithromycine +ATB inhalés+/- cures IV</p>			<p>Systématique IV: dose début 0,4g/kg/3 sem: Objectif résiduelle IgG >8g/l minimum puis augmenter si 1 infection sévère ou >2 infections modérées par an</p>				annuelle	BCG/ROR/Fièvre jaune	
Force reco*	A	B	D	D	A	D	D	C	A	D/D/D	C
Niveau de preuve**	III	III	III	III	II	III	III	III	III	III/III/III	III
Commentaire		*Si infections malgré IgG>10g/l et/ou DDB			SC à priori possibles mais peu évaluées actuellement dans cette population	Sauf si neutropénie associée (cf neutropénies)		A priori peu efficaces mais non contre-indiqués	Vaccination de l'entourage	BCG: formellement CI si CD40 ou CD40L ROR et fièvre jaune: idem, et probablement inefficaces sinon	A priori peu efficaces mais non contre-indiqués



SCID : Recos CEREDIH

(en attente greffe moëlle-isolement en milieu stérile)

	Chimioprophylaxies				Immunothérapie			Vaccins			
	Anti PCP	Anti-bactérienne	Anti-fongique autre que PCP	Anti-virale	Substitution Ig	G-CSF	IFN-γ	Germes encapsulés	Grippe	Vaccins vivants	Autres vaccins (DTP/coq/HBV, HAV)
Modalités	Cotrimoxazole (à partir 1 mois) 30mg/kg SMX x3/semaine		<1 mois: fluconazole >1mois: itraconazole (10mg/kg/j)		IV 0,4g/kg/3 semaines QSP résiduelle IgG >5g/l chez l'enfant de moins de 6 mois, >8g/l au dessus de 6mois					BCG/ROR/F ièvre jaune	
Force reco*	A	D	B	D	A	D	D	C	C	D/D/D	C
Niveau de preuve**	II	III	III	III	II	III	III	III	III	III/III/III	III
Commentaire								non efficaces mais non contre-indiqués	Vaccination de l'entourage	CI formelle	non efficaces mais non contre-indiqués



CID : Recos CEREDIH

	Chimioprophylaxies				Immunothérapie			Vaccins			
	Anti PCP	Anti- bactérienne	Anti- fongique autre que PCP	Anti- virale	Ig	G- CSF	IFN- γ	Germes encapsulés	Grippe	Vaccins vivants	Autres vaccins (DTP/coq /HBV, HAV)
Modalités	Cotrimoxazole (enfant: 30mg/kg SMXx3/semaine ; adulte 800mg SMX x3/semaine)	Si indiqué* En l'absence DDB: Cotrimoxazole (enfant: 30mg/kg/j SMX ; adulte 800mg/j) Si DDB: Azithromycine 250mgx3/sem Si DDB + pyo: Azithromycine +ATB inhalés+/- cures IV			Systématique IV: dose début 0,4g/kg/3 sem: Objectif résiduelle IgG >8g/l minimum puis augmenter si 1 infection sévère ou >2 infections modérées par an			Pneumocoque: - <i>Enfant < 5ans:</i> Prevenar 13 (cf immunocompétent) - <i>Enfant > 5ans et adultes:</i> Pneumo 23***; Prevenar 13 puis Pneumo23 si pas de Pneumo23 préalable (ou datant de plus de 2 ans) Haemophilus b - <i>Enfant:</i> cf immunocompétent - <i>Adulte:</i> 1 dose	annuelle	BCG/ROR/ Fièvre jaune	
Force reco*	A	B	D	D	A	D	D	B	B	D/C/D	B
Niveau de preuve**	II	II	III	III	II	III	III	III	III	III/III/III	III
Commentaire		*Si infections malgré IgG>10g/l et/ou DDB			SC à priori possibles mais peu évaluées actuellement dans cette population			*** réalisé au cours du bilan diagnostique Efficacité incertaine de ces vaccinations mais parfois réponse, et pas de contre-indication	Vaccination de l'entourage	ROR à discuter au cas par cas (en fonction intensité déficit cellulaire, substitution)	



Déficit en STAT3 : Recos CEREDIH

	Chimioprophylaxies				Immunothérapie			Vaccins			
	Anti PCP	Anti-bactérienne	Anti-fongique autre que PCP	Anti-virale	Substitution Ig	G-CSF	IFN-γ	Germes encapsulés	Grippe	Vaccins vivants	Autres vaccins (DTP/coq/HBV, HAV)
Modalités		Systématique Cotrimoxazole - <i>Enfant</i> (à partir de 1 mois): 25mg/kg/j SMX - <i>Adulte</i> : 800mg/j	En l'absence de lésion pulmonaire: Triflucan Si lésions pulmonaires: Itraconazole - <i>Enfant</i> : 10mg/kg/j - <i>Adulte</i> : 200mg/j adapté résiduelle qsp>500ng/ml		Si infections ORL/pulmonaires récidivantes malgré antibioprophylaxie. IV ou SC: 0,4g/kg/3 semaines			Pneumocoque - <i>Enfant</i> < 2 ans: Prevenar 13, cf immunocompétent - <i>Enfant</i> 2 à 5 ans: Prevenar 13 2 doses à 2mois intervalle puis Pneumo23 2 mois après - <i>Adulte</i> : Prevenar 13 puis Pneumo23 6 mois Haemophilus - <i>Enfant</i> : cf immunocompétent - <i>Adulte</i> : 1 dose	Annuelle	BCG/ROR/Fièvre jaune	Idem immunocompétent
Force reco*	D	A	A	D	A	D	D	A	A	D/B/C	A
Niveau de preuve**	III	II	III	III	II	III	III	III	III	III/III/III	III
Commentaire		- si SDMS récidivant: cloxacilline (2 à 4g/j chez l'adulte) - Si DDB + pyo: Zithromax + ATB inhalés + cures ATB IV	Prophylaxie secondaire: itraconazole, voriconazole, posaconazole en fonction pathogène							BCG contre-indiqué ROR autorisé Fièvre jaune: cas par cas	Evaluation des réponses vaccinales