



Site : [www.ceredih.fr](http://www.ceredih.fr)

**Titre :**

**Recommandations vaccinales  
chez les patients atteints de  
déficit immunitaire héréditaire.**

CEREDIH\_R003\_v1

Date de mise à jour : 13/11/2009

Page : 1/7

**Date de création: 01 juillet 2009**

**Auteurs : Dr Gaëlle Obenga<sup>1</sup>, Dr Nizar Mahlaoui<sup>1</sup>  
Dr Odile Launay<sup>2</sup>**

**Affiliation : <sup>1</sup> CEREDIH  
<sup>2</sup> CIC vaccinologie-Hôpital Cochin**

**Date de validation par le Comité de relecture le : 01 novembre 2009**

**Date de parution sur le site : 13 novembre 2009**

Concernant la vaccination anti-grippe A(H1N1)2009, le CEREDIH a rédigé des recommandations spécifiques disponibles sur le site internet [www.ceredih.fr](http://www.ceredih.fr)



Site : [www.ceredih.fr](http://www.ceredih.fr)

Titre :

**Recommandations vaccinales  
chez les patients atteints de  
déficit immunitaire héréditaire.**

CEREDIH\_R003\_v1

Date de mise à jour : 13/11/2009

Page : 2/7

Les déficits immunitaires héréditaires (DIH) sont un groupe d'affections hétérogènes entraînant une altération qualitative et/ou quantitative d'un ou plusieurs composants du système immunitaire [1]. A ce jour, plus de 200 DIH différents causés par plus de 150 gènes distincts ont été identifiés. On distingue 3 grandes catégories de DIH :

- 1) Les déficits de l'immunité humorale (60-70% des patients) : ils sont caractérisés par un défaut complet ou partiel de la production d'anticorps (Ac)
- 2) Les déficits de l'immunité cellulaire (20-30% des patients) : ils sont caractérisés par des anomalies quantitatives et/ou qualitatives des lymphocytes T et par une hypogammaglobulinémie variable selon le type de DIH.
- 3) Les déficits de l'immunité innée (10% patients) : ils sont caractérisés par une altération quantitative ou qualitative des composants cellulaires et/ou humoraux de la réponse immunitaire innée (polynucléaires, monocytes/macrophages, complément).

Tous ces déficits exposent les patients à un risque accru d'infections, localisées et/ou invasives. La vaccination des patients ainsi que de l'entourage peut contribuer, avec les autres mesures thérapeutiques telles que la prophylaxie anti-infectieuse, les mesures d'hygiène ou la substitution en immunoglobulines polyvalentes, à diminuer la survenue des infections sévères.

L'objectif de ces recommandations est de proposer une réponse aux fréquentes questions concernant la problématique des vaccins en fonction du type de déficit immunitaire.

En effet, selon la nature du DIH, certains vaccins sont proscrits : c'est le cas de tous les vaccins vivants atténués (varicelle, ROR, Fièvre Jaune, BCG) chez les patients présentant un déficit profond de l'immunité cellulaire (par exemple : les déficits immunitaires combinés sévères ou DICS). En effet, il existe un risque de maladie vaccinale (BCGite généralisée par exemple).



Site : [www.ceredih.fr](http://www.ceredih.fr)

Titre :

**Recommandations vaccinales  
chez les patients atteints de  
déficit immunitaire héréditaire.**

CEREDIH\_R003\_v1

Date de mise à jour : 13/11/2009

Page : 3/7

Les vaccins inertes peuvent être habituellement réalisés mais leur immunogénicité est variable selon le type de DIH.

Dans certains DIH, il est indispensable de pratiquer certains vaccins : par exemple, vaccin anti-pneumocoque, anti *Haemophilus influenzae* de type b et anti méningocoque chez les patients aspléniques et ceux ayant un déficit en complément [2].

Pour les patients substitués en immunoglobulines, les immunoglobulines humaines polyvalentes comportent un large éventail d'anticorps physiologiquement présents dans la population générale.

En outre, d'une manière générale, il n'est pas conseillé de réaliser la vaccination à proximité de la date d'injection de celle-ci (risque de diminution de la réponse vaccinale) [3].

Du fait de la complexité et de la diversité des déficits immunitaires héréditaires, il est conseillé de demander l'avis du médecin référent qui va évaluer au cas par cas la pertinence des vaccinations ainsi que la balance bénéfice/risque.

Les recommandations vaccinales selon le type de DIH sont résumées dans les tableaux suivants [4-8].



Site : [www.ceredih.fr](http://www.ceredih.fr)

Titre :

**Recommandations vaccinales chez les patients atteints de déficit immunitaire héréditaire.**

CEREDIH\_R003\_v1

Date de mise à jour : 13/11/2009

Page : 4/7

	Type DIH	Risques infectieux	Vaccins contre-indiqués	Vaccins autorisés	Commentaires
D é f i c i t s  B	Agammaglobulinémie congénitale (Maladie de Bruton) ~ profonde de tous les isotypes d'Ig et absence de lymphocytes B circulants	Infections bactériennes récurrentes (atteintes sino-pulmonaire +++). Infections virales (entérovirus) Infections parasitaires (Giardia).	Vaccin polio oral (VPO, exclusivement utilisé dans les pays du sud en particulier en situations épidémiques) : cas de poliomyélite vaccinale décrits avant son interdiction.	<b>Vaccins inertes</b> : intérêt limité, pour la plupart d'entre eux (absence de réponse en Ac spécifiques). Induction d'un certain degré de réponse cellulaire (ex : vaccins antigrippal). <b>Vaccins vivants atténués</b> : pas de CI (sauf polio oral)	La substitution par Ig humaines permet d'apporter un large éventail d'Ac présents physiologiquement dans la population normale.
	Syndromes Hyper IgM (défaut profond en IgG et IgA, Taux normal ou élevé d'IgM). HIGM lié à l'X par défaut de CD40 ligand = défaut cellulaire associé.	Infections bactériennes (atteintes sino-pulmonaires). Infections virales, fongiques ou parasitaires si défaut de CD40 ligand (déficit de l'immunité cellulaire associé).	<b>Vaccins vivants atténués (BCG)</b> à proscrire, pour les HIgM liés à l'X (défaut cellulaire associé).	<b>Vaccins inactivés</b> : même commentaire que pour l'agammaglobulinémie congénitale.	Patients substitués en Ig. Prophylaxie anti-infectieuse au long cours indispensable par cotrimoxazole pour les HIgM liés à l'X (défaut cellulaire associé).
	DICV (Déficit Immunitaire Commun Variable, touchant l'adolescent et l'adulte) ~ de 2 isotypes d'Ig et lymphopénie variable	Infections bactériennes récurrentes (voies aériennes supérieures et inférieures), bactéries pyogènes et encapsulées.	<b>BCG contre-indiqué. indications au cas par cas pour le s autres selon profondeur du défaut cellulaire</b>	<b>Vaccins inertes</b> : immunogénicité variable.	Patients substitués en Ig.
	Déficit sélectif en IgA	Habituellement, pas d'infections. Possibles infections bactériennes récurrentes.	Aucun	Tous les <b>Vaccins inertes</b> , Tous les <b>Vaccins vivants atténués</b> .	Ces patients ne sont pas substitués en Ig.
	Déficits sélectif en Ac dirigés contre Ag polysaccharidiques (SPAD)	Infections des voies aériennes ou infections invasives (bactéries encapsulées : Pneumocoques, <i>Haemophilus influenzae</i> type b, Méningocoques).	Aucun	<b>Vaccins inertes</b> peuvent être tous réalisés. <b>Vaccins polysaccharidiques</b> : indiqués mais intérêt limité, car réponse faible. Utiliser les vaccins conjugués (pneumocoque, haemophilus influenzae type b). <b>Vaccins vivants atténués</b> : pas de CI	Ce déficit ne peut être diagnostiqué qu'après l'âge de 2ans (du fait de l'immaturité physiologique avant cet âge). Patients habituellement substitués en Ig.

Ce document a été validé par le Comité de Pilotage du CEREDIH.  
Il peut évoluer au cours du temps, des mises à jour sont effectuées régulièrement.  
La prise en charge du patient prime ces recommandations.



Site : [www.ceredih.fr](http://www.ceredih.fr)

Titre :

**Recommandations vaccinales chez les patients atteints de déficit immunitaire héréditaire.**

CEREDIH\_R003\_v1

Date de mise à jour : 13/11/2009

Page : 5/7

	Type DIH	Risques infectieux	Vaccins contre-indiqués	Vaccins autorisés	Commentaires
<b>D é f i c i t s  i m m u n i t é</b>	SCID (Déficits de l'immunité combiné sévère) ou Syndrome de DiGeorge sévère	Infections des voies respiratoires et digestives par tous germes (virus, bactéries, champignons, parasites).	<b>Vaccins vivants atténués (VZV, ROR, Fièvre Jaune, BCG, Rotavirus) : formellement contre-indiqués</b>	<b>Vaccins inertes</b> : inutiles si le DIH est profond. pour les autres DIH	Patients recevant fréquemment une substitution en Ig.
	Syndrome de Wiskott-Aldrich, Ataxie-Télangiectasie,...)	Idem	<b>Vaccins vivants atténués (VZV, ROR, Fièvre Jaune, BCG, Rotavirus) : formellement contre-indiqués</b> si le DIH est profond.	Intérêt à discuter (Avis Médecin spécialiste référent)	Idem

Les patients atteints de Syndrome de DiGeorge partiel peuvent être vaccinés (cf recommandation DiGeorge CEREDIH)

	Type DIH	Risques infectieux	Vaccins contre-indiqués	Vaccins autorisés	Commentaires
<b>D é f i c i t s  i m m u n i t é</b>	Neutropénie congénitale sévère	Infections bactériennes (Pyocyanique, Staphylocoque)	<b>BCG</b> formellement CI (risque de BCGite généralisée)	<b>Vaccins inertes</b> : tous.	
	Granulomatose septique chronique Syndrome hyperIgE	Infections bactériennes (Staphylocoque doré, <i>Serratia</i> , <i>Nocardia</i> ) et fongiques ( <i>Aspergillus</i> , ...)	<b>BCG</b> formellement CI (risque de BCGite généralisée) Aucun	<b>Vaccins inertes</b> : tous. <b>Vaccins inertes</b> : tous.	
	Déficit en complément (C3, C4, Properdine,...)			<b>Indispensables</b> : Vaccins contre germes encapsulés = Associer les vaccins antipneumocoque 23 valences et 7 valences. Faire aussi les vaccins anti Haemophilus influenzae type b et anti méningocoque A-C.	Pas de substitution en Ig. Déficit en Complément et Asplénie : Vérifier réponse Ac (taux d'Ac post-vaccinaux). Prophylaxie anti-infectieuse au long cours indispensable pour les CGD (cotrimoxazole et itraconazole) et les asplénies et déficits en compléments (pénicilline V).
	Hypo/asplénie congénitale	Infections invasives sévères par des germes encapsulés (essentiellement, pneumocoque, Haemophilus type b, méningocoque)	Aucun		
	Déficits Axe IFN $\gamma$ /IL12	Infections à Mycobactéries	<b>BCG : CI absolue</b>		
	Déficit en NEMO/IRAK4/MyD88	Déficit en NEMO : Infections à germes encapsulés (Hi, Pneumocoque, Méningo).	Aucun	<b>Vaccins inertes</b> : tous. <b>Vaccinations recommandées</b> : Anti Méningo, Anti Pneumo et Anti Hib	

Ce document a été validé par le Comité de Pilotage du CEREDIH.  
Il peut évoluer au cours du temps, des mises à jour sont effectuées régulièrement.  
La prise en charge du patient prime ces recommandations.



Site : [www.ceredih.fr](http://www.ceredih.fr)

Titre :

**Recommandations vaccinales  
chez les patients atteints de  
déficit immunitaire héréditaire.**

CEREDIH\_R003\_v1

Date de mise à jour : 13/11/2009

Page : 6/7

### Situations particulières :

- Vaccins anti-**VHA** (hépatite A, vaccin inerte) & anti-**VHB** (hépatite B, vaccin inerte) peuvent être réalisés chez tous les patients présentant un DIH. Pour les patients substitués en immunoglobulines, les Ac anti VHA et anti-HBs sont apportés passivement et assurent une bonne protection.
- Vaccins anti-**méningocoques** (vaccins inertes conjugués chez l'enfant d'âge < 2 ans ou non conjugués) : peut être réalisée chez tous les patients présentant un DIH. L'immunogénicité dépendra de la sévérité du DIH.
- Vaccin contre la **Fièvre typhoïde** (inerte) : peut être réalisé chez tous les patients présentant un DIH.
  - Cas particulier du Ty21a qui est un vaccin vivant atténué administré per os : est formellement contre-indiqué dans les déficits de l'immunité cellulaire.
- **Vaccin antirabique** (vaccins inactivés utilisés en France) : la vaccination est réalisée dans des centres agréés et repose sur le protocole vaccinal « Essen » et l'utilisation d'immunoglobulines antirabiques.
- Vaccin contre la **Fièvre jaune** (vaccin vivant atténué) : formellement contre-indiqué dans les déficits de l'immunité cellulaire.
- Vaccination anti Human **Papilloma Virus** (vaccin inerte « virus like particle ») : suivre les recommandations du calendrier vaccinal en cours, l'avis du médecin spécialiste référent est conseillé.
- Vaccin contre **l'encéphalite à tiques** (inerte) : est indiqué pour tout séjour prolongé en forêt et en zone d'endémie. Suivre les recommandations particulières du calendrier vaccinal.
- La vaccination annuelle contre la **grippe** et la mise à jour des vaccins systématiquement administrés sont recommandées pour les contacts familiaux et les professionnels de santé des patients immunodéprimés.
- Le vaccin contre la **varicelle** (vivant atténué) : est recommandé pour l'entourage du sujet immunodéprimé non immun. En cas d'effets secondaires à type d'éruption cutanée généralisée post-vaccination, les sujets vaccinés doivent éviter tout contact avec les personnes ayant un DIH cellulaire pendant toute la durée de l'éruption, soit au moins 10 jours [6,7].
- Si un vaccin vivant a été administré par inadvertance chez des patients atteints de déficits de l'immunité cellulaire, il faut administrer rapidement des Ig sériques en association ou non avec un traitement antiviral ou un antibiotique approprié.

Ce document a été validé par le Comité de Pilotage du CEREDIH.

Il peut évoluer au cours du temps, des mises à jour sont effectuées régulièrement.

La prise en charge du patient prime ces recommandations.



Site : [www.ceredih.fr](http://www.ceredih.fr)

**Titre :**

**Recommandations vaccinales  
chez les patients atteints de  
déficit immunitaire héréditaire.**

CEREDIH\_R003\_v1

Date de mise à jour : 13/11/2009

Page : 7/7

### Références :

1. Geha RS, Notarangelo LD, Casanova JL, Chapel H, Conley ME, Fischer A , et al. Primary immunodeficiency diseases: an update from the international Union of Immunological Societies Primary Immunodeficiency Diseases Classification Committee. J Allergy Clin Immunol 2007; 120(4): 776-94.
2. Picard C, Puel A, Bustamante J, Ku CL, Casanova JL. Primary immunodeficiencies associated with pneumococcal disease. Curr Opin Allergy Clin Immunol. 2003; 3(6): 451-9.
3. Oksenhendler E, Fieschi C. Déficit immunitaire commun variable. Rev Prat. 2007;57: 1687-90.
4. Micol R. Prophylaxie anti-infectieuse dans les déficits immunitaires primitifs. Rev Prat 2007 ; 57:1694-95.
5. Chandesris MO, Lanternier F, Lecuit M, Lortholary O. Complications infectieuses des déficits immunitaires. Rev Prat. 2007 ; 57: 1663-60.
6. Calendrier des vaccinations et recommandations vaccinales 2009 selon l'avis du Haut Conseil de la Santé Publique. BEH. Avril 2009 n°16-17: 155.
7. National Advisory Committee on Immunization. Recommendations of Advisory Committee on Immunization Practices (ACIP): Recommended Immunization:Immunization of Immunocompromised persons. Canadian Immunization Guide. 7<sup>th</sup> Edition. 2006.
8. Kroger AT, Atkinson WL, Marcuse EK, Pickering LK. Advisory Committee on Immunization Practices (ACIP). Centres for Disease Control and Prevention (CDC). MMWR Recomm Rep. 2006 Dec 1;55 (RR-15):16-20.

Ce document a été validé par le Comité de Pilotage du CEREDIH.

Il peut évoluer au cours du temps, des mises à jour sont effectuées régulièrement.

La prise en charge du patient prime ces recommandations.