



Hierarchisation des indications des Immunoglobulines humaines polyvalentes

Version du 20/05/2025

Indication ¹ Situation correspondant à l'AMM	Degré de priorité ▲ Prioritaire [P] ● A réserver aux urgences fonctionnelles et/ou en cas d'échec des alternatives thérapeutiques [UF] ■ Non prioritaire [NP]	Nécessité d'un avis spécialisé		Posologie <i>La dose initiale est ajustée en fonction du poids du patient (arrondir à l'unité de flacon)</i> <i>La dose d'entretien peut être adaptée le cas échéant en fonction de l'évolution clinique après avis d'expert ou centre de référence</i> <i>Traitement immunomodulateur :</i> <i>Pour un IMC ≥ 30 kg/m², la dose est abaissée à la dose totale de 1,6 g/kg</i> <i>Pour les patients à risque d'insuffisance rénale la perfusion doit être étalée sur 5 jours</i> <i>Entretien (si efficace) : réduction des doses ou espacement des perfusions, en fonction de l'indication (par exemple réévaluation de la gammaglobulinémie à 6 mois)</i>
		Initiation	Renouvellement	
Déficits immunitaires primitifs				
Déficits immunitaires primitifs ¹	▲ [P]			0,4 g/kg en IV toutes les 4 semaines (ou 0,1 g/kg en injection sous-cutanée hebdomadaire) Si nécessaire administration IV toutes les 3 semaines

Déficits immunitaires secondaires

<p>Hypogammaglobulinémie¹ Hémopathies malignes (LLC, LNH, myélome multiple actif ou indolent, ...) ou autres pathologies</p> <ul style="list-style-type: none"> <input type="checkbox"/> IgG < 4 g/L <p>Et</p> <ul style="list-style-type: none"> <input type="checkbox"/> Infection microbienne sévère nécessitant une hospitalisation <p>Et</p> <ul style="list-style-type: none"> <input type="checkbox"/> Echec d'une antibioprophylaxie bien conduite (<i>amoxicilline ou sulfaméthoxazole, triméthoprime selon le contexte clinique</i>) <p><i>Remarque : lorsque la pathologie initiale est résolue, l'arrêt de la supplémentation doit être discuté</i></p>	 [UF]	Avis favorable en RCP	0,2 à 0,4 g/kg en IV toutes les 4 semaines (dose à ajuster en fonction du taux résiduel d'Ig sériques) ou 0,05 g/kg en injection sous-cutanée hebdomadaire
<p>Hypogammaglobulinémie¹ Post-traitement par cellules CAR-T anti-CD19 ou par anticorps bispécifiques</p> <p>Chez l'adulte supplémentation à visée curative :</p> <ul style="list-style-type: none"> <input type="checkbox"/> IgG < 4 g/L <p>Et</p> <ul style="list-style-type: none"> <input type="checkbox"/> Infection microbienne sévère entraînant une hospitalisation <p>Et</p> <ul style="list-style-type: none"> <input type="checkbox"/> Echec d'une antibioprophylaxie bien conduite (<i>amoxicilline ou sulfaméthoxazole, triméthoprime selon le contexte clinique</i>) <p>Chez l'enfant prophylaxie systématique :</p> <ul style="list-style-type: none"> <input type="checkbox"/> IgG < 4 g/L 	 [UF]	Avis favorable en RCP	0,2 à 0,4 g/kg en IV toutes les 4 semaines (dose à ajuster en fonction du taux résiduel d'Ig sériques) ou 0,05g/kg en injection sous-cutanée hebdomadaire
<p>Hypogammaglobulinémie¹ Post-allogreffe de CSH ou post-transplantation d'organes solides</p> <ul style="list-style-type: none"> <input type="checkbox"/> IgG < 4 g/L <p>Et</p> <ul style="list-style-type: none"> <input type="checkbox"/> Infection microbienne sévère entraînant une hospitalisation <p>Et</p> <ul style="list-style-type: none"> <input type="checkbox"/> Echec d'une antibioprophylaxie bien conduite (<i>amoxicilline ou sulfaméthoxazole, triméthoprime selon le contexte clinique</i>) 	 [UF]	Avis favorable en RCP	0,2 à 0,4 g/kg en IV toutes les 3 à 4 semaines jusqu'à l'obtention d'un taux d'IgG sériques > 6 g/L

Neurologie

<p>Syndrome de Guillain-Barré (ou variantes dont le syndrome de Miller-Fisher)¹</p> <p><input type="checkbox"/> Chez l'enfant</p> <p>Ou</p> <p><input type="checkbox"/> Chez l'adulte si contre-indication ou impossibilité de recourir à des échanges plasmatiques dans l'immédiat</p>	 [P]	Voir PNDP et ENS/PNS 2023		2 g/kg en 2 jours ou 0,4 g/kg/j pendant 5 jours en cas de risque d'insuffisance rénale
<p>Polyneuropathie inflammatoire démyélinisante chronique (PIDC)¹</p> <p><input type="checkbox"/> Cliniquement évolutive</p> <p>Et</p> <p><input type="checkbox"/> Après échec ou contre-indication des autres options thérapeutiques (corticoïdes, échanges plasmatiques)</p>	 [UF]	Avis favorable en RCP et d'un centre de référence de la filière FILNEMUS	Réévaluation régulière par un centre de référence de la filière FILNEMUS	<p><i>Instauration et entretien :</i> 0,4 g/kg/j pendant 5 jours (soit 2 g/kg au total)</p> <p>Cure à répéter toutes les 4 à 6 semaines pendant 3 cures avant évaluation d'efficacité</p>
<p>Neuropathie motrice multifocale (NMM) et neuropathie sensitive et motrice multifocale avec bloc de conduction (Syndrome de Lewis et Sumner)¹</p> <p><input type="checkbox"/> Cliniquement évolutive et nouvellement diagnostiquée</p> <p>Ou</p> <p><input type="checkbox"/> Patient répondeur à un traitement en cours par les IgIV</p>	 [P]	Avis favorable en RCP et d'un centre de référence de la filière FILNEMUS	Rythme à adapter selon la réponse thérapeutique du patient	<p><i>A titre indicatif, en cas d'absence d'abord veineux ou de contre-indication par voie IV un recours à la voie SC peut être envisagé après équivalence de dose et après avis en RCP</i></p>

Neurologie

<p>Myasthénie auto-immune grave</p> <p><input type="checkbox"/> Décompensation aiguë en cas d'échec, de contre-indication, ou impossibilité de recourir à des échanges plasmatiques dans l'immédiat</p> <p>Ou</p>	 [P]		En cas de 3 cures dans l'année : avis en RCP pour justifier une nouvelle hospitalisation	1 g/kg sur 1 à 3 jours
<p><input type="checkbox"/> Maladie non contrôlée par une corticothérapie et des immunosuppresseurs</p> <p><input type="checkbox"/> Prévention d'une exacerbation avant geste chirurgical chez les patients avec une myasthénie généralisée non stabilisée sur le plan thérapeutique</p> <p><input type="checkbox"/> Syndrome de Lambert-Eaton</p>	 [UF]	Avis favorable d'un centre de référence de la filière FILNEMUS	En cas de 3 cures dans l'année : avis en RCP pour justifier une nouvelle hospitalisation	1 g/kg sur 1 à 3 jours
	 [P]	Avis favorable d'un centre de référence de la filière FILNEMUS ou BRAIN-TEAM pour traitement de fond	Trimestriel après 2 cures réalisées à un mois d'intervalle	2 g/kg en 2 jours ou 0,4 g/kg/j pendant 5 jours si risque élevé d'insuffisance rénale. Durée de traitement limitée à 6 mois

Hématologie

<p>Purpura thrombopénique immunologique de l'adulte - Formes sévères uniquement</p> <p><input type="checkbox"/> Score de Khellaf modifié > 8 et toujours en association avec les corticoïdes (sauf contre-indication absolue), en situation d'urgence</p> <p>Ou</p> <p><input type="checkbox"/> Formes très rares avec mise en jeu du pronostic vital (saignement intracérébral ou viscéral avec déglobulisation)</p>	 [P]	<p>Voir PNDS 2025 et avis favorable d'un centre du réseau CeReCAI dans des situations exceptionnelles où les IgIV sont proposées hors urgence</p> <p><i>(grossesse, préparation à un acte invasif chez un patient cortico-résistant)</i></p>	<p style="text-align: center;">1 g/kg, dose unique à J1</p> <p>Répéter la dose à J3 seulement si les signes de gravité persistent et absence de réponse plaquettaire.</p>
<p>Purpura thrombopénique immunologique de l'enfant et l'adolescent - Formes sévères uniquement</p> <p><input type="checkbox"/> Score hémorragique de Buchanan-Adix ≥ 3 et/ou plaquettes < 10 g/L</p> <p>Ou</p> <p><input type="checkbox"/> Formes très rares avec mise en jeu du pronostic vital (saignement intracérébral ou viscéral avec déglobulisation)</p>	 [P]	<p>Voir PNDS 2025 et avis favorable d'un centre du réseau CEREVANCE dans des situations exceptionnelles où les IgIV sont proposées hors urgence</p>	<p style="text-align: center;">0,8 à 1 g/kg en IV au J1</p> <p>Pour la première poussée, répéter la dose à J3 seulement si les signes de gravité persistent</p>
		<p>Contact souhaitable avec un centre du réseau CEREVANCE mais qui ne doit pas retarder la perfusion en urgence des IgIV</p>	<p>1 g/kg J1 et J2 + corticoïdes + transfusions de plaquettes</p>

Hématologie

<p>Erythroblastopénie associée à une infection chronique par le parvovirus B19 chez les immunodéprimés</p> <p><input type="checkbox"/> Infection prouvée à Parvovirus B19 (PCR > 10⁴ et/ou IgM positives)</p> <p>Et</p> <p><input type="checkbox"/> Responsable d'une anémie sévère < 8g/dL (réticulocytes < 10000/mm³) confirmée par le myélogramme et dans un contexte d'immuno-dépression (VIH, tumeur solide, traitement immuno-suppresseur, etc...)</p> <p><i>Hors infection à parvovirus B19, l'erythroblastopénie <u>n'est pas</u> une indication aux IgIV. Ce traitement peut se discuter <u>uniquement</u> après échec du traitement immunosuppresseur conventionnel</i></p>	 [P]	<p>Avis favorable d'un centre du réseau CeReCAI pour l'adulte, CEREVANCE pour l'enfant et l'adolescent ou d'une équipe de la filière MaRIH</p>	<p>2 g/kg en 2 jours ou 0,4 g/kg/j pendant 5 jours si risque élevé d'insuffisance rénale</p> <p>En fonction de la réponse au traitement, une à plusieurs nouvelles cures peuvent être nécessaires (2 le plus souvent)</p>
<p>Maladie de Willebrand acquise avec une gammopathie monoclonale IgG</p> <p>Nécessitant :</p> <p><input type="checkbox"/> Une procédure invasive urgente engageant le pronostic vital ou fonctionnel</p> <p>Ou</p> <p><input type="checkbox"/> Une procédure invasive programmée ne pouvant être reportée sans mettre en danger la santé du patient</p> <p>Ou</p> <p><input type="checkbox"/> Un traitement curatif ou préventif pour un syndrome hémorragique sévère et échec ou intolérance aux concentrés de vWF</p>	 [P]	<p>Avis favorable d'un centre de référence du réseau de la filière MHEMO</p>	<p>1,2 g/kg en 3 jours soit 0,4 g/kg/j</p>
<p>Allo-immunisation fœto-maternelle plaquettaire avec</p> <p><input type="checkbox"/> Antécédent avéré de thrombopénie néonatale</p>	 [P]	<p>Avis favorable spécialisé (groupe « thrombopénies fœtales/néonatales d'origine immunes » du GFHT)</p>	<p>Perfusions hebdomadaires de 1 g/kg à partir de la 20^{ème} semaine d'aménorrhée</p> <p>En cas de risque d'hémorragie fœtale modéré, on peut envisager un traitement de début plus tardif et à une posologie de 0,5 g/kg</p> <p>Dans les formes très sévères, possibilité d'un début de traitement plus précoce à 2 g/kg par semaine</p>

Hématologie

<p>Syndrome catastrophique des antiphospholipides</p> <ul style="list-style-type: none"> <input type="checkbox"/> Avec pronostic vital engagé en alternative aux échanges plasmatiques s'ils ne sont pas disponibles immédiatement, associés aux corticoïdes et anticoagulants <input type="checkbox"/> Dans les formes sans engagement initial du pronostic vital mais n'ayant pas répondu à l'association corticoïdes / anticoagulants IV : en seconde intention, en alternative aux échanges plasmatiques s'ils ne sont pas disponibles immédiatement 	<p>● [UF]</p>	<p>Voir PNDS 2022 et Avis favorable d'un centre du réseau de la filière FAI2R</p>	<p>2 g/kg en 2 jours ou 0,4 g/kg/j pendant 5 jours si risque élevé d'insuffisance rénale</p>
<p>Anémie hémolytique auto-immune</p> <p>Chez l'adulte :</p> <ul style="list-style-type: none"> <input type="checkbox"/> Forme grave avec mise en jeu du pronostic vital à court terme <p>Et</p> <ul style="list-style-type: none"> <input type="checkbox"/> En impasse thérapeutique après échec d'un traitement maximal (corticoïdes, rituximab, et/ou EPO) et nécessitant un support transfusionnel <p>Chez l'enfant et l'adolescent :</p> <ul style="list-style-type: none"> <input type="checkbox"/> Forme grave avec mise en jeu du pronostic vital à court terme <p>Et</p> <ul style="list-style-type: none"> <input type="checkbox"/> En impasse thérapeutique après échec d'un traitement maximal (corticoïdes, rituximab, et/ou EPO) et nécessitant un support transfusionnel 	<p>● [UF]</p>	<p>Voir PNDS 2025 et Avis favorable d'un centre du réseau CeReCAI</p>	<p>1 g/kg en IV à J1 à renouveler si nécessaire à J2 ou J3 en faisant attention au risque de thrombose</p>
		<p>Voir PNDS 2025 et Avis favorable d'un centre du réseau CEREVANCE</p>	<p>1 g/kg en IV à J1, à renouveler si nécessaire à J2 ou J3 en faisant attention au risque de thrombose</p>

Maladies infectieuses

Prophylaxie des sujets à risque suivants, après exposition à un cas confirmé de rougeole²

- Femme enceinte non vaccinée et sans antécédent de rougeole

Ou

- Sujet immunodéprimé quel que soit son statut vaccinal et ses antécédents avérés de rougeole

Ou

- Enfants de moins de 6 mois dont la mère présente une rougeole

Ou

- Enfants de moins de 6 mois dont la mère n'a pas d'antécédent de rougeole et n'a pas été vaccinée (dans le doute une sérologie maternelle IgG peut être demandée en urgence)

Ou

- Enfants âgés de 6 à 11 mois non vaccinés en post-exposition dans les 72h après contact quel que soit le statut vaccinal de la mère ou ses antécédents de rougeole

²*Il est rappelé que certaines spécialités n'ont pas cette indication en pédiatrie (enfants de moins de 2 ans)*



[P]

Avis favorable en RCP

0,2 g/kg en dose unique (voir recommandations du haut conseil de santé publique)

Transplantation d'organes solides

Traitement du rejet de greffe médié par Ac	 [P]	Avis favorable en RCP	2 g/kg à répartir sur 48h à 96h à répéter tous les mois pendant 3 mois
Prophylaxie des rejets médiés par Ac chez les patients traités par les plasmaphèreses <input type="checkbox"/> Chez les patients avec un (ou plusieurs) Ac contre le donneur (avec une MFI > 2000) après la greffe	 [P]		
Désimmunisation des patients hyperimmunisés en attente d'une greffe cardiaque, pulmonaire, hépatique ou rénale en dehors des plasmaphèreses	 [UF]	Avis spécialisé d'un centre de transplantation agréé	

Médecine interne

Dermatomyosite <input type="checkbox"/> Graves troubles de la déglutition associés Ou _____	 [P]	Avis favorable en RCP		
<input type="checkbox"/> Après échec, dépendance, intolérance ou contre-indication aux corticoïdes et immunosuppresseurs	 [UF]			
Myopathie nécrosante et Syndrome des antisynthétases et myosites associées à d'autres connectivites <input type="checkbox"/> Graves troubles de la déglutition associés Ou _____	 [P]	Avis favorable en RCP et avis spécialisé du centre de référence Myopathie inflammatoire (filiales FAI2R ou FILNEMUS)		2 g/kg en 2 jours ou 0,4 g/kg/j pendant 5 jours si risqué élevé d'insuffisance rénale Limité à trois cures mensuelles, renouvellement possible jusqu'à six cures
<input type="checkbox"/> Après échec, dépendance, intolérance ou contre-indication aux corticoïdes et immunosuppresseurs	 [UF]			
Myosites à inclusions avec ou sans dysphagie	 [NP]			
Maladie de Kawasaki¹	 [P]	Avis favorable en RCP		1,6 à 2 g/kg pendant 2 à 5 jours ou 2 g/kg en dose unique à débiter durant les 10 premiers jours après le premier symptôme.
Vascularites systémiques ANCA-positives <input type="checkbox"/> Rechute ou résistance ou intolérance / complications infectieuses opportunistes sous corticoïdes et immunosuppresseurs	 [NP]	Avis spécialisé d'un centre du réseau maladie rare FAI2R	Trimestriel	2 g/kg en 2 jours ou 0,4 g/kg/j pendant 5 jours si insuffisance rénale / risque élevé d'insuffisance rénale
Syndrome de Clarkson	 [UF]	Avis spécialisé du centre national de référence des maladies auto-immunes et systémiques rares : Hôpital Pitié-Salpêtrière, Paris		2 g/kg tous les mois la 1 ^{ère} année sans récurrence puis diminution année après année de moitié jusqu'à 0,25 g/kg puis arrêt progressif

Dermatologie

<p>Pemphigus (vulgaire, foliacé/superficiel ou paranéoplasique)</p> <p><input type="checkbox"/> Impasse thérapeutique après un traitement par rituximab et/ou corticoïdes et/ou immunosuppresseurs</p>	<p>● [UF]</p>		
<p>Pemphigoïde des muqueuses (ex : Pemphigoïde cicatricielle)</p> <p><input type="checkbox"/> Atteinte muqueuse étendue et/ou atteinte oculaire sévère et/ou atteinte laryngée</p> <p>Et</p> <p><input type="checkbox"/> En impasse thérapeutique après un traitement de 3 à 6 mois par corticothérapie générale et/ou immunosuppresseurs et/ou rituximab</p>	<p>● [UF]</p>	<p>Avis favorable en RCP et d'un centre de référence de la filière FIMARAD</p>	<p>2 g/kg pendant 2 à 5 jours, tous les mois pendant 6 mois</p>
<p>Epidermolyse bulleuse acquise (EBA)</p> <p><input type="checkbox"/> Atteinte cutanée et/ou muqueuse étendue et/ou atteinte oculaire et/ou atteinte laryngée</p> <p><input type="checkbox"/> En impasse thérapeutique après un traitement par rituximab et/ou corticostéroïdes et/ou immunosuppresseurs</p>	<p>● [UF]</p>		
<p>Mucinoase papuleuse engageant le pronostic vital</p> <p><input type="checkbox"/> Avec manifestations graves, notamment neurologiques ou cardiaques</p> <p>Ou</p> <p><input type="checkbox"/> Mucineuse galopante et généralisée</p>	<p>● [UF]</p>		

Hépatologie

Hemochromatose néonatale (hépatite allo-immune congénitale) <input type="checkbox"/> En période néonatale pour les insuffisances hépatocellulaires néonatales Ou <input type="checkbox"/> En préventif chez les femmes enceintes avec antécédents d'hémochromatose lors d'une grossesse antérieure	 [P]	Avis favorable spécialisé (hépatopédiatre, fœtopathologiste et anatomo-pathologiste)	1 g/kg après une exsanguino-transfusion de 2 masses sanguines
			1 g/kg/semaine à partir de 16 semaine (16S puis 18S puis 20S puis chaque semaine jusqu'à la fin de la grossesse)

Indications non justifiées ou non acceptables au regard des données disponibles (liste non exhaustive)

Déficits immunitaires secondaires ne répondant pas aux situations précitées et aux critères suivants :

- Défaut de production d'anticorps (dosage pondéral des IgG <4g/L),
- Associés à des infections à répétition entraînant une hospitalisation
- Après validation en RCP.

Neurologie

- Autisme
- Narcolepsie
- Sclérose en plaque secondairement progressive

Hématologie

- Purpura thrombotique thrombocytopénique
- Hémophilie acquise
- Syndrome d'activation macrophagique
- Neutropénie auto-immune
- Thrombocytopénie ne répondant pas aux critères précités
- Cytopénies auto-immunes en dehors des critères précités
- Maladie de Willebrand acquise, associée à une gammopathie monoclonale de type IgA ou IgM
- Chez les patients allo-greffés :
 - En prophylaxie systématique de l'infection, en l'absence d'hypogammaglobulinémie
 - Dans les maladies à CMV autres que la pneumopathie (ECIL7 6,7)
 - Dans les atteintes respiratoires hautes ou basses liées à un autre virus que le VRS ou le para-influenzae, (ECIL4 10)
 - Dans la prophylaxie de la maladie à CMV (ECIL 76,7)
 - En association au traitement préemptif anti-CMV (ECIL 7 6,7)
 - Dans les autres atteintes virales notamment BK virus, EBV, Influenzae, HHV6, norovirus, rotavirus, adénovirus.
- Infection virale au cours du myélome multiple

Transplantation d'organes solides

- Prophylaxie et traitement des rejets humoraux des organes autres que le rein, le cœur, poumons et cœur-poumons sauf justification et après avis spécialisé

Indications non justifiées ou non acceptables au regard des données disponibles (liste non exhaustive)

Médecine interne

- Lupus érythémateux systémiques
- Polyarthrite rhumatoïde
- Arthrite juvénile idiopathique, Maladie de Still
- Syndrome de Felty
- Asthme
- Echecs récidivants de fécondation in vitro avec ou sans Ac anti-phospholipide
- Nécrose épidermique toxique et Syndrome de Stevens-Johnson (SSJ)
- Urticaire et dermatite atopique
- Sclérodermie systémique

Maladies infectieuses

- Prévention des infections chez le grand prématuré
- Syndrome d'activation macrophagique secondaire à une infection à Epstein Barr virus
- Infections bactériennes récidivantes chez l'enfant infecté par le VIH

Ophthalmologie

- Rétinochoïdopathie de Birdshot

Liste des abréviations

Ac	Anticorps	LNH	Lymphome non Hodgkinien
AMM	Autorisation de Mise sur le Marché	NMM	Neuropathie Motrice Multifocale
CAR-T	Chimeric antigen receptor T cell	MFI	Mean Fluorescence Intensity
CMV	Cytomégalovirus	PCR	Polymerase Chain Reaction
CSH	Cellules Souches Hématopoïétiques	PIDC	Polyneuropathie inflammatoire démyélinisante chronique
EBV	Virus d'Epstein-Barr	PNDS	Protocoles Nationaux de Diagnostic et de Soins
EPO	Erythropoïétine	RCP	Réunion de Concertation Pluridisciplinaire
Ig	Immunoglobulines	S	Semaines (ex : 16S)
IMC	Indice de Masse Corporelle	SC	Sous-cutanée
IV	Intraveineuse	VIH	Virus de l'Immunodéficience Humaine
LLC	Leucémie Lymphoïde Chronique	vWF	Von Willebrand Factor

Filières / Centres de référence

CeReCAI	Centre de référence des cytopénies auto-immunes de l'adulte
CEREVANCE	Centre de référence des cytopénies auto-immunes de l'enfant
ENS/PNS	European Academy of Neurology / Peripheral Nerve Society
FAI2R	Filière de santé des maladies auto-immunes et auto-inflammatoires rares
FILNEMUS	Filière de santé maladies rares neuromusculaires
FIMARAD	Filière de santé maladies rares dermatologiques
GFHT	Groupe Français d'étude sur l'Hémostase et la Thrombose
MaRIH	Filière de santé maladies rares immuno-hématologiques
MHEMO	Filière de santé maladies hémorragiques rares