

Dénomination Commune Internationale :

HEMINE HUMAINE

Nom commercial :

NORMOSANG®

MEDICAMENT DERIVE DU SANG

Indication AMM

<http://base-donnees-publique.medicaments.gouv.fr/affichageDoc.php?specid=65109937&typedoc=R>

- Traitement des crises aiguës des porphyries hépatiques (porphyrie aiguë intermittente, porphyrie variegata, coproporphyrine héréditaire) (A)

AMM nationale

■ 05/05/1995 sans désignation orpheline

Avis HAS/CT

■ 28/11/1995 ; 23/07/2014 (réévaluation)

- **SMR important, ASMR importante (II)** dans la prise en charge des crises aiguës graves de porphyrie hépatiques. Seul médicament à base d'hémine humaine disponible. Traitement de 1^{ère} intention.

Pertinence scientifique :

► Dans l'étude ouverte, monocentrique (AZ66/non publiée) après 4 jours de traitement chez **10 patients** en crise de porphyrie hépatique, des réductions significatives des ALA (acide delta amino lévulinique) et porphobilinogène urinaires sur 24 heures, des porphobilinogène sérique et des symptômes douloureux ont été observés par rapport à l'état initial.

► Dans l'analyse rétrospective de **25 patients** (112 crises) suivis en Afrique du Sud (Hift 2005), l'arginate d'hémine (Normosang®) a été utilisé dans 75 cas (67%) et a permis, une réduction du score de sévérité des symptômes rapide (médiane : 6 jours). Compte tenu de la méthodologie de cette analyse, les résultats ne sont pas interprétables.

Du fait de la rareté de la maladie et de sa présentation clinique très polymorphe, les données disponibles reposent sur des études cliniques de faible niveau de preuve. Néanmoins, Normosang® est le seul médicament à base d'hémine humaine disposant d'une AMM sur le marché français.

► **Site ORPHANET** (Pr J.-C. Deybach ([février 2009](#))) : « Les crises aiguës sont une urgence thérapeutique et doivent être traitées par injection d'hémine humaine et/ou par perfusion d'hydrates de carbone. Le traitement des manifestations cutanées repose essentiellement sur les phlébotomies et/ou la prise de chloroquine à faible dose. Le pronostic dépend du type de porphyrie ».

Voir aussi le document « recommandation » de la JP listant le nom des centres experts (source ORPHANET).

Hift R et al, 2005; Sardh E et al, 2009

Références

Hift R, Meissner P. An analysis of 112 acute porphyric attacks in Cape Town, South Africa. *Medicine* 2005 84;1:48-60

Sardh E, Harper P, Andersson DE, Floderus Y. Plasma porphobilinogen as a sensitive biomarker to monitor the clinical and therapeutic course of acute intermittent porphyria attacks. *Eur J Intern Med* 2009 ; 20 : 201-7.

www.orphanet.fr