

RECOMMANDATION

Dénomination Commune Internationale :

HEMINE HUMAINE

Nom commercial :

NORMOSANG®

OMEDIT IDF 2016

Version : 5

Création : Janvier 2008

Révision : Novembre 2016

MEDICAMENT DERIVE DU SANG

Classe pharmacothérapeutique : Autres agents hématologiques, Hématine

Code ATC : B06AB01

MAJ 11/2016 Extrait RCP - Source ANSM version du 04/07/2016

<http://agence-prd.ansm.sante.fr/php/ecodex/frames.php?specid=65109937&typedoc=R&ref=R0281630.htm>

MODALITÉS DE PRESCRIPTION

LISTE I

- Médicament soumis à prescription médicale
- Réservé à l'usage hospitalier.
- Médicament dérivé du sang.

Avant la mise en œuvre du traitement, il est nécessaire d'authentifier la crise de porphyrie hépatique :

- anamnèse familiale ou personnelle évocatrice,
- signes cliniques évocateurs,
- détermination quantitative dans les urines de l'acide delta-amino-lévulinique et du porphobilinogène (tests de Watson-Schwarz ou de Hoesch classiques).

POSOLOGIE

- ✚ **Dose journalière recommandée = 3 mg/kg une fois par jour pendant 4 jours.**
- ✚ Dose maximale = 250 mg (une ampoule) par jour.
- ✚ **Administration en perfusion intraveineuse stricte.**
- ✚ Exceptionnellement, en cas de réponse insuffisante après la première cure de traitement, celle-ci peut être répétée sous surveillance stricte des paramètres biochimiques.

❖ **ADAPTATIONS POSOLOGIQUES**

Population	Posologie	Commentaire
Patients > 65 ans	Aucun ajustement de la dose n'est nécessaire.	
Enfant et adolescent	Une expérience limitée dans le cadre de la tyrosinémie suggère que les posologies adultes sont bien tolérées, si administrées avec les mêmes précautions que chez l'adulte.	Les crises de porphyrie sont rares chez l'enfant

RECOMMANDATION

Dénomination Commune Internationale :

HEMINE HUMAINE

Nom commercial :

NORMOSANG®

OMEDIT IDF 2016

Version : 5

Création : Janvier 2008

Révision : Novembre 2016

MISES EN GARDE SPECIALES ET PRECAUTIONS D'EMPLOI

Précaution d'emploi	Conduite à tenir	Remarque particulière
Risque cardiovasculaire et neurologique associé aux crises de porphyrie		Surveillance adaptée cardiovasculaire et neurologique
Irritation veineuse Solution diluée hypertonique	Perfusion intraveineuse stricte, lente (>30 min) , dans une grosse veine de l'avant-bras ou dans une veine centrale. Rincer la veine avec 100 ml de NaCl à 0,9 % après la perfusion	Une altération des veines périphériques a été observée lors d'administrations répétées et peut empêcher l'utilisation des veines affectées, nécessitant l'utilisation d'une voie veineuse centrale.
Extravasation	Tester le cathéter IV avant d'administrer la perfusion et contrôler régulièrement durant la perfusion.	Risque d'extravasation, si un cathéter IV reste en place trop longtemps (lésions vasculaires causées par irritation mécanique et irritation due au liquide d'injection) En cas d'extravasation, une décoloration anormale de la peau peut apparaître
Thrombose	Une thrombose dans la veine utilisée pour la perfusion peut éventuellement survenir après l'administration. Quelques cas de thrombose dans les veines caves et leurs principales branches collatérales (veines iliaques et sous-clavières) ont été décrits. Le risque de thrombose des veines caves ne peut être exclu.	
Augmentation de la ferritine sérique	Mesurer régulièrement le taux de ferritine sérique afin de surveiller le stock en fer de l'organisme	Cas observés après des perfusions répétées.
Coloration inhabituelle du plasma	La couleur foncée de NORMOSANG 25 mg/ml peut donner au plasma une coloration inhabituelle.	
Transmission des agents infectieux	Malgré les mesures standard de prévention des infections, le risque de transmission d'agents infectieux ne peut être totalement exclu.. Ceci concerne également les virus inconnus ou émergents et d'autres agents pathogènes. Les mesures prises sont jugées efficaces pour les virus à enveloppe tels que le VIH, le VHB et le VHC.	

RECOMMANDATION

Dénomination Commune Internationale :

HEMINE HUMAINE

Nom commercial :

NORMOSANG®

OMEDIT IDF 2016

Version : 5

Création : Janvier 2008

Révision : **Novembre 2016**

Excipients à effet notable	1 g d'éthanol (96%) par ampoule de 10 ml A prendre en compte pour les patients souffrant d'atteintes hépatiques, d'alcoolisme, d'épilepsie, de lésions ou d'affections cérébrales ainsi que pour les femmes enceintes et les enfants.
-----------------------------------	---

GROSSESSE ALLAITEMENT

	Conduite à tenir	Niveau de preuve
Grossesse	Non recommandé à moins d'une nécessité absolue	Absence de données
Allaitement	Non recommandé à moins d'une nécessité absolue	Absence de données

INTERACTIONS MEDICAMENTEUSES

Au cours du traitement par Normosang®, l'activité enzymatique des enzymes P450 augmente.

+ **Médicaments métabolisés par le CYP3A4 (œstrogènes, les barbituriques, stéroïdes)**

Diminution de l'exposition systémique


-

CENTRES DE RÉFÉRENCE, DE COMPÉTENCE ET CONSULTATIONS SPÉCIALISÉES

Orphanet - Dernière mise à jour : 11/2016


<http://www.orpha.net>

ILE DE FRANCE

 **BOBIGNY (AP-HP) : Hôpital Avicenne** ; Consultation du centre de référence des maladies dermatologiques rares d'origine génétique [Plus d'informations](#)

 **COLOMBES (AP-HP) : Hôpital Louis Mourier** ; Centre de référence des porphyries (Coordonnateur: Pr Jean-Charles DEYBACH) [Plus d'informations](#)


PARIS (AP-HP)


 **Hôpital Necker - Enfants Malades** ;

Centre de référence des maladies dermatologiques rares d'origine génétique (Coordonnateur: Pr Christine BODEMER) [Plus d'informations](#)


Centre de référence des maladies héréditaires du métabolisme (Coordonnateur: Pr Pascale DE LONLAY) [Plus d'informations](#)

Consultation du centre de référence des maladies héréditaires du métabolisme de Paris [Plus d'informations \(Pr AIGRAIN\)](#), [Plus d'informations \(Dr LACAÏLLE\)](#), [Plus d'informations \(Dr FAKOURI, Dr LESAVRE\)](#) [Plus d'informations \(Dr DUPIC\)](#)

 **Hôpital Saint-Louis** ; Consultation du centre de référence des maladies dermatologiques rares d'origine génétique [Plus d'informations](#)

 **Hôpital Robert Debré** ; Centre de référence des maladies métabolique héréditaires (Coordonnateur: Dr Manuel SCHIFF) [Plus d'informations](#)

PROVINCE

 **CHU STRASBOURG** : Hôpital de Hautepierre ; Consultation du centre de référence des maladies héréditaires du métabolisme du CHU de Nancy (Vandoeuvre-les-Nancy) [Plus d'informations](#)

 **CHU BORDEAUX**

Hôpital Pellegrin ; Centre de compétences des maladies métaboliques héréditaires des enfants et des adultes Sud-Ouest France [Plus d'informations](#)

Hôpital Pellegrin ; Centre de référence des maladies dermatologiques rares – Enfants (Coordonnateur: Pr Alain TAÏEB) [Plus d'informations](#)

Hôpital Saint André ; Centre de référence des maladies dermatologiques rares – Adultes (Coordonnateur: Pr Alain TAÏEB) [Plus d'informations](#)

CHU DIJON : Hôpital François Mitterrand

Consultation du centre de référence des maladies - CHU métabolisme héritées de Nancy - Patients adultes [Plus d'informations](#)

Consultation du centre de référence des maladies-CHU métabolisme héritées de Nancy - Les patients de pédiatrie [Plus d'informations](#)

CHRU BREST Hôpital Morvan ; Centre de compétences des maladies héréditaires du métabolisme [Plus d'informations](#)

CHU RENNES – Hôpital Sud ; Centre de compétences pour les erreurs innées du métabolisme

CHRU TOURS

Hôpital de Clocheville ; Centre de compétences des maladies héréditaires du métabolisme [Plus d'informations](#)

Hôpital Trousseau ; Centre de compétences des maladies dermatologiques rares d'origine génétique [Plus d'informations](#)

CHU REIMS Hôpital Maison Blanche ; Consultation du centre de référence des maladies héréditaires du métabolisme du CHU de Nancy (Vandoeuvre-les-Nancy) [Plus d'informations](#)

CHU BESANCON Hôpital Saint-Jacques ; Consultation du centre de référence des maladies héréditaires du métabolisme du CHU de Nancy (Vandoeuvre-les-Nancy) [Plus d'informations](#)


CHRU MONTPELLIER Hôpital Guy de Chauliac ; Centre de compétences des maladies métaboliques héréditaires [Plus d'informations](#)

CHU NANCY -VANDOEUVRE-LÈS-NANCY Hôpital Brabois enfants ; Centre de référence des maladies héréditaires du métabolisme (Coordonnateur: Pr François FEILLET) [Plus d'informations](#)


CHU NIMES Hôpital Caremeau ; Centre de compétence pour la dermatite bulleuse et les maladies rares de la peau [Plus d'informations](#)


CHU TOULOUSE


Hôpital des enfants; Centre de compétences des maladies héréditaires du métabolisme [Plus d'informations](#)

 Hôpital Larrey ; Consultation du centre de référence des maladies dermatologiques rares (Coordonnateur: Pr Alain TAÏEB) [Plus d'informations](#)

CHRU LILLE

 Hôpital Claude Huriez ; Consultation du centre de référence des maladies héréditaires du métabolisme - Lille [Plus d'informations](#)

 Hôpital Claude Huriez ; Centre de compétences des maladies génétique rares de la peau [Plus d'informations](#)

 Hôpital Jeanne de Flandre ; Centre de référence des maladies héréditaires du métabolisme (Coordonnateur: Dr Dries DOBBELAERE) [Plus d'informations](#)

CHU NANTES Hôtel Dieu ; Centre de compétences des maladies dermatologiques rares d'origine génétique [Plus d'informations](#)

CHU ANGERS : Centre de compétences des maladies héréditaires du métabolisme [Plus d'informations](#)

CHU POITIERS : Centre de compétences des maladies héréditaires du métabolisme [Plus d'informations](#)

CHU MARSEILLE Hôpital de la Timone ; Centre de référence des maladies héréditaires du métabolisme (Coordonnateur: Pr Brigitte CHABROL) [Plus d'informations](#)

CHU HCL LYON-BRON Centre de référence des maladies rénales rares et des maladies héréditaires du métabolisme (Coordonnateur : Pr Pierre COCHAT) Hôpital Femme Mère Enfant [Plus d'informations](#)