

RECOMMANDATIONS PRATIQUES

Dénomination Commune Internationale :

Inhibiteur de la C1 estérase

humaine

Nom commercial :

CINRYZE®

OMEDIT IDF 2019

Version : 8

Création : Octobre 2012
 Révision : **Décembre 2019**

Classe pharmacothérapeutique : médicaments utilisés dans l'angioedème héréditaire, C1-inhibiteur, dérivé plasmatique, Code ATC : B06AC01.

⚠ ANSM (28/05/2019) : Fin de tension d'approvisionnement – Remise à disposition normale depuis mai 2019

MAJ 12/2019 - EXTRAITS EPAR - Source : EMA [révision 17 du 27/08/2019](#)

MODALITES DE PRESCRIPTION

LISTE I

- Médicament soumis à prescription hospitalière,
- Médicament inscrit sur la liste rétrocession
- ▼ Médicament faisant l'objet d'une surveillance supplémentaire (pour plus d'information cliquer [ICI](#))

POSOLOGIE ET MODALITES D'ADMINISTRATION

Traitement à instaurer sous la surveillance d'un médecin expérimenté dans les soins aux patients présentant un angioedème héréditaire.

Modalités d'administration :

- **Administration par injection intraveineuse à un débit de 1ml/min.**
- **Traitement à domicile et auto-administration :** la décision de recourir au traitement à domicile pour un patient relève du médecin traitant qui doit s'assurer qu'une **formation appropriée soit dispensée et que la manipulation du médicament soit contrôlée** à intervalle régulier (*les risques éventuels associés au traitement à domicile sont liés à l'administration elle-même ainsi qu'à la prise en charge des effets indésirables médicamenteux, notamment les réactions d'hypersensibilité*).

TABLEAU I : Posologies recommandées

Population de patients	Indications	Posologie / voie d'administration (IV)	Surveillance particulière/commentaires
Adultes et adolescents ≥ 12 ans	Traitement des crises d'angioedème	1 000 unités au premier signe de survenue d'une crise aiguë. Si la réponse du patient est insuffisante après 60 minutes, une deuxième dose de 1 000 unités peut être administrée.	Pour les patients présentant des crises sévères, notamment les crises laryngées, ou si le traitement tarde à être mis en œuvre, la deuxième dose peut être administrée avant la fin de ce délai de 60 minutes.
	Prévention des crises d'angioedème avant une intervention	1 000 unités dans les 24 heures précédant une intervention médicale, dentaire ou chirurgicale.	
	Prévention systématique des crises d'angioedème	1 000 unités tous les 3 ou 4 jours	Il peut s'avérer nécessaire d'ajuster l'intervalle entre deux administrations en fonction de la réponse du patient. La nécessité de poursuivre une prophylaxie régulière par Cinryze® doit être réévaluée régulièrement.

RECOMMANDATIONS PRATIQUES

Dénomination Commune Internationale :

Inhibiteur de la C1 estérase

humaine

Nom commercial :

CINRYZE®

OMEDIT IDF 2019

Version : 8

Création : Octobre 2012
 Révision : **Décembre 2019**

Enfants 2 à 11 ans	Traitement des crises d'angioedème	<p>> 25 kg : 1000 unités au premier signe de survenue d'une crise aiguë. Une deuxième dose de 1000 unités peut être administrée si la réponse du patient est insuffisante après 60 minutes.</p> <p>10 à 25 kg : 500 unités au premier signe de survenue d'une crise aiguë. Une deuxième dose de 500 unités peut être administrée si la réponse du patient est insuffisante après 60 minutes.</p>	
	Prévention des crises d'angioedème avant une intervention	<p>> 25 kg : 1000 unités dans les 24 heures précédant une intervention médicale, dentaire ou chirurgicale.</p> <p>10 à 25 kg : 500 unités dans les 24 heures précédant une intervention médicale, dentaire ou chirurgicale.</p>	
Enfants 6 à 11 ans	Prévention systématique des crises d'angioedème	Posologie initiale de 500 unités tous les 3 ou 4 jours	<p>Il peut s'avérer nécessaire d'ajuster l'intervalle entre deux administrations et la dose en fonction de la réponse du patient.</p> <p>La nécessité de poursuivre une prophylaxie régulière par Cinryze® doit être réévaluée régulièrement.</p>
Sujet âgé (≥ 65 ans)		Aucune investigation particulière n'a été menée. Pour le traitement, la prévention systématique et la prévention avant une intervention, la dose est la même que pour les adultes.	
Insuffisant rénal ou hépatique		Aucune investigation particulière n'a été menée. Pour le traitement, la prévention systématique et la prévention avant une intervention, la dose est la même que pour les adultes.	

MISES EN GARDE SPECIALES ET PRECAUTIONS D'EMPLOI

Evénements thrombotiques	<p><i>Des événements thrombotiques ont été décrits chez des nouveau-nés et nourrissons subissant un pontage cardiaque alors qu'ils recevaient de fortes doses (hors AMM) d'un autre produit inhibiteur de C1 (jusqu'à 500 unités/kg) pour prévenir le syndrome de fuite capillaire. D'après une étude menée chez l'animal, il existe un seuil de risque thrombogène à des doses supérieures à 200 unités/kg.</i></p> <p>→ Les patients présentant des facteurs de risque connus (y compris la présence d'un cathéter à demeure) doivent être surveillés étroitement.</p>
Agents transmissibles	<p>Une vaccination appropriée (contre les hépatites A et B) doit être envisagée chez les patients recevant régulièrement ou à plusieurs reprises un produit à base d'inhibiteur de C1 dérivé du plasma humain.</p> <p>Il est fortement recommandé de consigner le nom et le numéro de lot du médicament chaque fois que Cinryze® est administré à un patient, afin d'assurer la traçabilité du lot reçu par le patient.</p>
Hypersensibilité	<p>Les réactions d'hypersensibilité peuvent présenter des symptômes similaires à ceux des crises d'angioedème.</p> <p>Les patients doivent être informés des signes précurseurs des réactions d'hypersensibilité, notamment urticaire, urticaire généralisée, oppression de la poitrine, sifflement, hypotension et anaphylaxie. L'apparition de ces symptômes après l'administration doit alerter leur médecin.</p> <p>En cas de réactions ou de choc anaphylactiques, un traitement médical d'urgence doit être administré.</p>
Sodium	Chaque flacon de Cinryze® contient approximativement 11,5 mg de sodium . Ceci doit être pris en compte par les patients soumis à un régime hyposodé.

INTERACTIONS MEDICAMENTEUSES

Sources : [EMA/EPAR](#) et [ANSM/Thésaurus des interactions médicamenteuses \(10/2019\)](#)

RECOMMANDATIONS PRATIQUES

Dénomination Commune Internationale :
Inhibiteur de la C1 estérase
humaine
 Nom commercial :
CINRYZE®

OMEDIT IDF 2019

Version : 8

Création : Octobre 2012
 Révision : **Décembre 2019**

Aucune étude d'interaction n'a été réalisée.

FECONDITE, GROSSESSE ET ALLAITEMENT

Aucune donnée disponible sur le CRAT (consulté le 05/12/2019)

	Recommandations	Niveau de preuve
Grossesse	NE PAS UTILISER à moins d'une nécessité absolue	<ul style="list-style-type: none"> L'utilisation au cours d'un nombre limité de grossesses n'a apparemment révélé aucun effet délétère de l'inhibiteur de C1 sur la grossesse ou pour le fœtus/nouveau-né. A ce jour, il n'existe aucune autre donnée pertinente de nature épidémiologique. Aucun effet maternel ou embryofœtal du traitement n'a été observé lors des études sur la reproduction chez des rats à des doses allant jusqu'à 28 fois la dose clinique recommandée (1000 unités) sur la base d'un poids corporel adulte moyen de 70 kg. Le risque potentiel en clinique n'est pas connu.
Allaitement	Interrompre l'allaitement ou interrompre/abstenir du traitement par Cinryze® <i>prendre en compte le bénéfice de l'allaitement pour l'enfant au regard du bénéfice du traitement pour la femme.</i>	<ul style="list-style-type: none"> Excrétion de l'inhibiteur de C1 dans le lait maternel non connu. Un risque pour les nouveau-nés/ nourrissons ne peut être exclu.
Fécondité	Aucune étude spécifique sur la fécondité, le développement embryonnaire précoce et le développement post-natal ni aucune étude de cancérogenèse n'ont été menées.	

CENTRES DE REFERENCE ET DE COMPETENCE

Source : Orphanet (version 5.30.0 maj 04/12/2019) ORPHA:91378 Angio-oedème héréditaire

Centres de référence et de compétence d'Ile-de-France :

- **CHU Paris Est - Hôpital Saint-Antoine** (Centre de référence des angioedèmes à kinines (CREAK) - Site constitutif)
- **CHU Paris Centre - Hôpital Cochin** (Centre de référence des angioedèmes à kinines (CREAK) - Centre de compétence)