 **ANSM/lettre aux professionnels de santé (**[**31/07/2018**](https://ansm.sante.fr/S-informer/Informations-de-securite-Lettres-aux-professionnels-de-sante/Spinraza-nusinersen-Information-sur-le-risque-d-hydrocephalie-communicante-non-reliee-a-une-meningite-ou-a-une-hemorragie-Lettre-aux-professionnels-de-sante)**)**

**Cas rapportés d’hydrocéphalie communicante, non liée à une méningite ou à une hémorragie.**

**→ Informer** les patients des signes évocateurs d’hydrocéphalie et de la nécessité de consulter un médecin en cas de vomissements ou céphalées persistants, d’altération inexpliquée de la conscience et, chez les enfants, en cas d’augmentation du périmètre crânien.

**→ Prise en charge par dérivation ventriculo-péritonéale** :dans ce cas, **le maintien de l’efficacité du traitement par Spinraza® n’est pas connu** et une **évaluation du traitement** doit être réalisée.

|  |  |
| --- | --- |
| Prescripteur  Nom : …………………………………….……………  N°RPPS : ………………………………………………  Hôpital : …….…………………………………………  Service : ………………………………….……………  UA : …………Téléphone : …………………………… | Patient  Nom : ……………………………………..…………  Prénom : …………………………………..…………  Date de naissance : ……………………….…………  NIP / NDA : ……………………………...…………  Poids (kg) : ………Surface corporelle (m2) : ……….. |
| Indications AMM prises en charge en sus des GHS [code indication][[1]](#footnote-1) | |
| **Amyotrophie spinale (SMA) avec délétion 5q :**  🞏 **de type I** [I000460]  🞏 **de type II** [I000461]  🞏 chez les nourrissons et enfants pré-symptomatiques avec une amyotrophie spinale 5q génétiquement confirmée et ayant 2 à 3 copies du gène SMN2. [I000516] | |
| Indications AMM non prises en charge en sus des GHS | |
| **Amyotrophie spinale (SMA) avec délétion 5q :**  🞏 **de type III** *(agrément aux collectivités)* [prise en charge dérogatoire : I000462]*[[2]](#footnote-2)*  🞏 **de type IV** *(SMR insuffisant)* | |
| Prescription | |
| **Nusinersen :** http://www.figer.com/publications/danger.gif **VOIE INTRATHECALE**  *Le traitement ne doit être instauré que par un* ***médecin expérimenté*** *dans la prise en charge de la SMA (prescription réservée aux spécialistes en neurologie ou en pédiatrie). L’instauration et les décisions d’arrêts de traitement par Spinraza® devront être réalisées lors* ***de réunions de concertation pluridisciplinaires*** *au sein de* [***centres de référence*** *et de* ***compétence des maladies neuromusculaires***](https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/Clinics_Search.php?Clinics_Clinics_Search_ActivitiesList_Sort=null&lng=FR&type_list=clinics_search_simple_shd&data_id=633&Maladie%28s%29%2Fgroupes_de_maladies=Amyotrophie-spinale-proximale&title=Amyotrophie+spinale+proximale&search=Clinics_Search_Simple&ChdId=633&Clinics_Clinics_Search_diseaseGroup=Amyotrophie-spinale-5q&Clinics_Clinics_Search_diseaseType=Pat&Clinics_Clinics_Search_CnsType=n&Clinics_Clinics_Search_age=Both&Clinics_Clinics_Search_country=FR&Clinics_Clinics_Search_referenceCenter=on&Clinics_Clinics_Search_GeographicType=Cnt)***.***  **Posologie** : ………. mg soit ………. ml, par voie intrathécale, au jour ……….  **Posologie recommandée :** 12mg (5ml) par administration.  **Fréquence recommandée :** injections aux jours 0, 14, 28, 63 puis tous les 4 mois. En cas de report/omission de dose, suivre les recommandations du RCP.  **Administration :**   * **Injection intrathécale par ponction lombaire en bolus en 1 à 3 minutes** à l’aide d’une aiguille pour rachianesthésie par un professionnel de santé expérimenté dans cette pratique. * Avant l’administration de Spinraza, il est recommandé de prélever le volume de liquide céphalo-rachidien (LCR) équivalent au volume de Spinraza à injecter. * Ne pas réaliser l’injection au niveau de zones cutanées présentant des **signes d’infection ou d’inflammation**. * Une **sédation** peut être nécessaire en fonction de l’état clinique du patient. * L’**échographie** (ou une autre technique d’imagerie) peut être envisagée pour guider l’injection.   Date : …. /…. /…… Signature : | |
| Cadre réservé à la Pharmacie | |
| À conserver au réfrigérateur (entre +2 °C et +8 °C) dans l’emballage d’origine, à l’abri de la lumière. Ne pas congeler. | |
| Médicament dispensé Quantité Numéro d’ordonnancier  **Spinraza® 12 mg/5ml,** solution injectable (intrathécale)  UCD : 9426976 ; prix : 71 470,00€[[3]](#footnote-3) ………… ….………………………  Date : …/…../….. Signature : | |

**Se référer au** [**RCP**](https://www.ema.europa.eu/en/documents/product-information/spinraza-epar-product-information_fr.pdf) **pour toute information complémentaire relative :**

* Mises en garde spéciales et précautions d’emploi
* Interactions médicamenteuses ([Thésaurus ANSM 10/20](https://ansm.sante.fr/uploads/2020/10/27/20201027-thesaurus-referentiel-national-des-interactions-medicamenteuses-20102020.pdf) à consulter également)
* Grossesse et allaitement ([site CRAT](https://www.lecrat.fr/articleSearchSaisie.php?recherche=spinraza) à consulter également)

**Centres de référence et de compétence des maladies neuromusculaires**: consulter le site [Orphanet](https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/Clinics_Search.php?Clinics_Clinics_Search_ActivitiesList_Sort=null&lng=FR&type_list=clinics_search_simple_shd&data_id=633&Maladie%28s%29%2Fgroupes_de_maladies=Amyotrophie-spinale-proximale&title=Amyotrophie+spinale+proximale&search=Clinics_Search_Simple&ChdId=633&Clinics_Clinics_Search_diseaseGroup=Amyotrophie-spinale-5q&Clinics_Clinics_Search_diseaseType=Pat&Clinics_Clinics_Search_CnsType=n&Clinics_Clinics_Search_age=Both&Clinics_Clinics_Search_country=FR&Clinics_Clinics_Search_referenceCenter=on&Clinics_Clinics_Search_GeographicType=Cnt)

1. Code indication. Cf. [référentiel liste en sus](http://solidarites-sante.gouv.fr/soins-et-maladies/autres-produits-de-sante/dispositifs-medicaux/la-liste-en-sus/article/referentiel-des-indications-des-specialites-pharmaceutiques-inscrites-sur-la) et [actualité](http://www.omedit-idf.fr/financement-a-lindication-nouvelles-modalites-de-recueil-de-transmission-donnees-2018/) sur le site de l’OMEDIT IDF. [↑](#footnote-ref-1)
2. Avis HAS/CT du [31/01/2018](https://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/evamed/CT-16362_SPINRAZA_PIC_INS_Avis3_CT16362.pdf) 🡪 SMR important, ASMR III (modérée). Concernant le financement à titre dérogatoire de SPINRAZA® dans le traitement de l’amyotrophie spinale 5q de type III 🡪 cf [NOTE D’INFORMATION INTERMINISTERIELLE N° DGOS/PF2/DSS/1C/2019/90 du 15 avril 2019](http://circulaires.legifrance.gouv.fr/pdf/2019/04/cir_44554.pdf). [↑](#footnote-ref-2)
3. Montant TTC en vigueur [↑](#footnote-ref-3)