

RECOMMANDATIONS

Dénomination Commune Internationale
ACIDE CARGLUMIQUE

Nom commercial
CARBAGLU® et génériques

OMEDIT IDF 2020

Version : 11

Création : Novembre 2004
Révision : Juillet 2021

**Classe pharmaco-thérapeutique : Acides aminés et dérivés ;
Code ATC: A16A A05**

MAJ 07/2021 - EXTRAITS EPAR/RCP CARBAGLU® - Source EMA [rév 18 du 09/06/2021](#)



Pour plus d'informations concernant les génériques de ce médicament, se référer au document veille JP.

MODALITES DE PRESCRIPTION

- Liste I
- Inscrit sur la liste de rétrocession
- Médicament soumis à prescription hospitalière
- Médicament radié de la liste européenne des médicaments orphelins en octobre 2013 (pour son indication dans le traitement de l'hyperammoniémie secondaire au déficit primaire en N-acétylglutamate synthase)

POSOLOGIE ET MODE D'ADMINISTRATION

Le traitement par acide carglumique doit être mis en place par un **médecin expérimenté dans le traitement des maladies métaboliques.**

Tableau I : Posologie recommandée

Hyperammoniémie secondaire à	Posologie recommandée	Commentaire
Déficit en N-acétylglutamate synthase	Dose initiale 100 mg/kg/j pouvant être augmentée, si nécessaire, jusqu'à 250 mg/kg/j . Puis ajustement individuel de la dose de façon à maintenir une ammoniémie normale. Doses journalières varient de 10 mg/kg/j à 100 mg/kg/j .	Au vu de l'expérience clinique, le traitement peut être commencé dès le premier jour de vie . Traitement au long cours : - Lors de la mise en route : recommandé d'évaluer la réponse individuelle du patient par un test thérapeutique à l'acide carglumique (tableau II) . - Au long cours, il peut ne pas être nécessaire d'augmenter la dose en fonction du poids corporel, aussi longtemps qu'un contrôle métabolique correct peut être obtenu.
Acidémie isovalérique, acidémie méthylmalonique, acidémie propionique	Dose initiale 100 mg/kg/j pouvant être augmentée, si nécessaire, jusqu'à 250 mg/kg. Puis ajustement individuel de la dose de façon à maintenir une ammoniémie normale	Traitement à débiter en fonction de l'hyperammoniémie.

Tableau II : Test de réponse à l'acide carglumique

Typologie patient	Dose test	Mesure ammoniémie
Enfant comateux	dose initiale de 100 à 250 mg/kg/j et	- au moins avant chaque administration ; - celle-ci doit se normaliser en quelques heures après la prise d' ^{acide} carglumique.
Hyperammoniémie modérée	100 à 200 mg/kg/j pendant 3 jours , tout en maintenant un apport protidique constant et	- répéter plusieurs fois le dosage de l'ammoniémie (avant et 1 heure après chaque repas) ; - ajuster la dose afin de maintenir l'ammoniémie dans des valeurs normales.

RECOMMANDATIONS

Dénomination Commune Internationale
ACIDE CARGLUMIQUE

Nom commercial
CARBAGLU® et génériques

OMEDIT IDF 2020

Version : 11

Création : Novembre 2004
Révision : Juillet 2021

Modalités d'administration : comprimés dispersibles

- Ce médicament est EXCLUSIVEMENT destiné à la voie orale (ingestion ou par sonde nasogastrique à l'aide d'une seringue, si nécessaire).
- **Diviser la dose totale journalière en 2 à 4 doses qui seront dispensées avant les repas ou tétées (Carbaglu® : bisécable ; génériques : quadrisécables).**
- Disperser les comprimés dans un minimum de **5 à 10 ml d'eau** et ingérer la préparation **immédiatement** ou l'administrer en bolus à l'aide d'une seringue par sonde nasogastrique.
- A noter, la suspension possède un goût légèrement acide.

MISES EN GARDE SPECIALES ET PRECAUTIONS D'EMPLOI

- **Suivi thérapeutique** : ammoniémie et les concentrations plasmatiques en acides aminés à maintenir dans les limites normales.
- **Surveillance systématique des fonctions hépatique, rénale, cardiaque, ainsi que des paramètres hématologiques** est recommandée.
- **Suivi nutritionnel** :
 - Une restriction protidique et une supplémentation en arginine peuvent être indiquées en cas de tolérance faible aux protéines.
 - Acide carginumique **WAYMADE 200 mg**, contient **3 mg de sodium par comprimé** (soit 15 % de l'apport alimentaire quotidien maximal recommandé par l'OMS) → **à prendre en compte pour les personnes suivant un régime à faible teneur en sel (sodium).**

INTERACTIONS MEDICAMENTEUSES (Sources EPAR / RCP et [Thésaurus ANSM 10/2020](#))

Aucune étude d'interaction n'a été réalisée

FERTILITE - GROSSESSE ET ALLAITEMENT

Aucune donnée disponible sur le [CRAT](#) le 07/2021.

	Conduite à tenir	Niveau de preuve
Fertilité		Chez l'animal : aucun effet indésirable observé sur la fertilité des mâles ou des femelles. Chez l'Homme : aucune donnée disponible.
Grossesse	Prescrire avec prudence chez la femme enceinte.	Chez l'animal : faible toxicité sur le développement. Chez la femme enceinte : absence de données d'utilisation.
Allaitement	Contre-indiqué pendant le traitement par acide carginumique	On ne sait pas si l'acide carginumique est excrété dans le lait maternel chez la femme, mais il a été détecté dans le lait de rattes allaitantes.

CENTRES DE REFERENCE (OU DE COMPETENCE) Source : [Orphanet](#)

Hyperammoniémie secondaire à

- déficit en N-acétylglutamate synthase : [ORPHA927](#))
- **acidémie isovalérique** [ORPHA33](#))
- **acidémie méthylmalonique**
- **acidémie propionique** ([ORPHA35](#))