

06/2018 : ANSM/CREAK/ Réactualisation des recommandations du Centre national de référence pour l'angioedème (CREAK) dans un contexte de persistance des tensions d'approvisionnement des inhibiteurs de la C1 estérase humaine.

Classe pharmacothérapeutique : Autres agents hématologiques, médicaments utilisés dans l'angioedème héréditaire. Code ATC: B06AC04.

MAJ 05/2021 - EXTRAITS EPAR - Source EMA [révision 11 du 11/03/2021](#)

MODALITES DE PRESCRIPTION

Liste I

Médicament soumis à prescription hospitalière

Inscription sur la liste de rétrocession

Traçabilité : le nom et le numéro de lot du produit administré doivent être clairement enregistrés.

POSOLOGIE ET MODALITÉS D'ADMINISTRATION



Avant l'instauration du traitement par Ruconest®, les patients devront être interrogés à propos d'une exposition préalable aux lapins, ainsi que des signes et des symptômes évoquant une réaction allergique.

- Instauration du traitement selon les conseils et sous la surveillance d'un médecin expérimenté dans le diagnostic et le traitement de l'angioedème héréditaire.
- Il doit être **administré par un professionnel de santé.**

Posologie chez les adultes, les adolescents et les enfants âgés de 2 ans et plus :

Population	Posologie/voie d'administration (IV lente sur environ 5 minutes)	Commentaires
Poids < 84 kg	Injection IV de 50 U/kg de poids corporel <i>Volume à administrer selon formule suivante :</i> $\frac{\text{Poids corporel (kg)} \times 50 \text{ (U/kg)}}{150 \text{ (U/ml)}} = \frac{\text{Poids corporel (kg)}}{3}$	Dans la majorité des cas, une dose unique suffit. Si réponse clinique insuffisante, une dose supplémentaire (50 U/kg poids corporel, jusqu'à 4200 U) peut être administrée :
Poids ≥ 84 kg	Injection IV de 4200 U (2 flacons) <i>Volume à administrer = 28ml</i>	- Si la réponse n'est pas adéquate après 120 min chez l'adulte et l'adolescent - Si la réponse n'est pas adéquate après 60 min chez l'enfant Ne pas administrer plus de deux doses en 24 heures
Population pédiatrique	La sécurité et l'efficacité de Ruconest® chez les enfants âgés de 0 à 2 ans n'ont pas encore été établies.	
Patients ≥ 65 ans	Données limitées	
Insuffisance rénale	Aucun ajustement de la dose nécessaire	Pas d'excrétion rénale car élimination par endocytose méditée par des récepteurs, suivie d'une hydrolyse/ dégradation complète dans le foie.

Insuffisance hépatique	Aucune recommandation s'agissant d'un ajustement de la dose ne peut être donnée. Pas d'expérience clinique <i>NB : L'insuffisance hépatique peut prolonger la 1/2-vie plasmatique du conestat α</i>
-------------------------------	--

MISES EN GARDES SPÉCIALES ET PRÉCAUTIONS D'EMPLOI

Précaution d'emploi	Conduite à tenir	Remarques particulières
Avant l'instauration du traitement	Interroger les patients à propos d'une exposition préalable aux lapins, ainsi que des signes et des symptômes évoquant une réaction allergique.	Le conestat alfa est extrait du lait de lapines transgéniques et contient des traces de protéines de lapin.
Réactions d'hypersensibilité non exclues	Surveillance étroite et observation minutieuse tout au long de la période d'administration du médicament. Si réactions anaphylactiques : traitement médical d'urgence	Information du patient des signes précoces des réactions d'hypersensibilité : Eruptions urticariennes, urticaire généralisé, oppression thoracique, respiration sifflante, hypotension et anaphylaxie.
Réactivité croisée (lait de vache et lait de lapine)	Bien qu'une réactivité croisée soit considérée comme peu probable , la possibilité d'une telle réactivité croisée chez un patient présentant des signes d'allergie clinique au lait de vache ne peut être exclue et le patient doit faire l'objet d'une surveillance pour déceler tout signe et symptôme d'hypersensibilité suite à l'administration de Ruconest®. Patients allergiques au lait de vache : <ul style="list-style-type: none"> - les avertir de la possibilité d'une réaction avec Ruconest®. - Réaliser un prick test cutané pour exclure une réactivité croisée entre le lait de vache et celui de lapine. 	
Teneur en sodium	19,5 mg de sodium par flacon A prendre en compte si besoin d'un apport en sodium réduit.	

INTERACTIONS MEDICAMENTEUSES

(Sources EMA/EPAR et [Thésaurus ANSM 10/2020](#))

La littérature scientifique rapporte une interaction entre les médicaments contenant l'activateur tissulaire du plasminogène (tPA) et ceux contenant l'inhibiteur C1 (C1INH).

→ Ruconest® ne devra pas être administré en même temps que le tPA.

FERTILITE - GROSSESSE ET ALLAITEMENT

Aucune donnée disponible sur le [CRAT le 06/05/2020](#).

	Conduite à tenir	Niveau de preuve
Grossesse/ Allaitement	NON RECOMMANDE <i>sauf si le médecin traitant estime que les bénéfices l'emportent sur les risques possibles.</i>	<i>Chez la femme</i> : absence de données <i>Chez les animaux</i> : toxicité reproductive observée sur une étude
Fertilité		<i>Chez les hommes/femmes et animaux</i> : absence de données

CENTRES DE REFERENCE ET DE COMPETENCE

Source : [Orphanet](#) (version 5.13.0 mäj 10/07/2018) 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)