

# **FIRAZYR**® icatibant et **CINRYZE**®▼ inhibiteur C1 (humain)

## **POUR PRENDRE EN CHARGE L'ANGIO-ŒDÈME HÉRÉDITAIRE**

### **FIRAZYR**®

#### **Indications thérapeutiques** <sup>(1)</sup> :

Traitement symptomatique des crises aiguës d'angio-œdème héréditaire (AOH) chez les adultes, les adolescents et les enfants âgés de 2 ans et plus présentant une carence en inhibiteur de la C1 estérase.

#### **Place dans la stratégie thérapeutique** <sup>(2)</sup> :

La prise en charge de la crise d'AOH chez l'adulte repose sur l'administration soit d'icatibant (FIRAZYR) en sous cutané, soit de concentré de C1 inhibiteur d'origine plasmatique humaine (BERINERT, CINRYZE) ou d'origine recombinante (RUCONEST) en intraveineuse lente. Leur efficacité est d'autant plus importante qu'ils sont administrés rapidement après la survenue des 1<sup>ers</sup> symptômes de la crise.

L'administration en sous-cutanée, avec auto-administration possible par le patient (après apprentissage) de FIRAZYR présente un intérêt par rapport à l'administration I.V., en particulier dans un contexte d'urgence. La demi-vie terminale plasmatique de FIRAZYR étant d'environ 1 à 2 heures, une seconde injection peut dans certains cas être nécessaire.

BERINERT et CINRYZE administrés sous forme I.V. ont une demi-vie beaucoup plus longue respectivement, de 36 heures et 56 heures, que FIRAZYR et RUCONEST.

Les caractéristiques du conestat alfa (RUCONEST), extrait du lait de lapines transgéniques et pouvant contenir des traces de protéines de lapin, nécessitent que les patients soient interrogés à propos d'une exposition préalable aux protéines de lapin et informés des signes et des symptômes évoquant une réaction allergique. Ceci est à prendre en compte dans le contexte d'une administration en urgence et n'en fait pas un traitement de 1<sup>ère</sup> intention, si une alternative est disponible.

Pour une information complète, vous pouvez consulter le Résumé des Caractéristiques du Produit **Firazyr**® en [cliquant ici](#).

**Conditions de prescriptions et de délivrance** : Liste I. Médicament soumis à prescription hospitalière.

**Remboursement / agrément aux collectivités** : Inscription sur la liste des spécialités prises en charge en sus des GHS et sur la liste des médicaments rétrocédables avec prise en charge à 65%. Agrément aux collectivités.

## CINRYZE®

### Indications thérapeutiques <sup>(3)</sup> :

Traitement et prévention avant une intervention des crises d'angio-œdème chez les adultes, les adolescents et les enfants (âgés de 2 ans et plus) présentant un angio-œdème héréditaire (AOH). Prévention systématique des crises d'angio-œdème chez les adultes, les adolescents et les enfants (âgés de 6 ans et plus) présentant des crises sévères et récidivantes d'angio-œdème héréditaire (AOH), intolérants ou pas suffisamment protégés par des traitements préventifs par voie orale, ou chez les patients pour lesquels la prise en charge aiguë répétée s'avère inadaptée.

### Place dans la stratégie thérapeutique <sup>(4)</sup> :

- **Traitement de la crise chez l'adulte et l'adolescent** : La prise en charge de la crise d'AOH repose sur l'administration soit d'icatibant (FIRAZYR) en sous cutané, soit de concentré de C1 inhibiteur d'origine plasmatisque humaine (BERINERT, CINRYZE) ou d'origine recombinante (RUCONEST) en intraveineuse lente. Leur efficacité est d'autant plus importante qu'ils sont administrés rapidement après la survenue des 1<sup>ères</sup> symptômes de la crise. L'administration en sous-cutanée, avec auto-administration possible par le patient (après apprentissage) de FIRAZYR présente un intérêt par rapport à l'administration I.V., en particulier dans un contexte d'urgence. La demi-vie terminale plasmatisque de FIRAZYR étant d'environ 1 à 2 heures, une seconde injection peut dans certains cas être nécessaire. BERINERT et CINRYZE administrés sous forme I.V. ont une demi-vie beaucoup plus longue respectivement, de 36 heures et 56 heures, que FIRAZYR et RUCONEST. Les caractéristiques du conestat alfa (RUCONEST), extrait du lait de lapines transgéniques et pouvant contenir des traces de protéines de lapin, nécessite que les patients soient interrogés à propos d'une exposition préalable aux protéines de lapin et informés des signes et des symptômes évoquant une réaction allergique. Ceci est à prendre en compte dans le contexte d'une administration en urgence et n'en fait pas un traitement de 1<sup>ère</sup> intention, si une alternative est disponible.
- **Traitement préventif à court terme** : En cas d'intervention touchant les voies aériennes supérieures, notamment les soins dentaires ou pouvant conduire à un traumatisme tissulaire et provoquer un œdème, le recours préventif à un inhibiteur de la C1 estérase est recommandé : BERINERT ou CINRYZE.
- **Traitement préventif long terme** : CINRYZE a une place dans le traitement préventif à long terme, en particulier en cas d'échec ou d'intolérance aux traitements de fond administrés par voie orale.

▼ Ce médicament fait l'objet d'une surveillance supplémentaire qui permettra l'identification rapide de nouvelles informations relatives à la sécurité.

Déclarez immédiatement tout effet indésirable suspecté d'être dû à un médicament à votre Centre régional de pharmacovigilance (CRPV) ou sur [www.signalement-sante.gouv.fr](http://www.signalement-sante.gouv.fr).

Cinryze® est soumis à un Plan de Gestion des Risques (PGR) comprenant un Plan de Minimisation des Risques. Avant de prescrire Cinryze®, nous vous invitons à consulter les documents du PGR disponible sur <http://pwa.ltd/Cinryze-HCP-FR>

Pour une information complète, vous pouvez consulter le Résumé des Caractéristiques du Produit **Cinryze®** en [cliquant ici](#).

Conditions de prescriptions et de délivrance : Liste I. Médicament soumis à prescription hospitalière.

Remboursement / agrément aux collectivités : Agrément aux collectivités. ● Chez l'adulte et l'adolescent (de 12 à 17 ans) : Inscrit sur la liste de rétrocession avec prise en charge à 65% et sur la liste des spécialités prises en charge en sus des GHS, dans l'indication « - traitement et prévention avant une intervention des crises d'angio-œdème chez les adultes, les adolescents présentant un angio-œdème héréditaire (AOH) ; - prévention systématique des crises d'angio-œdème chez les adultes, les adolescents présentant des crises sévères et récidivantes d'angio-œdème héréditaire (AOH), intolérants ou pas suffisamment protégés par des traitements préventifs par voie orale, ou chez les patients pour lesquels la prise en charge aiguë répétée s'avère inadaptée ». ● Chez l'enfant (âgé de 2 ans et plus jusqu'à l'adolescent) : Inscrit sur la liste de rétrocession avec prise en charge à 65% dans l'indication : traitement et prévention avant une intervention des crises d'angio-œdème chez les enfants (âgés de 2 ans et plus jusqu'à l'adolescent) présentant un angio-œdème héréditaire (AOH). ● Chez l'enfant (âgé de 6 ans et plus jusqu'à l'adolescent) : Inscrit sur la liste de rétrocession avec prise en charge à 65% dans l'indication : prévention systématique des crises d'angio-œdème chez les enfants (âgés de 6 ans et plus jusqu'à l'adolescent) présentant des crises sévères et récidivantes d'angio-œdème héréditaire (AOH), intolérants ou pas suffisamment protégés par des traitements préventifs par voie orale, ou chez les patients pour lesquels la prise en charge aiguë répétée s'avère inadaptée. ● Inscrit sur la liste des spécialités prises en charge en sus des GHS uniquement dans l'indication « Traitement et prévention avant une intervention des crises d'angio-œdème chez les enfants (âgés de 2 ans et plus) présentant un angio-œdème héréditaire (AOH) ».