

## ULTOMIRIS®

### MISE EN PLACE INITIALE

En cas d'urgence, il n'y a pas de contre-indication à réaliser une intervention chirurgicale. Les marqueurs d'hémolyse doivent être activement surveillés et une perfusion de RAVULIZUMAB ou d'ECULIZUMAB anticipée pourra être envisagée en cas d'hémolyse importante\*. Une anticoagulation préventive doit être mise en place en cas de chirurgie à haut risque, de chirurgie intra-abdominale et d'hémolyse aigue.

#### VOYAGES EN AVION

Les précautions sont inchangées par rapport au SOLIRIS® : bas de contention systématique, injection d'HBPM à dose préventive avant chaque voyage si durée supérieure à 3h.

En cas de voyages en zone d'endémie de la fièvre jaune, le vaccin n'est contre-indiqué qu'en cas de traitement immunosuppresseur (SAL, ciclosporine par exemple) actuel ou récent. Il en est de même pour les autres vaccins vivant atténués. Les autres vaccins ne nécessitent aucune précaution particulière.

#### GROSSESSE

Si une grossesse survient chez une patiente sous ULTOMIRIS®, le traitement doit être remplacé par le SOLIRIS® (cf recommandations SOLIRIS®) pendant la grossesse et une anticoagulation préventive par HBPM doit être mise en place au début du 3ème trimestre et jusqu'à 6 semaines post partum.



**\*un avis auprès du CR est souhaitable**

#### INDICATIONS DANS L'HPN

- Anémie hémolytique avec besoins transfusionnels
- Thrombose avec clone HPN > 10%
- Clone HPN > 50% + stigmates cliniques/biologiques hémolyse active

#### PRECAUTIONS VACCINALES & ANTIBIOPROPHYLAXIE

- Vaccinations contre les sérotypes ACW135Y & B du méningocoque > 14 jours & < 3 ans
- Vaccination contre le pneumocoque (1 injection de Prevnar13® suivi 2 mois plus tard par 1 injection de Pneumovax®) recommandée
- Vaccination contre l'Haemophilus influenzae recommandée
- Vaccination annuelle contre la grippe recommandée

En situation d'urgence le traitement peut être mis en place sans attendre la vaccination sous couvert d'une antibiothérapie curative efficace contre le méningocoque.

Une antibioprofylaxie par pénicilline ou roxithromycine en cas d'allergie est recommandée

#### CAS PARTICULIERS

L'ULTOMIRIS n'a pas d'AMM chez la **femme enceinte** et **en deçà de 18 ans** ; le syndrome de **Budd Chiari** est une situation particulière, et l'ULTOMIRIS n'a pas été évalué à sa phase aigue.

## INSTAURATION DU TRAITEMENT

Chez les patients recevant du SOLIRIS®, la 1<sup>ère</sup> injection devra être réalisée à la date d'injection théorique du SOLIRIS®.

Le CRMR recommande de réaliser les 3 premières injections en milieu hospitalier si une HAD est envisagée.

La **première injection** est réalisée à la dose de charge, la **2<sup>nd</sup>e à j+15** et les suivantes (**toutes les 8 semaines**) à la dose d'entretien.

La posologie et la durée d'administration dépendent du poids.

Poids (kg) <sup>a</sup>	Dose de charge (mg)	Durée minimale de perfusion Minutes (heures)	Dose d'entretien (mg)	Durée minimale de perfusion Minutes (heures)
≥ 10 à < 20	600	45 (0,8)	600	45 (0,8)
≥ 20 à < 30	900	35 (0,6)	2 100	75 (1,3)
≥ 30 à < 40	1 200	31 (0,5)	2 700	65 (1,1)
≥ 40 à < 60	2 400	45 (0,8)	3 000	55 (0,9)
≥ 60 à < 100	2 700	35 (0,6)	3 300	40 (0,7)
≥ 100	3 000	25 (0,4)	3 600	30 (0,5)

Les principaux effets secondaires sont des céphalées sensibles au paracétamol et des douleurs lombaires. Les réactions anaphylactiques sont rares mais possibles.

Une fois le rinçage réalisé, aucune surveillance n'est nécessaire.

## SURVEILLANCE INTERCURES

- Chez les patients qui n'ont jamais reçus de traitement le suivi biologique et clinique doit être adapté aux besoins transfusionnels et au retentissement sur les organes.

- Si la situation hématologique est stable, un bilan biologique (NFS, réticulocytes, ionogramme sanguin, créatininémie, bilan hépatique et LDH) est recommandé avant chaque administration pour évaluation de la réponse (le résultat ne conditionne pas la perfusion).
- Un suivi en consultation ou en HDJ tous les 4 à 6 mois est recommandé si le patient reçoit son traitement en HAD.

## RISQUE INFECTIEUX & HEMOLYSE INTERCURRENTTE

Le risque d'infection à méningocoque doit être rappelé régulièrement aux patients : ils doivent consulter en cas de fièvre pour évaluation clinique et antibiothérapie adaptée.

Les infections virales et bactériennes sont associées à des hémolyses aiguës intercurrentes. Une surveillance biologique doit être réalisée (anémie, hémolyse, insuffisance rénale..). En fonction de l'intensité de l'hémolyse, on pourra proposer hydratation intraveineuse, transfusion, anticoagulation préventive et éventuellement une perfusion anticipée de RAVULIZUMAB® ou d'ECULIZUMAB® \* si la situation expose à un risque de thrombose ou d'insuffisance rénale aiguë.

Les épisodes hémolytiques aigus non associés à des épisodes infectieux sont rares mais doivent être pris en charge de façon similaire.

## CHIRURGIE

Si une intervention chirurgicale est programmée, elle doit si possible être réalisée dans les deux à quatre semaines qui suivent la perfusion. Une anticoagulation préventive doit être mise en place en cas de chirurgie à haut risque et de chirurgie intra-abdominale.