

Aspaveli®

Conseils de Prescription du CRMR

Recommandations de prescription du CRMR – HPN - Adultes

- Clone HPN > 10%
- Hb < 10.5 g/dl sous anti-C5 > 6 mois dose d'entretien
- Réticulocytes >100 G/L
- Transfusions régulières et/ou retentissement important sur la qualité de vie
- Compliance du patient à un suivi rapproché

Validation de l'indication en RCP Nationale

- Soumission de la fiche RCP au plus tard la veille de la RCP (valerie.rebeix@aphp.fr / fax 01 42 49 96 36)
- 1^{er} et 3^{eme} mercredi de chaque mois 14h30-16h30

Vérification des vaccinations

- Vaccination méningocoque (B et ACWY135), pneumocoque & Haemophilus < 5 ans et > 14 jours
- Antibioprophylaxie adaptée

Accès au traitement

- Télécharger les documents d'information, la carte patient et le certificat de vaccination : <https://www.sobi.com/france/fr/aspaveli-documents-de-reduction-des-risques>
- Transmettre le certificat de vaccination : affaires.pharmaceutiques@sobi.com & pharmacien hospitalier
- Noter le **code patient sur les ordonnances bizones**
- Demander au patient de transmettre sans attendre l'ordonnance au pharmacien de ville pour prévoir la délivrance dès que les injections seront réalisées à domicile

Mise en place du traitement

Les premières injections doivent être réalisés à l'hôpital. Le passage à domicile sera réalisé progressivement en fonction de la tolérance et des besoins transfusionnels du patient. Une alternance est recommandée jusqu'à la fin du 2^{ème} mois.

Les 4 premières semaines bithérapie avec anti C5, puis passage en monothérapie. Ainsi pour le ravulizumab, le début de l'antiC3 est à planifier 4 semaines après la dernière injection.

Attention au risque d'hémolyse au passage en monothérapie justifiant un bilan d'hémolyse hebdomadaire le 2^{eme} mois.

Modalités d'administration

- 1080 mg en SC 2 fois par semaine (J1 et J4, J8 et J11, ..)
- Flacons de 1080 mg dans 20ml à conserver entre 2 et 8°C (18-24 mois)
- Perfusion par pompe SC (crono super PID®, pentaperf) délivrée par le prestataire
- Administration dans les 2 heures suivant la préparation de la seringue
- Injection sur 30 mn en bi-site et 60 mn en mono-site, au niveau de l'abdomen, des cuisses ou du haut des bras. Espacement de 7,5 cm en cas de bi-site. Changement de site à chaque perfusion.
- A domicile, auto perfusion après éducation du patient ou par une IDE
- En cas d'oubli d'une dose, elle doit être rattrapée le plus rapidement possible
- En cas de fièvre > 38.5°C, le patient doit se rendre à l'hôpital et ne pas faire l'injection
- En cas de réaction au point d'injection, le patient doit contacter le service hospitalier référent

Modalités de Surveillance

Un bilan sanguin avec les paramètres d'hémolyse est recommandé de façon hebdomadaire les 2 premiers mois puis toutes les 2 à 4 semaines

- En urgence en cas de signes cliniques d'hémolyse ou de fièvre

Conduite à tenir en cas de fièvre

Une antibiothérapie probabiliste couvrant méningocoque et pneumocoque est impérative après réalisation des prélèvements microbiologiques classiques (HC, ECBU,...).

Un bilan d'hémolyse doit être associé. Un avis de l'hématologue référent doit être pris.

Conduite à tenir en cas d'hémolyse

Des hémolyses sévères ont été rapportées le plus souvent à l'occasion d'épisodes infectieux et/ou de chirurgie. **Ces situations doivent faire l'objet d'une surveillance attentive.** En cas d'hémolyse (LDH > 2N), d'hémoglobinurie, de fièvre ou autre signes d'infection : **↑1080 mg/j pendant 3 jours.** Si le bilan d'hémolyse à J3 s'améliore, on reprend le rythme usuel. En cas **d'insuffisance rénale aigue** : **hospitalisation pour hydratation**, +/- transfusion, injections quotidiennes d'antiC3 et Eculizumab 900 mg par semaine mg jusqu'à

résolution. Un avis auprès du CRMR est recommandé.

Rappels vaccinaux

Les rappels vaccinaux doivent être réalisés tous les 3 ans contre le Méningocoque et tous les 5 ans contre le Pneumocoque et Haemophilus. Celui de la grippe est recommandé annuellement.

Il n'y a pas de données concernant l'administration de vaccins vivants atténués sous antiC3, elles sont donc contraindiquées à ce jour.

Autres effets indésirables rapportés

- réactions au niveau du site d'injection (érythème, induration) rapportées par un 1/3 des patients.
- diarrhées (20%)
- rares cas de pneumopathies

Contraception et Grossesse

En l'absence de données, une contraception est recommandée chez tous les hommes et les femmes en âge de procréer (adaptée au risque de thrombose).

Une information doit être apportée aux femmes en âge de procréer de la nécessité

d'arrêter le traitement si une grossesse est désirée. Un retour à un inhibiteur du C5 sera alors proposé.

Modalités d'arrêt du traitement

En cas d'arrêt de l'Aspavelli®, décroissance progressive en espaçant les injections à partir du lendemain de la première injection d'anti C5 (1080mg à J4, J9, J15, J22, J29 puis stop si eculizumab repris à J0 et 1080mg à J4, J9, J15, J22 puis stop si ravulizumab repris à J0). Une surveillance hebdomadaire de la NFS et des paramètres d'hémolyse est nécessaire pendant 2 mois. Elle sera ensuite adaptée aux résultats biologiques et aux symptômes de chaque patient.



cr.aplasiemedullaire.sls@aphp.fr

aplasiemedullaire.com