

Fabhalta®

Conseils de Prescription du CRMR

Recommandations de prescription du CRMR – HPN

- Age ≥ 18 ans
- Clone HPN ≥ 10%
- Hb < 10 g/dl sous anti-C5 > 6 mois dose d'entretien
- Réticulocytes >100 G/L
- Transfusions régulières et/ou retentissement sur la qualité de vie

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 < 5 ans et > 14 jours.
- Vaccination Haemophilus et grippe recommandées
- Antibioprophylaxie adaptée

Accès au traitement

- Télécharger les documents d'information ([PUT](#), [certificat de vaccination](#)), la carte patient
- Transmettre le certificat de vaccination à la PUI qui le transmet avec le bon de commande à la CRO (ap-iptacopan-hpn@icta.fr)
- Inscrire le patient sur la plateforme AP : www.ap-iptacopan-hpn.fr (création compte/support technique : support@icta.fr)

Mise en place du traitement

Le traitement sera débuté à j7 de la dernière injection d'Eculizumab, à j42 de la dernière dose de Ravulizumab ou à j1 de la dernière dose de Pegcetacoplan.

La fiche d'initiation et les fiches d'évaluation à J15, M2... sont à remplir sur la plateforme.

Modalités d'administration

- 200 mg matin et soir par voie orale pdt ou en dehors des repas tous les jours
- **La délivrance est hospitalière et restreinte à la PUI référente (28 jours soit 56**

comprimés) à conserver à température ambiante entre 18 et 25°C.

- **Une dose oubliée doit être rattrapée le plus rapidement possible. Un oubli pendant plus de 48h expose le patient à une hémolyse massive.**
- En cas de fièvre > 38.5°C, le patient doit se rendre à l'hôpital. Il est impératif en cas d'hospitalisation ou de consultation au SAU que le patient **emmène impérativement son traitement pour plusieurs jours avec lui pour éviter un arrêt brutal** (pas de délivrance possible hors PUI du service prescripteur).

Modalités de Surveillance

Un bilan sanguin avec les paramètres d'hémolyse est recommandé de façon hebdomadaire les 2 premières semaines puis toutes les 2 à 4 semaines en fonction de l'hémogramme.

- 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

Les épisodes hémolytiques sont rares sous Fabhalta®. En cas d'hémolyse sévère compliquée d'une chute de plus de 3 pts du taux d'hémoglobine et/ou d'une insuffisance rénale aigue : hospitalisation pour hydratation, +/- transfusion, un traitement par Eculizumab 900 mg doit être discuté. 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 inhibiteur du facteur B, elles sont donc **contreindiquées** à ce jour.

Autres effets indésirables rapportés

- Céphalées (20% des cas)
- Diarrhées (15% des cas)

Contraception et Grossesse

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

Une information claire et précise doit être apportée aux femmes en âge de procréer de la nécessité de contacter l'hématologue référent si une grossesse est désirée ou survient. Un retour à un inhibiteur du C5 sera alors proposé.

Interactions médicamenteuses

L'iptacopan est susceptible d'interagir avec certains cytochromes, ce qui nécessite de surveiller les **dosages de ciclosporine, tacrolimus et everolimus** notamment et **l'INR** sous AVK après introduction. Il n'est pas un substrat de ces derniers ne nécessitant pas de recommandations particulière pour le pamplemousse et l'orange sanguine.

Modalités d'arrêt du traitement

En cas d'arrêt de Fabhalta® un traitement par antiC5 doit être instauré puis une décroissance progressive sur 14 jours (1 cp par jour pendant 7 jours puis 1 cp 1 jour sur 2 pendant 7 jours puis stop).

Surveillance hebdomadaire de la NFS et des paramètres d'hémolyse pendant 1 mois puis selon les résultats biologiques et les symptômes de chaque patient.

Recommandations spécifiques

- **Garder 2 jours de traitement minimum en réserve dans son portefeuille**
- **Avoir la carte-patient sur soi en permanence**
- **En cas de voyage en avion : garder le traitement avec soi en cabine (à mentionner sur l'ordonnance)**



cr.aplasiemedullaire.sls@aphp.fr

www.aplasiemedullaire.com