COMMISSION DE LA TRANSPARENCE SYNTHESE D'AVIS 11 DECEMBRE 2019

mexilétine
NAMUSCLA 167 mg, gélule

Première évaluation

► L'essentiel

Avis favorable au remboursement dans le traitement symptomatique des patients adultes atteints de troubles myotoniques non-dystrophiques.

► Quel progrès ?

Un progrès thérapeutique mais de faible ampleur dans la prise en charge des troubles myotoniques en l'absence de dystrophie musculaire, dites myotonies non-dystrophiques.

► Quelle place dans la stratégie thérapeutique ?

Le traitement des myotonies congénitales (MC) (anomalies du gène du canal chlore), en cas de retentissement fonctionnel important, est symptomatique. Chez l'adulte, la mexilétine est introduite progressivement, après avis cardiologique (effet proarythmogène). La carbamazépine (TEGRETOL et ses génériques) et la phénytoïne (DI-HYDAN), utilisés hors AMM, sont les alternatives en cas d'intolérance et/ou contre-indication. Le traitement des paramyotonies congénitales (PC) (anomalies du gène canal sodium SCNA1) est symptomatique et débute par le contrôle des facteurs aggravants. La mexilétine est prescrite de la même façon que pour le traitement des MC. Certaines formes de PC sont sensibles à l'acétazolamide (DIAMOX), utilisé hors AMM, qui peut être associé à la mexilétine. Une kinésithérapie peut être utile en complément du traitement médicamenteux.

Place de NAMUSCLA dans la stratégie thérapeutique :

NAMUSCLA (mexilétine) est un traitement symptomatique de première intention pour les patients adultes atteints de myotonies non dystrophiques. Une évaluation cardiaque détaillée et approfondie (ECG, monitoring Holter sur 24-48 heures et échocardiographie) doit être réalisée chez tous les patients afin de déterminer la tolérance cardiaque à la mexilétine.

► Recommandations particulières

L'instauration de traitement par NAMUSCLA (mexilétine) doit être effectuée par un praticien exerçant dans un centre de référence / compétence de pathologie neuro-musculaire.

Ce document a été élaboré à partir de l'avis de la Commission de la transparence disponible sur www.has-sante.fr