

FABRAZYME® (AGALSIDASE BÊTA) : TRAITEMENT À DOMICILE
GUIDE À L'ATTENTION DES PATIENTS ATTEINTS DE LA MALADIE DE FABRY
RECEVANT DES PERFUSIONS DE FABRAZYME® À DOMICILE - VERSION 2.1

| | | |
|-----------|--|----------|
| 1. | INFORMATIONS CONCERNANT VOTRE TRAITEMENT ET VOS PERFUSIONS À DOMICILE | 1 |
| 1.1. | Votre traitement à domicile | 1 |
| 1.2. | Informations sur la tolérance (effets indésirables et erreurs médicamenteuses) | 1 |
| 2. | ORGANISATION DU TRAITEMENT À DOMICILE | 2 |
| 2.1. | Patient | 2 |
| 2.2. | Médecin prescripteur | 3 |
| 2.3. | Matériel | 3 |
| 2.4. | Infirmier(-ère) à domicile | 3 |
| 2.5. | Prémédication et traitement d'urgence | 4 |
| 2.6. | Carnet de liaison | 4 |
| 3. | FORMATION CONCERNANT LA PRÉPARATION ET L'ADMINISTRATION DE FABRAZYME® | 4 |
| 4. | COMMENT PRÉPARER ET ADMINISTRER FABRAZYME® ? | 5 |
| 4.1. | Matériel | 5 |
| 4.2. | Préparation | 6 |
| 4.3. | Reconstitution de Fabrazyme® | 6 |
| 4.4. | Dilution | 6 |
| 4.5. | Administration | 7 |

1. INFORMATIONS CONCERNANT VOTRE TRAITEMENT ET VOS PERFUSIONS À DOMICILE

En concertation avec votre médecin, vous allez recevoir vos perfusions de Fabrazyme® à domicile. **Ce guide vise à vous fournir des informations concernant la manière de suivre votre traitement par Fabrazyme® à domicile.**

Pour plus d'informations, veuillez consulter la Notice d'utilisation de Fabrazyme®

1.1 Votre traitement à domicile

La décision de recevoir votre traitement à domicile sera prise conjointement par vous et le médecin qui vous prend en charge après que les premières perfusions auront été réalisées à l'hôpital pour s'assurer qu'elles ne vous occasionnent aucun problème.

Le traitement à domicile est sous la responsabilité de votre médecin. Il vous a remis ce guide car il a estimé que vous pouviez être traité à domicile.

Votre médecin est responsable de mettre en œuvre, et de s'assurer régulièrement, que les moyens nécessaires sont réunis pour vous garantir un traitement à domicile sécurisé.

Au début, un(e) infirmier(-ère) à domicile ayant reçu la formation appropriée, vous expliquera (à vous et/ou à une personne de votre entourage) comment procéder et vous assistera pour assurer un traitement optimal. Vous et/ou une personne de votre entourage discuterez et conviendrez avec votre médecin du degré d'assistance requise pour vos perfusions à domicile. Dans le cas où vous souhaiteriez obtenir de l'aide supplémentaire pour vos perfusions à domicile, l'infirmier(-ère) à domicile pourra vous la fournir, après accord de votre médecin. Parlez-en avec lui.

Important : Lors du traitement à domicile, la dose administrée de Fabrazyme® et le débit de perfusion devront être conformes à la prescription de votre médecin notée dans le Carnet de liaison, et ne devront en aucun cas être modifiés sans l'accord préalable de votre médecin et sans la supervision de l'infirmier(-ère) à domicile.

1.2 Informations sur la tolérance (effets indésirables et erreurs médicamenteuses)

Comme tous les médicaments, Fabrazyme® peut provoquer des effets indésirables, mais ils ne surviennent pas systématiquement. Lors des essais cliniques, des effets indésirables ont principalement été observés chez les patients pendant l'administration du médicament ou peu de temps après (« réactions associées à la perfusion »). Des réactions allergiques sévères mettant en jeu le pronostic vital (« réactions anaphylactiques ») ont été signalées chez certains patients. Si vous présentez des effets indésirables, contactez votre médecin immédiatement.

Les effets indésirables très fréquents (pouvant affecter jusqu'à 1 patient sur 10) incluent : des frissons, de la fièvre, une sensation de froid, des nausées, des vomissements, des maux de tête et des sensations cutanées anormales telles que des brûlures ou des picotements. Votre médecin peut décider de diminuer la vitesse de perfusion ou de vous administrer

des médicaments supplémentaires pour prévenir ces réactions. Pour connaître la liste des effets indésirables rapportés avec Fabrazyme®, consulter la Notice d'utilisation du produit.

Si, durant la perfusion à domicile, vous ressentez un malaise ou ne vous sentez pas bien à cause du traitement, vous devez immédiatement l'interrompre. Vous devez contacter immédiatement votre médecin et/ou composer le numéro d'appel d'urgence (voir les instructions fournies dans le Carnet de liaison). Les perfusions ultérieures seront susceptibles de devoir être administrées en milieu hospitalier. Ceci est aussi valable si vous ne vous sentez pas bien peu après la fin de la perfusion.

Tout symptôme ou effet indésirable devra de plus être noté dans le feuillet « Surveillance de la perfusion » du Carnet de liaison.

Si vous vous rendez compte qu'une erreur a été commise lors de la préparation et/ou de l'administration de Fabrazyme®, veuillez contacter l'infirmier(-ère) à domicile ou votre médecin afin de déterminer ce qu'il convient de faire avant de débiter ou poursuivre la perfusion.

2. ORGANISATION DU TRAITEMENT À DOMICILE

Le traitement à domicile devra être organisé sous la supervision du médecin qui vous suit dans le cadre de votre maladie de Fabry. L'organisation de votre traitement à domicile relève de la responsabilité de ce médecin.

2.1 Patient

- **Vous avez donné votre accord pour que le traitement vous soit administré à domicile.**
- **Vous et/ou la personne de votre entourage avez été formé(es) de manière appropriée** à la reconstitution et l'administration de Fabrazyme®.
- **Vous et/ou une personne de votre entourage devez avoir reçu de la part du médecin des informations sur le traitement qui vous sera administré à domicile**, les risques qu'il comporte, les complications possibles et la mise à disposition d'une assistance médicale à domicile.
- **Vous et/ou une personne de votre entourage comprenez ce qu'est la maladie de Fabry**, êtes capable(s) de reconnaître des effets indésirables et comprenez la procédure à suivre le cas échéant.
- **Votre domicile doit être approprié à la mise en place** d'un traitement par perfusion.
- **Vous avez été informé(e) que les perfusions devront toujours être administrées en présence d'un adulte ayant reçu une formation appropriée** : un(e) infirmier(-ère) à domicile ou, si vous avez appris à vous auto-administrer le traitement, un adulte qui, selon le médecin ou l'infirmier(-ère) à domicile, sera en mesure de vous apporter une assistance pour l'administration de votre traitement et prendre les mesures nécessaires en cas de survenue d'une réaction liée à la perfusion ou d'erreurs médicamenteuses.
- **Vous présentez des veines accessibles** permettant l'insertion d'un cathéter veineux

court. Si vous êtes porteur(-euse) d'une voie d'abord veineuse centrale, vous devez savoir comment insérer l'aiguille de perfusion dans la membrane du dispositif ayant été placé sous votre peau. Vous avez été informé(e) qu'en cas d'impossibilité à établir un accès veineux pour l'administration de votre perfusion, ou si l'accès veineux est inefficace, vous devrez contacter votre médecin qui vous indiquera les mesures à prendre.

2.2 Médecin prescripteur

- Le médecin est **responsable de l'initiation de l'ensemble des démarches administratives nécessaires** pour permettre aux autres intervenants (l'infirmier(-ère), le patient et/ou la personne de son entourage et le pharmacien) d'assurer leurs tâches.
- Le médecin vous **indiquera la dose, le débit de perfusion, le traitement à prendre avant la perfusion (prémédication) et le traitement d'urgence**. Ces informations seront spécifiées dans le Carnet de liaison. Il devra communiquer clairement au patient et/ou à la personne de son entourage tout changement et noter celui-ci dans le Carnet de liaison.

2.3 Matériel

- Le traitement ainsi que l'ensemble du matériel nécessaire pour l'administration des perfusions à domicile seront fournis par une structure d'hospitalisation à domicile, un prestataire de santé à domicile et/ou l'hôpital/la pharmacie.

2.4 Infirmier(-ère) à domicile

- L'infirmier(-ère) à domicile **doit avoir reçu une formation appropriée pour l'administration de Fabrazyme®**.
- Le prestataire de santé à domicile **établira avec le médecin et vous-même et/ou la personne de votre entourage le degré d'assistance nécessaire** durant les perfusions à domicile.
- L'infirmier(-ère) à domicile **assurera**, dans l'organisation de votre traitement à domicile, **un rôle de coordination** entre le médecin et vous et/ou la personne de votre entourage.
- L'infirmier(-ère) à domicile **connait les effets indésirables possibles du traitement** (y compris les réactions allergiques graves) et sait quelles sont les mesures à mettre en œuvre s'ils surviennent.
- L'infirmier(-ère) à domicile devra **suivre la procédure de préparation et d'administration de Fabrazyme®**, telle que décrite dans ce guide.
- L'infirmier(-ère) à domicile devra **respecter la dose et le débit de perfusion de Fabrazyme®** prescrits, telles que notés dans le Carnet de liaison.
- L'infirmier(-ère) à domicile **notera chaque perfusion de Fabrazyme®** dans le Carnet de liaison.
- **En cas de survenue d'une réaction associée à la perfusion (RAP), l'infirmier(-ère) à domicile devra interrompre la perfusion et contacter le médecin et/ou le numéro d'urgence indiqué dans le Carnet de liaison. Il en va de même si une RAP survient peu après la fin de la perfusion. Toute RAP sera rapportée dans le feuillet « Surveillance de la perfusion » du Carnet de liaison.**

2.5 Prémédication et traitement d'urgence

- Si nécessaire, **votre médecin vous prescrira un traitement à prendre avant votre perfusion (prémédication)**. Ce traitement sera noté dans le Carnet de liaison.
- Si nécessaire, **votre médecin vous prescrira un traitement à prendre en cas de situation d'urgence**. Les informations nécessaires seront notées dans le Carnet de liaison. Vous devrez avoir ce traitement d'urgence à disposition durant les perfusions à domicile.

2.6 Carnet de liaison

- **Votre médecin vous a fourni un Carnet de liaison**. Le Carnet de liaison est un **outil de communication** entre les différentes personnes intervenant dans l'administration du traitement à domicile par Fabrazyme®.
- Vous devez **conserver le Carnet de liaison à votre domicile** et le tenir à jour avec l'aide de la personne de votre entourage, votre médecin et/ou l'infirmier(-ère) à domicile.
- **La dose de Fabrazyme® et le débit de perfusion notés dans le Carnet de liaison, seront scrupuleusement respectés**. Toute modification de dose ou de débit relève de la responsabilité du médecin.
- **Chaque perfusion de Fabrazyme® sera notée dans le Carnet de liaison**.
- Vous et/ou la personne de votre entourage devrez, **lors de chaque visite à l'hôpital, apporter avec vous le Carnet de liaison** et le rapporter ensuite chez vous.
- **L'infirmier(-ère) à domicile, vous et/ou la personne de votre entourage renseignera(-ront) dans ce Carnet de liaison les constatations faites et mesures mises en œuvre depuis l'entretien initial**, ainsi que toute information pertinente liée au traitement.
- **Dans le Carnet de liaison, le médecin devra indiquer clairement quelles sont les mesures à mettre en œuvre et les médicaments à administrer en cas de survenue d'un effet indésirable associé à la perfusion. En cas de survenue de toute réaction à la perfusion, la perfusion devra être interrompue.**
- Tout effet indésirable associé à la perfusion et/ou toute erreur médicamenteuse sera noté(e) dans le feuillet « Surveillance de la perfusion » du Carnet de liaison.

3. FORMATION CONCERNANT LA PRÉPARATION ET L'ADMINISTRATION DE FABRAZYME®

Les premières instructions vous seront données à l'hôpital. Vous et/ou la personne de votre entourage discuterez et déterminerez avec votre médecin le niveau d'assistance nécessaire pour vos perfusions à domicile.

- **Votre médecin doit approuver la décision du traitement à domicile et est responsable de l'organisation** des perfusions à domicile.
- **Si vous préférez réaliser cette procédure vous-même ou avec l'aide d'une personne de votre entourage, vous et/ou cette tierce personne et/ou votre(vos) soignant(s) serez formés par l'infirmier(-ère) à domicile**. L'infirmier(-ère) à domicile vous expliquera et vous montrera l'ensemble de la procédure de perfusion et vous formera également aux mesures d'hygiène des mains, à une désinfection correcte et une manipulation aseptique pour la préparation de la perfusion.

- **Lors des visites ultérieures, l'infirmier(-ère) à domicile sera présent(e) pour vous apporter son aide si besoin**, jusqu'à ce que vous et/ou la personne de votre entourage soyez capable d'accomplir l'ensemble de la procédure de perfusion.
- Lors de la préparation et de l'administration de Fabrazyme®, les procédures décrites dans ce guide devront être scrupuleusement respectées.
- **Chaque perfusion de Fabrazyme® sera notée dans le Carnet de liaison**.
- **La perfusion sera systématiquement réalisée en présence d'une personne de votre entourage** ayant reçu, selon le médecin ou l'infirmier(-ère) à domicile, une formation adéquate aux modalités de gestion des réactions associées à la perfusion et des erreurs médicamenteuses.

4. COMMENT PRÉPARER ET ADMINISTRER FABRAZYME® ?

La poudre pour solution à diluer pour perfusion doit être reconstituée avec de l'eau pour préparations injectables, diluée avec une solution intraveineuse de chlorure de sodium à 0,9 %, puis administrée par perfusion intraveineuse.

Le produit doit être utilisé immédiatement.

4.1 Matériel

Les médicaments et le matériel nécessaires au traitement à domicile sont les suivants et seront fournis sur prescription appropriée :

- Flacons de Fabrazyme® (35 mg), qui seront conservés dans un réfrigérateur propre à une température comprise entre +2°C et +8°C ;
- Eau pour préparations injectables (eau ppi) en ampoule de 10 ml pour la reconstitution de Fabrazyme® ;
- 1 poche de solution injectable de chlorure de sodium (NaCl) à 0,9 % dont le volume est adapté à la dose à administrer ;
- 1 poche de 50 ml de solution de chlorure de sodium (NaCl) à 0,9 % pour le rinçage de la tubulure après administration de la perfusion ;
- Solution antiseptique type chlorhexidine alcoolique à 0,5 % ;
- Nombre approprié de seringues de 10, 20 et 50 ml en fonction de la dose de Fabrazyme® à administrer ;
- Aiguilles d'un diamètre ≤ 1 mm (ou $\geq 20G$) ;
- 1 cathéter veineux périphérique court ;
- Filtre en ligne de 0,2 μ m à faible fixation protéinique ;
- Set de perfusion (tubulure de perfusion ...) ;
- Bande micropore ;
- Compresses stériles alcoolisées ;
- Container pour objets pointus et tranchants ;
- Solution hydroalcoolique pour la désinfection des mains ;
- Garrot ;
- Matériel supplémentaire nécessaire en cas d'utilisation d'une voie d'abord veineuse centrale : à déterminer par le médecin selon les protocoles en vigueur ;

- Prémédication (le cas échéant) ;
- Traitement d'urgence (voir le Carnet de suivi pour les instructions du médecin).

4.2 Préparation

1. Préparez une surface de travail propre et disposez le matériel nécessaire.
2. Trente minutes environ avant de procéder à la préparation, sortez le nombre nécessaire de flacons de Fabrazyme® du réfrigérateur afin de les laisser revenir à température ambiante.
3. Vérifiez la date de péremption mentionnée au bas de la boîte de flacons (ne pas utiliser Fabrazyme® si la date limite d'utilisation est passée). Chaque flacon est à usage unique.

4.3 Reconstitution de Fabrazyme®

Recommandation pour l'infirmier(-ère) à domicile et/ou le patient et/ou la personne de son entourage

1. Retirez le capuchon du flacon de Fabrazyme®.
2. Désinfectez le bouchon en caoutchouc du flacon de Fabrazyme® avec la chlorhexidine alcoolique puis laissez sécher.
3. Ouvrez l'ampoule d'eau ppi.
4. Prélevez le volume (ml) requis d'eau ppi dans la seringue.
Chaque flacon de Fabrazyme® 35 mg doit être reconstitué avec 7,2 ml d'eau pour préparations injectables.
5. Injectez lentement l'eau ppi prélevée dans un flacon de Fabrazyme® en évitant toute injection directe d'eau ppi sur la poudre pour éviter la formation de mousse. Pour ce faire, injectez l'eau ppi goutte à goutte le long de la paroi intérieure du flacon. Roulez et inclinez doucement chaque flacon. Ne pas retourner, ni faire tourner, ni secouer le flacon.
6. Répétez l'opération pour reconstituer le nombre de flacons de Fabrazyme® requis, si nécessaire.
7. De petites bulles peuvent apparaître suite au mélange.
8. Laissez la solution reposer quelques minutes afin de permettre la disparition de toute bulle et de garantir la reconstitution correcte de la poudre.
9. Après reconstitution, la solution de Fabrazyme® doit être inspectée visuellement avant utilisation. La solution reconstituée doit se présenter sous forme d'un liquide transparent et incolore.
10. Si vous constatez la présence de particules étrangères ou d'une coloration anormale du liquide, n'utilisez pas le produit et contactez le médecin si besoin.
11. Après reconstitution, il est recommandé de diluer rapidement les flacons pour minimiser la formation de particules protéiniques dans le temps.
12. Tout produit non utilisé ou déchet devra être éliminé conformément aux instructions qui vous ont été données.

4.4 Dilution

1. Désinfectez le capuchon/l'ouverture de la poche de solution de NaCl à 0,9 % à l'aide de la chlorhexidine alcoolique puis laissez sécher.

Le volume de la poche est à adapter à la dose à administrer :

| Dose administrée (en mg) | Volume de la poche de NaCl à 0,9 % (en ml) |
|--------------------------|--|
| Jusqu'à 35 mg | Au minimum 50 ml |
| De 35 à 70 mg | Au minimum 100 ml |
| De 70 à 100 mg | Au minimum 250 ml |
| > 100 mg | 500 ml |

2. Insérez l'aiguille dans le capuchon de la poche de perfusion et retirez lentement un volume de solution de NaCl à 0,9 % égal au volume de solution de Fabrazyme® reconstituée à ajouter.

Par exemple, si la dose prescrite à administrer est de 70 mg, il faut prélever 14 ml ($70 / 5 = 14$) de la poche de solution de NaCl à 0,9 %. Ne jamais prélever plus de la moitié du contenu de la poche de solution de NaCl à 0,9 %.

3. Éliminez l'air de la poche de perfusion en le retirant au moyen d'une seringue de 50 ml.
4. Prélevez lentement la solution reconstituée de chaque flacon jusqu'à atteindre le volume total requis. Ne pas utiliser d'aiguille à filtre afin d'éviter la formation de mousse.
5. Injectez ensuite lentement le volume total de solution de Fabrazyme® reconstituée directement dans la solution de NaCl à 0,9 % contenue dans la poche de perfusion (et non dans une éventuelle poche d'air restante).
6. Retournez doucement ou massez légèrement la poche de perfusion de façon à mélanger avec précaution cette solution de Fabrazyme® diluée. Ne pas secouer ni agiter de façon excessive la poche de perfusion.
7. La solution diluée sera administrée à travers un filtre en ligne de 0,2 µm à faible fixation protéinique.

4.5 Administration

4.5.1 Remplissage de la tubulure de perfusion

1. Retirez le dispositif de perfusion de son emballage puis fermez-le à l'aide du clamp à molette. Raccordez le filtre en ligne à la tubulure de perfusion.
2. Remplissez la tubulure entière, éliminez toute éventuelle bulle d'air et refermez le clamp à molette.

4.5.2 Insertion du cathéter veineux court dans la veine

En cas d'auto-injection, la personne de votre entourage qui vous assiste durant la séance de perfusion devra avoir été convenablement formée (par l'infirmier(-ère) à domicile), à la technique d'insertion du cathéter veineux court.

1. Assurez-vous de disposer de quelques bandes adhésives prêtes à l'emploi et d'avoir à portée de main l'extrémité de départ de la tubulure de perfusion. Placez la chlorhexidine alcoolique à proximité, ainsi que des compresses de gazes.
2. Sortez le cathéter veineux court de son emballage.
3. Asseyez-vous et étendez l'un de vos bras sur la table.

4. Posez le garrot, recherchez une veine pouvant convenir. Desserrez le garrot puis désinfectez la zone prévue d'insertion de l'aiguille et laissez sécher.
5. Posez de nouveau le garrot et tendez bien la peau puis insérez le cathéter veineux court et son mandrin (biseau vers le haut) légèrement inclinée à travers la peau puis dans la veine. Lorsque le cathéter veineux court a pénétré la veine, un « trait » de sang est visible au début de la tubulure.
6. Desserrez le garrot, insérez le cathéter veineux court d'environ 0,5 cm dans la veine afin qu'il ne ressorte pas immédiatement. Retirez le mandrin du cathéter tout en poussant le cathéter veineux court dans la veine. Fixez le cathéter veineux court à l'aide d'une bande adhésive. Raccordez le prolongateur 3 voies au cathéter veineux court, puis la tubulure avec son filtre au prolongateur.
7. Ajustez le débit de perfusion conformément à la prescription (voir le Carnet de liaison). Gardez le Carnet de liaison à proximité au cas où vous auriez besoin d'informations sur les procédures d'urgence.

S'il n'est pas possible d'établir un accès veineux pour l'administration de votre perfusion, ou si l'accès veineux est inefficace, veuillez contacter votre médecin qui vous indiquera les mesures à prendre.

4.5.3 Administration

- Le produit reconstitué doit être utilisé immédiatement.
- Une fois la perfusion de Fabrazyme® terminée, la tubulure de perfusion doit être rincée avec de la solution de NaCl à 0,9 %, au même débit, puis le cathéter veineux court sera retiré.
- En cas d'emploi d'un diffuseur portable comme dispositif médical de perfusion, veuillez-vous référer aux recommandations d'utilisation du constructeur.

4.5.4 Préparation de la perfusion de Fabrazyme® en cas d'utilisation d'une voie d'abord veineuse centrale

Si vous disposez d'une voie d'abord veineuse centrale pour l'administration de Fabrazyme®, et si cela n'a pas déjà été fait lors des perfusions en milieu hospitalier, l'infirmier(-ère) à domicile vous montrera, à vous et/ou à la personne de votre entourage comment entretenir la voie d'abord veineuse, de façon à prévenir la formation de caillots, et de préserver le dispositif de toute infection.

- Appliquez les mesures nécessaires pour prévenir la formation de caillots après chaque utilisation.

Si vous ressentez un quelconque effet indésirable, parlez-en à votre médecin, pharmacien ou infirmier(-ère). Ceci s'applique aussi à tout effet indésirable qui ne serait pas mentionné dans la notice d'information.

Vous pouvez également déclarer les effets indésirables directement via le portail de signalement des événements sanitaires indésirables du ministère chargé de la santé <https://signalement.social-sante.gouv.fr>. Pour plus d'information, consulter la rubrique « Déclarer un effet indésirable » sur le site Internet de l'ANSM : <https://ansm.sante.fr>.

En signalant les effets indésirables, vous contribuez à fournir davantage d'informations sur la sécurité du médicament.

sanofi

Sanofi Winthrop Industrie
82 Avenue Raspail - 94250 Gentilly

0 800 222 555 Service & appel gratuits

Formulaire de contact : www.sanofimedicalinformation.com

