

FABRAZYME® (AGALSIDASE BÊTA) : TRAITEMENT À DOMICILE
GUIDE À L'ATTENTION DES PROFESSIONNELS DE SANTÉ RESPONSABLES DE LA
PRISE EN CHARGE DE PATIENTS ATTEINTS DE LA MALADIE DE FABRY - VERSION 2.0

TABLE DES MATIERES

1. OBJECTIF	1
2. ÉVALUATION DE L'ELIGIBILITE AU TRAITEMENT À DOMICILE	1
3. CRITERES REQUIS ET ORGANISATION DU TRAITEMENT À DOMICILE	1
3.1. Le patient	1
3.2. Le médecin prescripteur	2
3.3. Le matériel	2
3.4. L'infirmier(-ère) à domicile	3
3.5. Prémédication et traitement d'urgence	3
3.6. Le Carnet de liaison	4
4. FORMATION CONCERNANT L'ADMINISTRATION DE FABRAZYME®	4
5. ADMINISTRATION DE FABRAZYME®	5
5.1 Prescription	5
5.2 Matériel	5
5.3 Préparation	6
5.4 Reconstitution de Fabrazyme®	7
5.5 Dilution	7
5.6 Remplissage de la tubulure pour perfusion	7
5.7 Insertion de l'aiguille dans la veine	8
5.8 Administration	8
5.9 Préparation de la perfusion de Fabrazyme® en cas d'utilisation d'une voie d'abord veineuse centrale	8
6. INFORMATIONS SUR LA TOLÉRANCE DE FABRAZYME®	9
7. NOTIFICATION DES ÉVÈNEMENTS INDÉSIRABLES	9
8. RENSEIGNEMENTS COMPLÉMENTAIRES	10
9. RÉFÉRENCES	10
10. ANNEXE	10
10.1. Carnet de liaison	12

1. OBJECTIF

Le traitement par Fabrazyme® en perfusion est destiné à la prise en charge des patients présentant un diagnostic confirmé de la maladie de Fabry¹⁻⁶.

Ce document s'inscrit dans le cadre du plan de gestion des risques de Fabrazyme®. **Il est destiné à vous apporter des recommandations pour la prise en charge des patients traités par Fabrazyme® à domicile.** Il décrit en détail les différentes étapes de la mise en place du traitement à domicile : évaluation et sélection du patient, organisation des perfusions et formation du patient.

Le traitement à domicile est sous la responsabilité du médecin prescripteur. Ce dernier remettra le « guide à l'attention des patients » aux patients qu'il jugera éligibles à un traitement à domicile, en tenant compte des préférences du patient et de son état de santé. **Il est responsable de mettre en œuvre et de s'assurer régulièrement que les moyens nécessaires sont réunis pour garantir un traitement à domicile sécurisé afin d'éviter les risques d'erreurs médicamenteuses et de réactions d'hypersensibilité. Ceci doit être vérifié et documenté par le médecin.**

2. ÉVALUATION DE L'ÉLIGIBILITÉ AU TRAITEMENT À DOMICILE

Avant de prendre toute disposition pour la mise en place du traitement à domicile, le médecin prescripteur devra déterminer si le patient satisfait aux critères énumérés ci-après :

- **L'état du patient est jugé stable.** Une évaluation médicale complète devra être réalisée avant toute mise en place de traitement à domicile.
- **Le patient doit être traité depuis plusieurs mois en milieu hospitalier.** Une bonne tolérance des perfusions, sans réaction associée à la perfusion (RAP), ou en présence de RAP mineures contrôlées par une prémédication, constitue une condition indispensable au traitement à domicile.

3. CRITÈRES REQUIS ET ORGANISATION DU TRAITEMENT À DOMICILE

Pour les patients jugés éligibles au traitement à domicile sur la base des critères décrits ci-dessus, d'autres critères devront être considérés afin de s'assurer que les perfusions de Fabrazyme® pourront être réalisées en toute sécurité, fiabilité et efficacité au domicile du patient.

3.1. Le patient

Critères généraux

- Le patient et/ou la tierce personne **doivent avoir reçu de la part du médecin prescripteur les informations nécessaires sur le traitement qui sera administré à domicile, les risques auxquels il est associé** (comme les réactions d'hypersensibilités et erreurs médicamenteuses) **et l'assistance médicale mise à disposition**, et doivent consentir à l'administration à domicile de ce traitement.
- Le patient et/ou la tierce personne **doivent avoir compris ce qu'est la maladie de Fabry, être capables d'identifier des effets indésirables liés au traitement, les réactions d'hypersensibilités et erreurs médicamenteuses**, et comprendre la procédure à suivre le cas échéant.

- **Le domicile doit être adapté à un traitement par perfusion**; cela implique notamment un environnement propre, l'électricité et l'eau courante, une ligne téléphonique, un réfrigérateur et être suffisamment spacieux pour stocker Fabrazyme® et le matériel de perfusion.
- Le patient doit avoir été informé que les perfusions devront toujours être administrées en présence d'une autre personne, à savoir l'infirmier(-ère) à domicile ou, une tierce personne convenablement formée aux procédures de perfusion et à la gestion des RAP et des erreurs médicamenteuses (selon le médecin prescripteur ou l'infirmier(-ère) à domicile).

Critères médicaux

- Le patient doit, tant sur le plan **physique que mental**, être en mesure de recevoir des perfusions à domicile. La décision d'administrer Fabrazyme® à domicile relève de la responsabilité du médecin prescripteur.
- Le patient **doit disposer d'une voie d'abord veineuse accessible**. Il doit avoir été informé de prendre contact avec le médecin prescripteur en cas d'impossibilité à établir un accès veineux, ou si l'accès veineux est inefficace, pour convenir des mesures à prendre.

3.2. Le médecin prescripteur

- Le médecin prescripteur est **responsable de l'initiation de toutes les démarches administratives** autorisant les autres intervenants (patient et/ou soignant(s), infirmier(-ère) à domicile et pharmacie) à agir.
- Le médecin prescripteur **est responsable de remettre le « guide à l'attention des patients » et le Carnet de liaison**.
- **Le médecin prescripteur est responsable de la détermination de la dose et du débit de perfusion**. Le débit de perfusion de Fabrazyme® toléré par le patient lorsque celui-ci était traité en milieu hospitalier ne devra pas être modifié lors du passage à domicile à moins que cela ne soit nécessaire pour des raisons de tolérance. **Toute modification apportée aux modalités d'administration de Fabrazyme® sera clairement documentée dans le Carnet de liaison (Annexe 1). Ce Carnet doit être vérifié et complété par le médecin à chaque consultation**.
- Le traitement à domicile est **sous la responsabilité du médecin prescripteur**. Ce dernier remettra le matériel éducatif comprenant notamment « le guide à l'attention des patients » et le Carnet de liaison aux patients qu'il jugera éligibles à un traitement à domicile. Il est responsable de mettre en œuvre et de s'assurer régulièrement que les moyens nécessaires sont réunis **pour garantir un traitement à domicile sécurisé, afin de réduire les risques d'erreurs médicamenteuses et de réactions d'hypersensibilité**.
- **Une prémédication** (ex : antihistaminiques, paracétamol, ibuprofène, corticostéroïdes) sera prescrite et notée dans le Carnet de liaison, si le patient en recevait une en milieu hospitalier. Ce traitement devra rester inchangé lors du passage à domicile sauf, si pour des raisons médicales le médecin prescripteur décide de le modifier.
- **Un traitement d'urgence** en cas de survenue de réactions graves/sévères à la perfusion, sera prescrit et noté dans le Carnet de liaison.

- Le médecin prescripteur **s'assurera de l'existence d'un moyen de communication rapide et fiable afin de répondre en urgence** si un avis médical immédiat s'avérait nécessaire.
- **Le patient qui présenterait des événements indésirables devra immédiatement contacter le médecin prescripteur**. Le médecin prescripteur jugera si les perfusions ultérieures devront être administrées en milieu hospitalier.

3.3. Le matériel

Le traitement ainsi que l'ensemble du matériel nécessaire à 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.

3.4. L'infirmier(-ère) à domicile

- Le prestataire de santé à domicile assurera, dans l'organisation du traitement à domicile, un **rôle de coordination** entre le médecin prescripteur, l'infirmier(-ère) libéral(e) et le patient et/ou la tierce personne et établira avec le prescripteur, le patient et/ou la tierce personne le degré d'assistance requis lors de l'administration du traitement.
- L'infirmier(-ère) est **dûment formé(e) à l'administration de Fabrazyme®** et est formé(e) aux événements indésirables susceptibles de survenir (y compris les événements indésirables graves tels que les réactions anaphylactoïdes) et aux actions à mettre en œuvre le cas échéant.
- L'infirmier(-ère) **suivra scrupuleusement la procédure de préparation et d'administration de Fabrazyme®**, telle que décrite dans ce guide.
- L'infirmier(-ère) respectera scrupuleusement la dose de Fabrazyme® et la vitesse de perfusion de Fabrazyme® prescrites, telles que spécifiées dans le Carnet de liaison (Annexe 1).
- L'infirmier(-ère) **doit consigner chaque perfusion de Fabrazyme® dans le Carnet de liaison** (Annexe 1).
- **Le calendrier et le suivi des perfusions** relèvent de la responsabilité du médecin prescripteur et de l'infirmier(-ère) à domicile.
- **En cas de survenue d'une RAP, l'infirmier(-ère) devra interrompre la perfusion, téléphoner au médecin prescripteur et/ou appeler le numéro d'urgence indiqué dans le Carnet de liaison. Il/elle fera de même si une RAP survient peu après la fin de la perfusion. Toute RAP devra être notée dans le feuillet « Surveillance de la perfusion » du Carnet de liaison (Annexe 1).**

3.5. Prémédication et traitement d'urgence

- **Une prémédication appropriée sera prescrite si nécessaire**. La prémédication que le patient recevait en milieu hospitalier devra rester inchangée lors du passage à domicile sauf, si pour des raisons médicales le médecin prescripteur jugeait utile de la modifier.
- **Des médicaments d'urgence devront être disponibles**, si nécessaire, en cas de RAP grave/sévère. Le médecin prescripteur formera de manière appropriée le patient et/ou la tierce personne à l'utilisation des médicaments d'urgence.

- Si, durant la perfusion le patient présente un effet indésirable (comme les réactions d'hypersensibilité), la perfusion sera immédiatement interrompue et le médecin prescripteur sera contacté pour avis. Il en va de même pour les effets indésirables survenant après la perfusion. Les perfusions ultérieures seront susceptibles de devoir être administrées en milieu hospitalier. Les événements indésirables, y compris les erreurs médicamenteuses, seront notifiés par le médecin au Centre Régional de Pharmacovigilance dont il dépend ou sur www.signalement-sante.gouv.fr, ainsi qu'au Service de Pharmacovigilance de Sanofi (voir section 7 « Notification des événements indésirables »).

3.6. Le Carnet de liaison

- Le Carnet de liaison est l'outil de communication pour l'ensemble des intervenants impliqués dans l'administration de Fabrazyme® à domicile.
- L'infirmier(-ère) à domicile, le patient et/ou la tierce personne renseignera(-ront) dans ce Carnet de liaison les constatations faites et mesures prises dès l'entretien initial ainsi que toute information pertinente pour les visites ultérieures.
- Les coordonnées des personnes à contacter seront indiquées et conservées à domicile dans le Carnet de liaison de manière à ce que le patient et/ou la tierce personne et l'infirmier(-ère) à domicile puisse en disposer.
- Le Carnet de liaison sera conservé au domicile du patient et mis à jour par l'infirmier (-ère) à domicile/le patient et/ou la tierce personne à chaque administration de Fabrazyme®.
- Lors de chaque visite à l'hôpital, le patient apportera avec lui le Carnet de liaison puis le rapportera chez lui.
- Dans le Carnet de liaison, le médecin prescripteur spécifiera clairement la dose, le volume de reconstitution, la vitesse de perfusion ainsi que tout changement. Il spécifiera clairement la procédure à suivre et les médicaments à administrer en cas de survenue de RAP grave/sévère. Les coordonnées du médecin prescripteur ainsi que le numéro d'urgence doivent figurer dans le feuillet « Fiche d'identification » du Carnet de liaison (Annexe 1).

4. FORMATION CONCERNANT L'ADMINISTRATION DE FABRAZYME®

En principe, les premières instructions seront dispensées à l'hôpital et le degré d'assistance apportée au domicile de la part de l'infirmier(-ère) à domicile sera discuté et fera l'objet d'un accord entre le médecin prescripteur et le patient et/ou la tierce personne.

Lors des premières perfusions au domicile du patient, l'intégralité de la procédure sera réalisée par l'infirmier(-ère) à domicile. Si par la suite le patient préfère effectuer ses perfusions lui-même, ou avec l'aide d'une tierce personne, les conditions ci-après devront être observées :

- L'infirmier(-ère) à domicile formera de manière appropriée le patient et/ou la tierce personne aux modalités de préparation et d'administration de la perfusion. Il expliquera l'ensemble de la procédure au patient et/ou à la tierce personne, ce qui inclut une formation à l'hygiène des mains, à la désinfection correcte et à une manipulation aseptique lors de la préparation de la perfusion.

- Lors des visites ultérieures, l'infirmier(-ère) à domicile sera présent(e) pour apporter son aide si nécessaire au patient et/ou à la tierce personne jusqu'à ce qu'il(elle) soit capable d'accomplir l'ensemble de la procédure en toute confiance.
- La reconstitution et l'administration de Fabrazyme® se feront conformément aux procédures décrites à la rubrique 5 du présent document « Administration de Fabrazyme® ».
- Si le patient a appris à s'auto-administrer le produit, la perfusion sera systématiquement réalisée en présence d'une tierce personne convenablement formée aux modalités d'administration des perfusions et de gestion des RAP et des erreurs médicamenteuses, selon le médecin prescripteur ou de l'infirmier(-ère) à domicile.
- En cas de survenue de RAP, la perfusion sera immédiatement interrompue et le patient et/ou la tierce personne contactera(-ront) le médecin prescripteur et/ou le numéro d'urgence indiqué dans le Carnet de liaison. Il en sera de même en cas de RAP survenant peu de temps après la fin de la perfusion (Annexe 1).

5. ADMINISTRATION DE 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.

D'un point de vue microbiologique, le produit doit être utilisé immédiatement.

5.1 Prescription

La dose de Fabrazyme® à administrer, le volume nécessaire à la reconstitution, la vitesse de perfusion, la prémédication, le traitement d'urgence à utiliser ainsi que toute adaptation seront déterminés par le médecin prescripteur. La prescription initiale ainsi que toute adaptation seront consignées dans le Carnet de liaison (Annexe 1).

5.2 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 par flacon) à conserver au réfrigérateur à une température comprise entre +2 et +8°C ;
- Matériel pour la reconstitution et la perfusion
 - eau pour préparations injectables (eau ppi) en ampoules 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 NaCl à 0,9 % pour le rinçage de la ligne de perfusion après administration de la perfusion ;
 - solution antiseptique type chlorhexidine alcoolique à 0,5 % ;
 - nombre approprié de seringues de 10, 20 et 50 ml, selon la dose de Fabrazyme® à administrer ;

- aiguilles d'un diamètre ≤ 1 mm (ou \geq G20);
- 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 ;
- conteneur pour objets tranchants ;
- solution hydroalcoolique pour la désinfection des mains ;
- un garrot ;
- Matériel supplémentaire et nécessaire en cas d'accès veineux central ;
- Prémédication (le cas échéant) ;
- Traitement d'urgence (comme décrit dans le Carnet de liaison).

5.3 Préparation

Recommandations pour l'infirmier(-ère) à domicile et/ou le patient et/ou la tierce personne

1. Préparer une surface de travail propre et y déposer le matériel nécessaire.
2. Vérifier le nombre de flacons de Fabrazyme® nécessaire à la perfusion, selon la prescription et le poids du patient. Chaque flacon de Fabrazyme® est exclusivement à usage unique.
3. Trente minutes environ avant de procéder à la préparation, retirer le nombre requis de flacons de Fabrazyme® du réfrigérateur afin de les laisser revenir à température ambiante.
4. Vérifier la date de péremption mentionnée au bas de la boîte de flacons (ne pas utiliser Fabrazyme® si la date limite d'utilisation est passée).
5. Préparer le nombre de flacons nécessaire à 1 perfusion.

Remarque : le produit doit être préparé juste avant utilisation.

5.4 Reconstitution de Fabrazyme®

Recommandations pour l'infirmier(-ère) à domicile et/ou le patient et/ou la tierce personne

1. Retirer le capuchon du flacon de Fabrazyme®.
2. Désinfecter le bouchon en caoutchouc du flacon de Fabrazyme® avec une solution aseptique type chlorhexidine alcoolique puis laisser sécher.
3. Ouvrir l'ampoule d'eau ppi.
4. Prélever 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 ppi.
5. Reconstituer chaque flacon de Fabrazyme® en injectant lentement l'eau ppi sur la paroi interne de chaque flacon. Éviter toute injection directe d'eau ppi sur la poudre pour éviter la formation de mousse. Pour ce faire, injecter l'eau ppi au goutte à goutte le long de la paroi intérieure du flacon. Incliner le flacon et le remuer doucement par mouvement de rotation. Ne pas retourner, ni faire tourner, ni secouer le flacon.

6. Répéter l'opération pour chaque flacon de Fabrazyme®.
7. De petites bulles peuvent apparaître après le mélange.
8. Laisser 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. La solution reconstituée doit consister en un liquide transparent et incolore.
10. En présence de particules étrangères ou d'une coloration anormale du liquide, ne pas utiliser le produit et contacter l'infirmier(-ère) à domicile.
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 à la réglementation en vigueur.

5.5 Dilution

Recommandations pour l'infirmier(-ère) à domicile et/ou le patient et/ou la tierce personne

1. Désinfecter le capuchon/l'ouverture de la poche de solution de NaCl à 0,9 % en utilisant la chlorhexidine alcoolique puis laisser 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)
< 35 mg	Au moins 50 ml
De 35 à 70 mg	Au moins 100 ml
De 70 à 100 mg	Au moins 250 ml
> 100 mg	500 ml

2. Insérer l'aiguille dans le capuchon de la poche de perfusion et retirer lentement un volume de NaCl à 0,9 % égal au volume de solution de Fabrazyme® reconstituée à ajouter soit 1 ml pour 5 mg à administrer.
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. Éliminer l'air de la poche de perfusion en le retirant au moyen d'une seringue de 50 ml.
4. Prélever lentement la solution reconstituée de chaque flacon jusqu'à atteindre le volume total requis pour la dose du patient. Ne pas utiliser d'aiguille à filtre afin d'éviter la formation de mousse.
5. Injecter ensuite lentement ce volume total de solution de Fabrazyme® reconstituée directement dans la solution de NaCl à 0,9 % contenue dans la poche.
6. Retourner doucement ou masser 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.

5.6 Remplissage de la tubulure pour perfusion

1. Retirer le dispositif de perfusion de son emballage puis le fermer à l'aide du clamp à molette. Connecter le filtre en ligne à la tubulure.
2. Remplir la tubulure entière, éliminer toute bulle d'air et refermer le clamp à molette.
3. Raccorder la poche de perfusion contenant Fabrazyme® à la tubulure. Maintenir le clamp fermé.

5.7 Insertion de l'aiguille dans la veine

Recommandations pour l'infirmier(-ère) à domicile et/ou le patient et/ou la tierce personne

Remarques :

-en cas d'auto-perfusion, le patient et la tierce personne présente durant la séance de perfusion devront avoir été convenablement formés (par l'infirmier(-ère) à domicile ou le médecin prescripteur) à la technique d'insertion du cathéter veineux court.

- en cas d'impossibilité à établir un accès veineux, ou si l'accès veineux est inefficace, l'infirmier(-ère) à domicile et/ou le patient et/ou la tierce personne devra(-ront) contacter le médecin prescripteur afin de convenir des mesures à prendre.

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. Placer la chlorhexidine alcoolique à proximité, ainsi que des compresses.
2. Sortez le cathéter veineux court de son emballage.
3. Asseyez-vous et posez un bras sur la table (de préférence sur un linge propre).
4. Posez le garrot, repérez la zone prévue d'insertion du cathéter veineux court. Desserrez le garrot, désinfectez la zone prévue d'insertion de l'aiguille et laissez sécher.
5. Posez le garrot et tendez bien la peau puis insérez le cathéter veineux court et son mandrin (biseau vers le haut) légèrement inclinés à travers la peau puis dans la veine. Lorsque l'aiguille a pénétré la veine, un « trait » de sang est visible au début de la tubulure.
6. Desserrez le garrot, insérez le cathéter veineux court et son mandrin 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. Connectez la tubulure avec son filtre au prolongateur.
7. Ajustez la vitesse de perfusion conformément à la prescription (Carnet de liaison, Annexe 1).

5.8 Administration

Recommandations pour l'infirmier(-ère) à domicile et/ou le patient et/ou la tierce personne.

- Pour des raisons d'asepsie et de stabilité, **le produit doit être utilisé immédiatement.** S'il n'est pas utilisé immédiatement, les durées et conditions de conservation du produit

avant utilisation relèvent de la responsabilité de l'utilisateur. La solution reconstituée ne doit pas être conservée et doit être rapidement diluée. Le produit dilué dans la solution de NaCl à 0,9 % restera chimiquement stable s'il est conservé pour une durée maximale de 24h à une température comprise entre +2°C et +8°C et à l'abri de la lumière.

- Une fois la perfusion de Fabrazyme® terminée, le système de perfusion doit être rincé avec la solution de NaCl à 0,9 % au même débit, puis le cathéter veineux court sera retiré.

En cas d'utilisation d'un diffuseur portable comme dispositif médical d'administration, référez-vous aux recommandations du constructeur.

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

Recommandations pour l'infirmier(-ère) à domicile et/ou le patient et/ou la tierce personne

Si le patient dispose 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 montrera au patient et/ou à la tierce personne la manière d'entretenir la voie d'abord veineuse.

Afin de prévenir la formation de caillots et de maintenir le dispositif exempt de tout agent infectieux, une technique aseptique devra être utilisée.

Le patient et/ou son(ses) soignant(s) sera(seront) informé(s) qu'il(s) devra(-ront) appliquer les mesures nécessaires pour prévenir la formation de caillots après chaque utilisation.

6. INFORMATIONS SUR LA TOLÉRANCE DE FABRAZYME®

Des informations complètes sur le profil de tolérance de Fabrazyme® figurent en rubrique 4.8 du Résumé des Caractéristiques du Produit sur la base de données publique des médicaments mise en œuvre par l'ANSM <http://base-donnees-publique.medicaments.gouv.fr> ou sur le site Web de l'Agence européenne des médicaments (EMA) (adresse : <http://www.ema.europa.eu>).

7. NOTIFICATION DES ÉVÈNEMENTS INDÉSIRABLES

Un événement indésirable (EI) se définit comme toute manifestation nocive d'ordre physique, psychologique ou comportementale observée chez un patient après qu'un médicament lui ait été administré, et dont la survenue n'est pas nécessairement imputable à ce traitement.

Un événement indésirable grave (EIG) se définit comme un EI présentant au moins une des caractéristiques suivantes :

- Entraîne le décès.
- Menace le pronostic vital.
- Nécessite l'hospitalisation du patient ou la prolongation d'une hospitalisation déjà en cours.
- Entraîne une invalidité ou une incapacité importante ou durable.

- Se manifeste par une anomalie ou malformation congénitale.
- Est considéré comme un événement médical important (tout événement indésirable qui, sur la base d'un jugement médical approprié, peut mettre en danger le patient et peut nécessiter une intervention médicale ou chirurgicale destinée à éviter qu'il n'évolue vers l'une des issues citées ci-avant).

Déclarez immédiatement tout effet indésirable suspecté d'être dû à un médicament auprès de votre Centre Régional de Pharmacovigilance ou sur www.signalement-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>.

Par ailleurs, nous vous invitons à signaler tout EI survenu durant l'utilisation de Fabrazyme® en contactant le Service de Pharmacovigilance de Sanofi :

SANOFI GENZYME 

Sanofi Aventis France
82 Avenue Raspail - 94250 Gentilly

0 800 394 000  (métropole)

0 800 626 626  (DROM-COM)

+33 1 57 63 23 23 (appel depuis l'étranger)

Formulaire de contact : www.sanofimedicalinformation.com

Si le patient se rend compte qu'une erreur a été commise lors de la préparation et/ou de l'administration du médicament, lui ou l'infirmier(-ère) à domicile devra en informer le médecin prescripteur afin que celui-ci détermine ce qu'il convient de faire. Toute erreur médicamenteuse fera, de la part du médecin prescripteur, l'objet d'une notification spontanée au Service de Pharmacovigilance de Sanofi.

8. RENSEIGNEMENTS COMPLÉMENTAIRES

Pour des informations complètes sur Fabrazyme®, veuillez consulter le Résumé des Caractéristiques du Produit sur la base de données publique des médicaments mise en œuvre par l'ANSM <http://base-donnees-publique.medicaments.gouv.fr> ou sur le site Web de l'Agence européenne des médicaments (EMA) (adresse : <http://www.ema.europa.eu>).

9. RÉFÉRENCES

1. Cousins A, Lee P, Rorman D, *et al* (2008) Home-based infusion therapy for patients with Fabry disease. *Br J Nurs* 17:653-7
2. Hughes DA, Milligan A, Mehta A (2007) Home therapy for lysosomal storage disorders. *Br J Nurs* 16:1384, 6-9
3. Parini R, Pozzi K, Di Mauro S, *et al* (2010) Intravenous enzyme replacement therapy: hospital vs home. *Br J Nurs* 19:892-4, 6-8
4. Banikazemi M, Bultas J, Waldek S, *et al* (2007) Agalsidase-beta therapy for advanced Fabry disease: a randomized trial. *Ann Intern Med* 146:77-86
5. Eng CM, Guffon N, Wilcox WR, *et al* (2001) Safety and efficacy of recombinant human alpha-galactosidase A--replacement therapy in Fabry's disease. *N Engl J Med* 345:9-16
6. Germain DP, Waldek S, Banikazemi M, *et al* (2007) Sustained, long-term renal stabilization after 54 months of agalsidase beta therapy in patients with Fabry disease. *J Am Soc Nephrol* 18:1547-57.

10. ANNEXE

ANNEXE 10.1 : Carnet de liaison

12

Date : / /

Fiche d'identification du patient

Nom de la personne à prévenir si nécessaire :

Tél. (domicile) : Tél. (portable) :

Identification du patient

Nom : Prénom :

Date de naissance : / /

Numéro de Sécurité Sociale :

Adresse :

Ville : Code postal :

Tél. (domicile) : Tél. (portable) :

Équipe soignante

Hôpital : Service :

Ville : Code postal :

Nom du médecin prescripteur :

Tél. :

Nom(s) de(s) infirmières : Tél. :

..... Tél. :

Pharmacie d'officine

Nom :

Adresse :

Ville : Code postal :

Tél. :

Prestataire de santé à domicile

Nom :

Adresse :

Ville : Code postal :

Tél. :

Traitement

Initiation du traitement :

Date d'initiation : / / Poids du patient (kg) :

Dose totale par perfusion (en mg) : Nombre de flacon(s) par perfusion :

Prémédication :

Fréquence :

Débit de la perfusion :

Volume reconstitué requis (en ml) :

Modification du traitement :

Date de la modification : / / Poids du patient (kg) :

Dose totale par perfusion (en mg) : Nombre de flacon(s) par perfusion :

Prémédication :

Fréquence :

Débit de la perfusion :

Volume reconstitué requis (en ml) :

Modification du traitement :

Date de la modification : / / Poids du patient (kg) :

Dose totale par perfusion (en mg) : Nombre de flacon(s) par perfusion :

Prémédication :

Fréquence :

Débit de la perfusion :

Volume reconstitué requis (en ml) :

Modification du traitement :

Date de la modification : / / Poids du patient (kg) :

Dose totale par perfusion (en mg) : Nombre de flacon(s) par perfusion :

Prémédication :

Fréquence :

Débit de la perfusion :

Volume reconstitué requis (en ml) :

Traitement à domicile

Date de mise au traitement à domicile : / /

Remarques :

Allergie(s) connue(s) et commentaires

Se référer au protocole médical personnalisé prescrit par votre médecin



Conduite à tenir en cas de réaction grave associée à la perfusion

(À remplir par le médecin)

Veuillez-vous référer également au protocole médical personnalisé des conduites à tenir en cas de réaction associée à la perfusion prescrit par votre médecin.

1. Arrêter immédiatement la perfusion	
2. Appeler le numéro d'urgence nationale	
Numéro d'urgence	
3. Appeler votre médecin	
Numéro de téléphone	
Numéro de téléphone (24h)	
Nom du médecin	
Nom de l'hôpital/clinique	
Volume total dans la poche de perfusion (ml)	
Adresse	
4. Traitement d'urgence	
Médicaments, y compris la posologie	
5. Contact de la personne de votre entourage à informer	
Nom	
Numéro de téléphone	
6. Protocole médical personnalisé des conduites à tenir en cas de RAP	

Surveillance de la perfusion de Fabrazyme®

- Le patient et/ou l'équipe soignante ont été informés des risques associés à la perfusion à domicile de Fabrazyme, et une éducation appropriée sur l'utilisation des médicaments d'urgence a été fournie.
- En cas de réaction associée à la perfusion, la perfusion doit être immédiatement interrompue.
- La conduite à tenir en cas de réaction grave associée à la perfusion, y compris les coordonnées des personnes à contacter en cas d'urgence, sont décrites dans le carnet de liaison.

Gardez le Carnet de liaison à proximité ou cas où vous auriez besoin d'informations sur les procédures d'urgence pendant la perfusion.

Suivi de la perfusion

Pour chaque lot utilisé, coller ici l'étiquette autocollante détachable du flacon

Pour chaque lot utilisé, coller ici l'étiquette autocollante détachable du flacon

Pour chaque lot utilisé, coller ici l'étiquette autocollante détachable du flacon

Nom et prénom du patient : Date : / /

Perfusion n° : Poids (kg) : Posologie : Volume de perfusion (ml) :

Prémédication éventuelle :

Nom de l'IDE : Prénom : Signature :

Lieu de perfusion : Hôpital Domicile Autre (préciser) :

Mode de perfusion : Pompe Autre (préciser) :

Voie d'abord veineuse : Périphérique Centrale

Signes vitaux avant la perfusion :

(heures : minutes)	PAS/PAD	FC/min	T(°C)	FR/min
H				

Début de la perfusion (h/min) :

Signes vitaux pendant la perfusion :

Les signes vitaux doivent être relevés après chaque changement de débit.

(heures : minutes)	Débit (ml/h)	PAS/PAD	FC/min	T(°C)	FR/min
H					
H					
H					
H					
H					
H					
H					
H					
H					

Fin de la perfusion (h/min) :

Signes vitaux en fin de perfusion :

(heures : minutes)	PAS/PAD	FC/min	T(°C)	FR/min
H				

Remarques sur le déroulement de la perfusion* :

.....

* En cas de réaction associée à la perfusion, se reporter à la section 1.2 « Informations sur la tolérance » du guide patient.

Suivi de la perfusion

Pour chaque lot utilisé, coller ici l'étiquette autocollante détachable du flacon

Pour chaque lot utilisé, coller ici l'étiquette autocollante détachable du flacon

Pour chaque lot utilisé, coller ici l'étiquette autocollante détachable du flacon

Nom et prénom du patient : Date : / /

Perfusion n° : Poids (kg) : Posologie : Volume de perfusion (ml) :

Prémédication éventuelle :

Nom de l'IDE : Prénom : Signature :

Lieu de perfusion : Hôpital Domicile Autre (préciser) :

Mode de perfusion : Pompe Autre (préciser) :

Voie d'abord veineuse : Périphérique Centrale

Signes vitaux avant la perfusion :

(heures : minutes)	PAS/PAD	FC/min	T(°C)	FR/min
H				

Début de la perfusion (h/min) :

Signes vitaux pendant la perfusion :

Les signes vitaux doivent être relevés après chaque changement de débit.

(heures : minutes)	Débit (ml/h)	PAS/PAD	FC/min	T(°C)	FR/min
H					
H					
H					
H					
H					
H					
H					
H					
H					
H					

Fin de la perfusion (h/min) :

Signes vitaux en fin de perfusion :

(heures : minutes)	PAS/PAD	FC/min	T(°C)	FR/min
H				

Remarques sur le déroulement de la perfusion* :

.....

* En cas de réaction associée à la perfusion, se reporter à la section 1.2 « Informations sur la tolérance » du guide patient.

