



TRAITEMENT PAR PERFUSION À DOMICILE DE **LAMZEDE® 10mg**

Poudre pour solution pour perfusion
(Velmanase Alfa)

Guide pour les professionnels de santé qui prescrivent ou administrent la velmanase alfa

Veillez lire ce document avant toute initiation
de l'administration à domicile

Diffusé sous l'autorité de l'ANSM

Version n° : 1.0

Date : Septembre 2023

Consulter ce document avant toute initiation à la perfusion à domicile de LAMZEDE.
Remettre aux patients le cahier de suivi des perfusions.

TABLE DES MATIERES



LISTE DES ABREVIATIONS	4
DOCUMENTATION CORRELEE	4
1. CRITERES D'ÉLIGIBILITÉ POUR LES PERFUSIONS À DOMICILE	4
2. ORGANISATION DES PERFUSIONS À DOMICILE	4
2.1 Patient/Aidant	5
2.2 Médecin prescripteur	5
2.3 Prestataire pour la formation de l'infirmier/ère	6
2.4 Infirmier/ère à domicile	6
2.5 Cahier de suivi des perfusions	7
3. ADMINISTRATION DE LA PERFUSION DE LAMZEDE®	7
Matériel nécessaire à la perfusion	7
4. INFORMATIONS DE SÉCURITÉ	8
4.1 Réactions liées à la perfusion	8
4.2 Notification des effets indésirables	11





LISTE DES ABRÉVIATIONS

CCIP	Cathéter central inséré par voie périphérique
EI	Effet indésirable
EMA	Agence européenne des médicaments
FC	Fréquence cardiaque
FR	Fréquence respiratoire
IM	Intramusculaire
IV	Intraveineux
PAS	Pression artérielle systolique
PAD	Pression artérielle diastolique
SVB	Support vital de base
SVBP	Support vital de base en pédiatrie

Le présent document a pour objectif de réduire les risques de réactions d'hypersensibilité et d'erreurs médicamenteuses dans le cadre de l'administration à domicile de Lamzede® (velmanase alfa) chez des patients atteints d'alpha-mannosidose.

Il vise à aider les professionnels de santé dans la mise en place et le suivi des perfusions à domicile.

La perfusion à domicile de Lamzede® peut être envisagée chez les patients qui tolèrent bien leurs perfusions. La décision de transférer le traitement par Lamzede® au domicile du patient est prise par le médecin prescripteur et devra prendre en considération les préférences du patient et son état médical.

Les perfusions à domicile seront effectuées sous la responsabilité du médecin prescripteur. Le transfert vers un traitement à domicile devra être documenté par le médecin prescripteur dans le dossier médical du patient.

DOCUMENTATION CORRÉLÉE

Pour une information complète sur ces médicaments, consultez le Résumé des Caractéristiques du Produit sur la base de données publique des médicaments en flashant ce QR code, ou directement sur le site internet : <http://base-donnees-publique.medicaments.gouv.fr>





1. CRITERES D'ÉLIGIBILITÉ POUR LES PERFUSIONS À DOMICILE

La mise en place du traitement par perfusion à domicile peut être envisagée si le patient répond aux conditions suivantes :

- Le patient est cliniquement stable et en bonne condition clinique générale depuis au moins les 12 dernières perfusions de Lamzede® réalisées dans un cadre hospitalier ; une évaluation exhaustive devra être effectuée avant de décider du transfert du traitement.
- Le patient n'a présenté aucun EI ni de réaction liée à la perfusion pendant le traitement à l'hôpital au minimum lors des trois (3) dernières perfusions avec ou sans prémédication.
- Le patient a des antécédents prouvés d'observance du calendrier de perfusions précédent à l'hôpital.
- L'environnement du domicile est propice au traitement par perfusion à domicile notamment en matière de propreté, d'accès à l'électricité, à l'eau, au téléphone, à la réfrigération, et en termes de capacité de stockage pour permettre la conservation du médicament et/ou du matériel de perfusion.

2. ORGANISATION DES PERFUSIONS À DOMICILE

Une formation appropriée doit être dispensée au patient et/ou son aidant par le médecin prescripteur avant l'instauration de perfusions à domicile.

Une formation à l'administration de Lamzede à domicile sera par ailleurs dispensée à l'infirmier par un prestataire. A cet effet, le médecin prescripteur doit contacter le service d'information médicale du laboratoire Chiesi (numéro vert 0 800 10 25 81) qui le mettra en contact avec une personne qualifiée en charge de la formation des infirmier/ières.

Il devra noter les coordonnées de ce prestataire dans le cahier de suivi des perfusions.

Dans ce document, on entend par :

- « Infirmier » : l'infirmier/ière à domicile.
- « Aidant » : personne adulte accompagnant le patient dans le cadre de l'administration à domicile de Lamzede® et capable d'arrêter la perfusion et de donner l'alerte en cas d'effet indésirable.

2.1 Patient/Aidant

- Le patient / l'aidant reçoivent du médecin prescripteur des informations sur le traitement à domicile et les risques associés, et le patient (ou son tuteur légal) accepte de recevoir le traitement à domicile.

- Le patient et l'aidant comprennent la maladie et ont été formés par le médecin prescripteur pour :
 - Reconnaître les possibles effets indésirables dont les Réactions Liées à la Perfusion.
 - Informer immédiatement l'infirmier ayant initié la perfusion, au cas où l'infirmier ne serait pas au domicile du patient pendant toute la perfusion.
 - Prendre les mesures appropriées (une formation appropriée à l'utilisation de médicaments d'urgence doit être fournie).
- Le patient est informé que la perfusion doit toujours être administrée en présence d'une autre personne, à savoir l'infirmier ou l'aidant.
- Le patient/l'aidant transmet à l'infirmier de son choix les coordonnées du prestataire en charge de la formation pour l'administration à domicile de Lamzede®, telles que renseignées dans le cahier de suivi des perfusions par le médecin prescripteur.

2.2 Médecin prescripteur

Le médecin prescripteur est responsable de ce qui suit :

- Indications pour l'administration : sélection du débit et de la dose de perfusion. Le débit de perfusion et la dose de Lamzede® ayant été tolérés par le patient à l'hôpital ne devront pas être modifiés lors du traitement à domicile, sauf si nécessaire pour des raisons de sécurité. Toute modification de l'administration de Lamzede® doit être faite en accord avec le médecin prescripteur et doit être clairement documentée dans le dossier médical du patient et dans le cahier de suivi des perfusions.
- Prescription du matériel nécessaire à la perfusion à domicile, de la prémédication (par exemple, antihistaminique, paracétamol, ibuprofène, corticoïde) et des traitements d'urgence pour la prise en charge des effets indésirables, notamment des Réactions Liées à la Perfusion.
- Surveillance régulière (au moins une fois tous les 6 mois) du patient recevant des perfusions à domicile, en ce qui concerne la maladie et les perfusions.
- Remise du guide et du cahier de suivi des perfusions au patient. Ce cahier doit être consulté et complété par le médecin à chaque consultation.

2.3 Prestataire pour la formation de l'infirmier/ère

Un infirmier qualifié prestataire assurera la formation des infirmiers à domicile.

Cette formation comprend notamment :

- Introduction sur la pathologie et le médicament.
- Formation sur la reconstitution et l'administration de la perfusion de Lamzede®.
- Formation sur le risque de survenue d'événements indésirables possibles (y compris des événements indésirables graves, comme des réactions anaphylactoïdes) et la conduite à tenir le cas échéant.
- Remise / Transmission de ce guide.

Ses coordonnées sont mentionnées dans le cahier de suivi afin de permettre à l'infirmier de le contacter pour planifier la formation et ce avant l'initiation du traitement à domicile.

2.4 Infirmier/ère à domicile

Avant la 1^{ère} administration à domicile, l'infirmier a reçu une formation appropriée pour l'administration de Lamzede® par l'infirmier prestataire.

Avant chaque administration, l'infirmier prend connaissance des informations transmises par le médecin prescripteur dans le cahier de suivi.

Avant de commencer la perfusion, l'infirmier vérifie les signes vitaux du patient et, s'il le juge approprié, communique les informations au médecin prescripteur pour obtenir l'autorisation d'administrer le médicament. Pendant l'administration, le patient ne doit pas rester seul à domicile mais doit être avec une personne adulte



capable d'arrêter la perfusion et de donner l'alerte en cas de Réactions liées à la perfusion (aidant ou infirmier à domicile).

L'infirmier est responsable de ce qui suit :

- Enregistrer chaque administration dans le cahier de suivi.
- En cas de difficulté pendant ou après l'administration, contacter le médecin prescripteur et envoyer une copie du formulaire d'administration de la perfusion.
- En cas de survenue d'une Réaction Liée à la Perfusion :
 - Contacter immédiatement le médecin prescripteur et/ou appeler le numéro d'urgence indiqué dans le cahier de suivi.
 - Prendre les mesures d'urgence appropriées en fonction de la sévérité de la réaction.
 - Consigner toute réaction liée à la perfusion dans le Cahier de suivi.
 - S'assurer de l'avis du prescripteur avant toute reprise des perfusions à domicile.

2.5 Cahier de suivi des perfusions

Le cahier de suivi des perfusions sert de moyen de communication pour toutes les personnes impliquées dans l'administration de Lamzede® à domicile.

- Le cahier de suivi doit être conservé au domicile du patient et sera mis à jour par l'infirmier à chaque administration de Lamzede®.
- Le patient devra apporter le cahier de suivi à chaque visite à l'hôpital pour chaque rendez-vous avec son médecin prescripteur.
- Dans le cahier de suivi, le médecin prescripteur indiquera clairement :
 - o Un contact téléphonique sur lequel le médecin prescripteur ou quelqu'un de son équipe sera joignable afin de répondre en urgence si un avis médical était requis.
 - o Le traitement de prémédication, si nécessaire.
 - o Le traitement d'urgence en cas de survenue de Réactions Liées à la Perfusion sévères.
 - o La dose (mg), le nombre de flacons à reconstituer avec de l'eau, le volume total reconstitué (mL), le volume total à perfuser (mL), le débit de perfusion (mL/h).
 - o Toute autre information pertinente.

3. ADMINISTRATION DE LA PERFUSION DE LAMZEDE®

Matériel nécessaire à la perfusion

- Matériel de mesure des signes vitaux (thermomètre, tensiomètre, etc...).
- Pousse-seringue.
- Tubulure de pousse-seringue.
- Filtre intégré de 0,22 µm à faible liaison protéique.
- Eau pour préparations injectables.
- Flacon de solution de chlorure de sodium stérile à 9 mg/mL (0,9 %).
- Gants jetables.
- Champ stérile, boules de coton et compresses.
- Adhésifs pour cathéter périphérique.
- Cathéter IV de calibre 22G et 24G en fonction de l'âge et du poids, si nécessaire.
- Seringues de 5 mL, 10 mL et 20 mL.
- Désinfectant cutané : chlorhexidine à 2% ou solution de povidone iodée à 10 %.
- Désinfectant pour les mains.

- Récipient pour l'élimination des déchets.
- Aiguille de Huber.
- Matériel supplémentaire nécessaire en cas d'utilisation d'une voie d'abord veineuse centrale ou en cas d'urgence : à déterminer par le médecin selon les protocoles en vigueur.

Outre le matériel ci-dessus, l'infirmier dispose des médicaments prescrits pour le prétraitement et/ou la gestion des effets indésirables et s'assure que leur date de péremption n'est pas dépassée (notamment si stylo d'adrénaline).

L'infirmier se reportera au cahier de suivi afin de revoir la méthode d'administration régulièrement pour garantir une pratique optimale.

A l'issue de l'administration le patient doit être maintenu en observation au moins 1 heure après la fin de la perfusion ou plus selon ce que le médecin prescripteur jugera nécessaire, notamment pour surveiller la survenue de réactions liées à la perfusion. L'infirmier termine les observations du patient, en vérifiant les signes vitaux.

4. INFORMATIONS DE SÉCURITÉ

4.1 Réactions liées à la perfusion

L'administration de velmanase alfa, étant un produit protéique IV, peut notamment conduire à l'apparition de **réactions liées à la perfusion**, y compris de réactions d'hypersensibilité.

Les **Réactions Liées à la Perfusion** sont définies comme les Effets Indésirables survenant pendant la perfusion ou dans les 2 heures après la fin de la perfusion de Lamzede®, et qui sont évaluées comme liées à la perfusion. Les Réactions Liées à la Perfusion qui ont été décrites chez 13 % des patients (5 patients sur 38) ont inclus une hypersensibilité, une cyanose, des nausées, des vomissements, une hyperthermie, des frissons, des sensations de chaleur, un malaise, une urticaire, des réactions anaphylactoïdes et une hyperhidrose. Toutes ces réactions étaient de sévérité légère à modérée et 2 ont été déclarées comme étant un événement indésirable grave. Tous les patients ayant présenté une réaction liée à la perfusion se sont rétablis.

Les premiers signes d'une réaction anaphylactique touchent principalement :

- La peau et/ou les muqueuses avec des réactions de type érythème, rougeur, prurit, éruption généralisée et ou urticaire ou angioœdème,
- Le système respiratoire tels que tachypnée, bronchospasme, insuffisance respiratoire ou obstruction des voies respiratoires supérieures et inférieures qui peuvent menacer le pronostic vital,
- Le système cardiovasculaire avec des symptômes tels que tachycardie, hypertension ou hypotension voire choc hypotensif, collapsus cardiovasculaire, arythmie cardiaque, ischémie myocardique qui peuvent menacer le pronostic vital,
- Des symptômes touchant le système digestif sont également possibles (crampes abdominales, vomissements, nausées, diarrhées, dyspepsie etc.).

Plus l'apparition est précoce, plus la réaction est grave. Les symptômes peuvent apparaître soudainement ou quelques heures après la perfusion, même si les manifestations cliniques graves surviennent généralement **dans les 30 minutes à 1 heure**.

En cas d'apparition d'une réaction anaphylactoïde pendant ou après la perfusion, l'infirmier devra **immédiatement contacter le médecin prescripteur**.



Dès les premiers signes d'une réaction :

1. Arrêter immédiatement l'administration du médicament.
2. Maintenir l'accès veineux avec une solution saline.
3. Placer le patient dans une position confortable et si possible, en position de Trendelenburg (avec les jambes surélevées pour éviter une hypotension artérielle). Si le patient rencontre des difficultés à respirer, la position assise est préférable à la position allongée.

Si les signes et symptômes sont sévères ou se dégradent rapidement, il convient de prendre des mesures de premiers secours, puis de contacter immédiatement le médecin prescripteur, qui fournira alors les directives à suivre pour agir conformément aux instructions ci-dessous.

Tableau - Mesures à prendre en cas d'hypersensibilité, symptômes et réactions allergiques

Symptômes et réactions	Actions recommandées/suggérées	Médicaments recommandés/suggérés
Léger Céphalées (maux de tête), fièvre, bouffées de chaleur, sensations vertigineuses, tremblements	<ol style="list-style-type: none"> 1. Diminuer le débit de perfusion de 50 % ou envisager l'arrêt de la perfusion si cela est jugé approprié 2. Contacter le numéro de traitement d'urgence puis le médecin prescripteur pour les instructions sur la conduite à tenir, y compris sur les éventuels médicaments à administrer 3. Diminuer de 25 % supplémentaires le débit de perfusion ou envisager l'arrêt de la perfusion si cela est jugé approprié en cas de persistance des symptômes 10 minutes après la première diminution du débit 4. Contacter à nouveau le médecin prescripteur pour obtenir des instructions, y compris sur les éventuels médicaments à administrer 5. Arrêter la perfusion si les symptômes persistent encore après 10 minutes 6. Terminer la perfusion à domicile 	Si les services médicaux d'urgence ou le médecin prescripteur l'indiquent, administrer : <ul style="list-style-type: none"> • Paracétamol • Ibuprofène • Antihistaminiques par voie orale/IV ou • Autres médicaments en fonction de la nature des symptômes
Modéré Nausées, tachycardie, douleur thoracique, éruption généralisée et/ou urticaire, prurit, hypertension artérielle, maux de tête sévères, vomissements, diarrhée, crampes abdominales, dyspepsie, douleurs musculaires ou articulaires	<ol style="list-style-type: none"> 1. Arrêter l'administration 2. Contacter le numéro de traitement d'urgence puis le médecin prescripteur pour obtenir des instructions, y compris sur les éventuels médicaments à administrer 3. Administrer le traitement prescrit 4. Informer le médecin prescripteur, demander une évaluation avant toute nouvelle perfusion à domicile 5. Terminer la perfusion à domicile 	Si le médecin prescripteur l'indique et en fonction de la nature des symptômes : <ul style="list-style-type: none"> • Antihistaminique IM/IV ou • Corticoïde IV
Sévère Hypotension artérielle et choc, essoufflement, sifflements respiratoires, hypoxie, tachypnée, bronchospasme, toux, œdème laryngé, insuffisance respiratoire, cyanose, arythmie cardiaque, angioœdème et réactions anaphylactiques (œdème des mains, pieds, chevilles, visage, lèvres, bouche ou gorge à l'origine de difficultés à avaler ou à respirer)	<ol style="list-style-type: none"> 1. Arrêter immédiatement l'administration 2. Appeler le numéro d'urgence 3. Déclarer que vous êtes une infirmier/ère et décrire la gravité de la situation. 4. Fournir le numéro de téléphone et l'adresse 5. Demander l'envoi d'une ambulance immédiatement 6. Déclarer que vous êtes formé(e) aux premiers soins 7. Déclarer que vous disposez d'une trousse de premiers soins et demander conseil sur l'opportunité de pratiquer les premiers secours en attendant l'ambulance 8. Si nécessaire, effectuer une réanimation respectant les directives de SVB/SVBP 9. Informer le médecin prescripteur de l'événement 	Traitement conseillé par le numéro d'urgence en fonction de la nature des symptômes (se reporter au texte pour les doses et les instructions) : <ul style="list-style-type: none"> • Adrénaline IM/IV ou • Antihistaminiques par voie orale/IM/IV ou • Corticoïdes IV/oraux ou • Bêta-2 agoniste en inhalation • Solution saline (en plus si nécessaire)

SVB = support vital de base ; IM = intramusculaire ; IV = intraveineux ; SVBP = support vital de base en pédiatrie.

Après une réaction anaphylactique, les patients devront de préférence rester en observation dans un environnement sécurisé.

Toute mesure prise après une Réaction Liée à la Perfusion sera documentée dans le cahier de suivi.

4.2 Notification des effets indésirables

Le patient/son aidant ou l'infirmier devra informer le médecin prescripteur en cas de survenue d'un Effet Indésirable /Réaction Liée à la Perfusion chez un patient traité par Lamzedé® dans le contexte des perfusions à domicile.

En outre, si le patient ou l'infirmier prend conscience d'une erreur effectuée lors de la préparation et/ou l'administration du médicament, le patient ou l'infirmier devra informer le médecin prescripteur pour déterminer les mesures appropriées à prendre.

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

▼ Ce médicament fait l'objet d'une surveillance supplémentaire qui permettra l'identification rapide de nouvelles informations relatives à la sécurité.



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

▼ Ce médicament fait l'objet d'une surveillance supplémentaire qui permettra l'identification rapide de nouvelles informations relatives à la sécurité.

