
Préparation et administration
de Cinryze®
(inhibiteur de la C1 estérase humaine)

500 UI poudre et solvant pour
solution injectable

Instructions destinées aux patients et
aux aidants pour l'administration de
Cinryze® à domicile

Sommaire

- Posologie chez les enfants (2 – 11 ans).....Page 1
- Posologie pour les adultes et adolescents (12 ans et plus)Page 2
- Modalités de reconstitutionPage 2
- Préparation de Cinryze® (inhibiteur de la C1 estérase humaine).....Page 3
- Administration (injection intraveineuse) de Cinryze®
(inhibiteur de la C1 estérase humaine)..... Page 11
- Informations importantes Page 16

Posologie chez les enfants (2 – 11 ans)

La dose recommandée de Cinryze® est la suivante :

	2 à 11 ans, 10 à 25 kg	2 à 11 ans, > 25 kg
Traitement des crises d'œdème	500 UI de Cinryze® au premier signe de survenue d'une crise aiguë. Une deuxième dose de 500 UI peut être administrée si la réponse du patient est insuffisante après 60 minutes.	1 000 UI de Cinryze® au premier signe de survenue d'une crise aiguë. Une deuxième dose de 1 000 UI peut être administrée si la réponse du patient est insuffisante après 60 minutes.
Prévention des crises d'œdème avant une intervention	500 UI de Cinryze® dans les 24 heures précédant une intervention médicale, dentaire ou chirurgicale.	1 000 UI de Cinryze® dans les 24 heures précédant une intervention médicale, dentaire ou chirurgicale.

Cinryze® ne doit pas être utilisé chez les enfants âgés de moins de 6 ans pour la prévention systématique des crises d'œdème.

	6 à 11 ans
Prévention systématique des crises d'œdème	La posologie initiale recommandée dans la prévention systématique des crises d'œdème est de 500 UI de Cinryze® tous les 3 ou 4 jours. L'intervalle entre deux administrations peut être ajusté par votre médecin en fonction de votre réponse à Cinryze®.

Posologie pour les adultes et adolescents (12 ans et plus)

Traitement des crises d'œdème

- 1 000 UI de Cinryze® au premier signe de survenue d'une crise aiguë.
- Une deuxième dose de 1 000 UI peut être administrée si les symptômes n'ont pas diminué après 60 minutes.
- En cas de crise sévère, en particulier d'œdème du larynx, ou si le traitement tarde à être administré, la deuxième dose de 1 000 UI peut être administrée avant la fin du délai de 60 minutes suivant la première dose, en fonction de votre réponse au traitement.

Prévention systématique des crises d'œdème

- La dose recommandée dans la prévention systématique des crises d'œdème est de 1 000 UI de Cinryze® tous les 3 ou 4 jours.
- L'intervalle entre deux administrations peut être ajusté par votre médecin en fonction de votre réponse à Cinryze®.

Prévention des crises d'œdème avant une intervention

- 1 000 UI de Cinryze® dans les 24 heures précédant une intervention médicale, dentaire ou chirurgicale.

Modalités de reconstitution

Cinryze® (inhibiteur de la C1 estérase humaine) est destiné à être administré en intraveineuse (dans la veine) après reconstitution dans de l'eau pour préparation injectable. Chaque flacon de Cinryze® est un flacon unidose.

Matériel nécessaire à la reconstitution



1 ou 2 flacons de poudre Cinryze® (500 UI chacun)



1 ou 2 flacons contenant de l'eau pour préparation injectable (solvant, 5 ml chacun)



1 ou 2 dispositifs de transfert



Compresses de désinfection (non fournies)



Champ de soin



1 seringue à embout Luer-lock de 10 ml, à usage unique

Veuillez noter que la boîte contient 2 kits de soins (champ de soin, seringue et tubulure pour injection). En cas d'injection de 1000 UI par administration, le second kit ne sera pas utilisé.

Préparation de Cinryze® (inhibiteur de la C1 estérase humaine)

Remarque: Les données concernant l'utilisation de ce médicament à domicile ou en auto-administration sont limitées

- Votre médecin a décidé que vous pouvez apprendre à vous administrer vous-même Cinryze® (un médicament contenant un inhibiteur de la C1 estérase humaine [substance active], utilisé pour traiter les crises d'œdème héréditaire), ou qu'un membre de votre famille peut apprendre à vous administrer Cinryze®.
- **N'essayez pas d'administrer ce médicament si votre médecin traitant ne vous a pas appris comment procéder.**
- Si vous avez appris comment administrer ce médicament, vous pouvez suivre les instructions figurant dans cette brochure avec la notice. Votre médecin contrôlera régulièrement la procédure de préparation et d'administration pour vérifier que les manipulations sont correctes.
- Interrogez votre médecin si vous n'êtes pas sûr d'avoir compris l'ensemble de la procédure.
- La reconstitution, l'administration du produit et la manipulation du dispositif d'administration et des aiguilles doivent être réalisées avec précaution. Utiliser le dispositif de transfert fourni avec Cinryze®.
- Conserver les flacons contenant Cinryze® en poudre et l'eau pour préparation injectable à une température ne dépassant pas 25°C. Ne pas conserver au congélateur. Conserver dans l'emballage d'origine, à l'abri de la lumière. Après reconstitution, la solution Cinryze® doit être utilisée immédiatement.
- N'utilisez pas Cinryze® après la date de péremption indiquée sur le flacon.
- Assurez-vous que la zone où vous allez préparer Cinryze® est parfaitement nettoyée avant de commencer. Lavez-vous les mains et maintenez cette zone propre et exempte de bactéries pendant que vous préparez la solution. Les règles d'asepsie doivent être respectées pendant toutes les étapes de reconstitution et l'administration.

Reconstitution

Pour une dose de 500 UI :

Un (1) flacon de poudre, 1 flacon de solvant, 1 dispositif de transfert à filtre et 1 champ de protection sont nécessaires. Conserver le flacon restant et l'équipement d'administration pour la dose suivante.

Pour une dose de 1 000 UI :

Deux (2) flacons de poudre, 2 flacons de solvant, 2 dispositifs de transfert à filtre et 1 champ de protection sont nécessaires.

Chaque flacon de poudre doit être reconstitué avec 5 ml d'eau pour préparations injectables. Un flacon de solution de Cinryze® reconstituée correspond à une dose de 500 UI.

Deux flacons de solution de Cinryze® reconstituée correspondent à une dose de 1 000 UI

1. Travaillez sur le champ de soin fourni et lavez-vous les mains avant d'effectuer les gestes suivants.
2. Assurez-vous que la reconstitution s'effectue dans une zone propre.
3. Retirez les flacons contenant la poudre (Cinryze®) et le solvant (eau pour préparation injectable) de leur emballage d'origine.
4. Avant utilisation vérifiez que le flacon de poudre et le flacon de solvant soient bien à température ambiante (15°C-25°C)



Remarque: Veuillez noter pour préparer une dose de 1 000 UI, vous devrez préparer deux flacons de Cinryze® en répétant les étapes 5 à 15 de cette section.

5. Détachez l'étiquette du flacon de poudre en décollant la bande violette, indiquée par la flèche. Les étiquettes détachables contenant le numéro de lot sont marquées d'un triangle noir dans le coin supérieur gauche. Veuillez conserver le numéro de lot pour vos dossiers.



6. Retirez la capsule du flacon pour injection de Cinryze® afin que le milieu du bouchon en plastique devienne visible. Placez le flacon contenant Cinryze® sur une surface plane. Évitez de toucher le bouchon en caoutchouc.



7. Retirez la capsule du flacon contenant l'eau pour préparation injectable afin que le milieu du bouchon en plastique devienne visible. Placez le flacon contenant l'eau pour préparation injectable sur une surface plane. Évitez de toucher le bouchon en caoutchouc.



8. Nettoyez le bouchon du flacon contenant Cinryze® avec une compresse de désinfection et laissez sécher. Ne pas souffler sur le bouchon. Après avoir été nettoyé, le bouchon en caoutchouc ne doit plus entrer en contact avec vos mains ni avec une autre surface.



9. Nettoyez le bouchon du flacon contenant l'eau pour préparation injectable avec la même compresse de désinfection et laissez sécher. Ne pas souffler sur le bouchon. Après avoir été nettoyé, le bouchon en caoutchouc ne doit plus entrer en contact avec vos mains ni avec une autre surface.



10. **Remarque: le flacon contenant l'eau pour préparation injectable doit être perforé avant le flacon contenant Cinryze®, pour que le vide ne soit pas perdu.**

Retirez l'emballage plastique du dispositif de transfert. Ne sortez pas le dispositif de son emballage.



11. Placez le flacon contenant l'eau pour préparation injectable sur une surface plane; maintenez le dispositif de transfert en position verticale et placez l'extrémité bleue du dispositif au-dessus, puis enfoncez jusqu'à ce que le perforateur transperce le centre du bouchon en caoutchouc et que le dispositif s'enclenche.



12. Retirez l'emballage plastique du dispositif de transfert et jetez-le.

Veillez à ne pas toucher l'extrémité du dispositif de transfert.



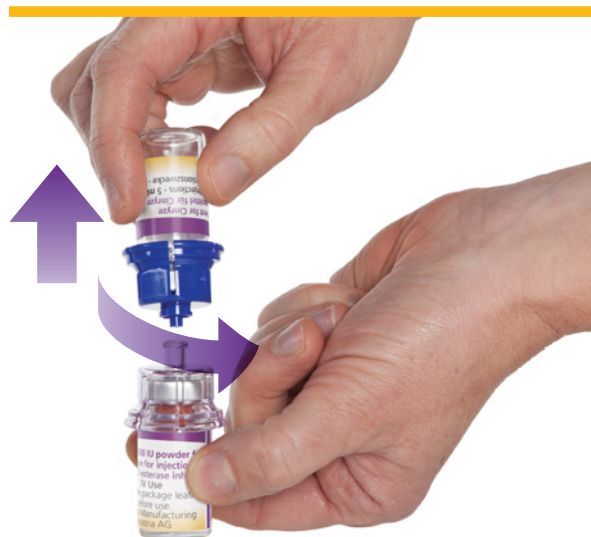
13. Placez le flacon contenant Cinryze® sur une surface plane. Retournez le dispositif de transfert et le flacon contenant l'eau pour préparation injectable et maintenez-les en position verticale. Insérez l'extrémité transparente du dispositif de transfert dans le flacon contenant Cinryze®, en enfonçant jusqu'à ce que le perforateur transperce le bouchon en caoutchouc et que le dispositif s'enclenche. L'eau pour préparation injectable s'écoulera automatiquement dans le flacon contenant Cinryze® grâce au vide présent dans le flacon de poudre. **Si ce n'est pas le cas, ne pas utiliser le produit.**



14. Lorsque toute l'eau pour préparation injectable s'est écoulée dans le flacon contenant Cinryze®, faites tourner doucement (sans agiter) le flacon contenant Cinryze® jusqu'à ce que toute la poudre soit dissoute. Inspectez la solution à travers la partie transparente du flacon d'injection, où l'étiquette est collée, pour vérifier que la solution est entièrement dissoute.



15. Détachez le flacon contenant l'eau pour préparation injectable en le tournant dans le sens contraire des aiguilles d'une montre (vers la gauche). Ne retirez pas du flacon de poudre l'extrémité transparente du dispositif de transfert. Avant utilisation, vérifiez que la solution de Cinryze® est entièrement dissoute. Après reconstitution, la solution dans le flacon contenant Cinryze® est limpide et incolore à légèrement bleue. Ne pas utiliser le produit si la solution est trouble ou si elle présente une coloration anormale.



Remarque: Un flacon de solution de Cinryze® dissoute contient 500 UI d'inhibiteur de C1 dans 5 ml, ce qui correspond à une concentration de 100 UI/ml.

Préparez le deuxième flacon de Cinryze® en répétant les étapes 5 à 15 avec un nouveau dispositif de transfert.

Vous ne pouvez pas réutiliser le premier dispositif de transfert ou la même compresse de gaze.

Si vous préparez une dose de 1 000 UI, préparez le deuxième flacon de Cinryze® en répétant les étapes 5 à 15 avec un nouveau dispositif de transfert.

Vous ne pouvez pas réutiliser le dispositif de transfert ou la compresse de gaze.

Veuillez noter que la boîte contient 2 kits de soins (champ de soin, seringue et tubulure pour injection). En cas d'injection de 1000 UI par administration, le second kit ne sera pas utilisé.

Si vous préparez une dose de 500 UI, passez à l'étape 16.

16. Une fois la quantité correcte (500UI - 1 Flacon) ou (1000UI - 2 Flacons) de Cinryze® reconstituée, prenez la seringue de 10 ml fournie dans le set d'administration. Tirez sur le piston pour laisser entrer environ 5mL d'air dans la seringue.



17. Fixez la seringue sur l'extrémité transparente du dispositif de transfert en tournant dans le sens des aiguilles d'une montre (vers la droite).



18. Retournez doucement le flacon contenant Cinryze® et injectez-y l'air en enfonçant doucement le piston.



19. Prélevez ensuite lentement la solution de Cinryze® reconstituée dans la seringue en tirant doucement le piston vers l'arrière.



20. Tout en tenant le flacon à l'envers, détachez la seringue du flacon en la tournant dans le sens contraire des aiguilles d'une montre (vers la gauche) et en la détachant du dispositif de transfert.



Si vous préparez une dose de 1 000 UI, à l'aide de la même seringue, tirez le piston vers l'arrière jusqu'à la marque de 10 ml pour laisser entrer 5 ml d'air dans la seringue. Répétez les étapes 17 à 20 avec un deuxième flacon contenant Cinryze® pour obtenir une dose complète de 1 000 UI (10 ml).

Si vous préparez une dose de 500 UI, passez à l'étape 21.

21. En tenant la seringue à la verticale, éliminez les bulles d'air en tapotant doucement des doigts et en faisant sortir lentement l'air de la seringue.

Inspectez la solution de Cinryze® reconstituée pour détecter la présence éventuelle de particules. N'administrez pas le produit si vous observez des particules.

22. Jetez les flacons avec le dispositif de transfert. Attention: la solution de Cinryze® reconstituée doit être utilisée immédiatement.



Administration (injection intraveineuse) de Cinryze® (inhibiteur de la C1 estérase humaine)

N'essayez pas d'administrer ce médicament si un professionnel de santé ne vous a pas appris comment procéder.

Cinryze® doit être administré directement dans une veine. Il est recommandé d'administrer le traitement à domicile uniquement lorsqu'une personne familière avec ce processus est présente, pour le cas où un accident se produirait.

Assurez-vous que l'environnement de travail soit parfaitement nettoyé avant de commencer l'injection de Cinryze®.

Matériel nécessaire à l'injection

Avant de procéder à l'injection, vous aurez besoin du matériel suivant:



Cinryze® reconstitué dans une seringue à embout Luer-Lock de 10 ml



1 nécessaire de ponction veineuse (aiguille à ailettes avec tubulure)



Garrot



Compresse de désinfection (non fournies)



Boîte à aiguilles (non fournie)



Ruban adhésif médical (non fourni)



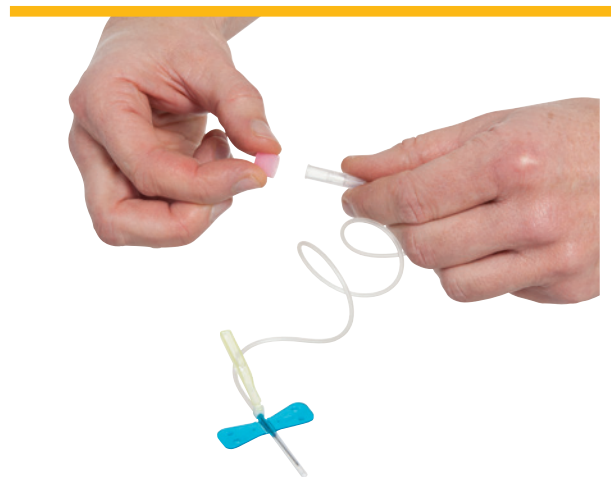
Pansements et compresses sèches (non fournis)



Montre (non fournie)

1. Retirez la capsule à l'extrémité du nécessaire de ponction veineuse, à l'endroit où il faut fixer la seringue contenant la solution de Cinryze® dissoute. Laissez le capuchon sur l'aiguille à ailettes.

Remarque: Avant l'utilisation, étendez suffisamment le tube pour assurer qu'il ne comporte aucune torsion, afin que la solution de Cinryze® dissoute puisse facilement s'écouler.



2. Fixez le nécessaire de ponction veineuse sur la seringue contenant la solution de Cinryze® dissoute.



3. Remplissez la tubulure avec la solution de Cinryze® dissoute en enfonçant doucement le piston de la seringue, jusqu'à ce qu'une petite bulle de liquide apparaisse sur la pointe de l'aiguille.

Assurez-vous de ne pas renverser la solution de Cinryze® dissoute. L'air présent dans la tubulure est ainsi remplacé par la solution Cinryze® dissoute.



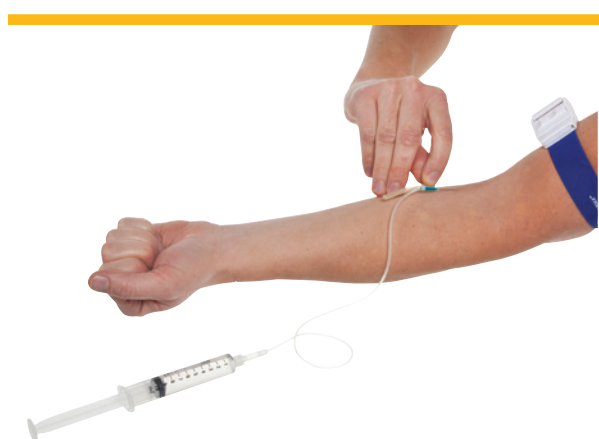
4. Placez un garrot au-dessus du site d'injection.



5. Préparez le site d'injection en nettoyant soigneusement avec une compresse de désinfection. Utilisez une nouvelle aiguille stérile lors de chaque administration de Cinryze®. Ne réutilisez jamais une aiguille ou une seringue.



6. Retirez la capsule de l'aiguille à ailettes et insérez l'aiguille le plus horizontalement possible dans une veine, comme votre professionnel de santé vous l'a appris.



7. Retirez le garrot et contrôlez si l'aiguille se trouve bien dans une veine en tirant doucement le piston vers l'arrière (à ce stade, un peu de sang doit refluer dans le tube fixé à l'aiguille).

Pour éviter que l'aiguille ne bouge durant l'injection, collez l'adaptateur à ailettes sur votre peau à l'aide d'un ruban adhésif médical.

Injectez lentement la solution de Cinryze® dissoute pendant 10 minutes (environ 1mL par minute, soit 5 minutes pour une dose de 500UI et 10 minutes pour une dose de 1000UI). Pendant l'injection, maintenez votre bras tendu et immobile.

À la fin de l'injection, il est normal qu'il reste encore un peu de médicament dans le nécessaire de ponction veineuse. Cela n'affectera pas votre traitement.

Si vous ne parvenez pas à trouver un accès à une veine; si vous présentez un saignement abondant, une douleur, un gonflement ou un hématome; ou si vous ne parvenez pas à injecter Cinryze® correctement dans votre veine, contactez immédiatement votre professionnel de santé.

8. Après avoir injecté Cinryze®, éliminez le nécessaire de ponction veineuse et recouvrez le site d'injection d'une compresse sèche. Appuyez avec la compresse sèche sur le site d'injection pendant quelques minutes. Collez ensuite un petit pansement sur le site d'injection.
9. Jetez toutes les solutions inutilisées, les flacons d'injection vides, les aiguilles et la seringue usagées dans une boîte à aiguilles, pour que ces déchets puissent être éliminés correctement sans causer de blessure à quiconque. Dans le cas où un aidant subirait une piqûre d'aiguille, il est recommandé de se rendre immédiatement dans un service d'urgences en emportant avec lui le médicament administré.



1. Qu'est-ce que les DASRI ?

- Vous réalisez vous-même vos injections, attention : vous êtes responsable de l'élimination de vos déchets !
- En effet, certains de vos déchets présentent un risque pour vous-même et pour toute autre personne susceptible d'entrer en contact avec.
- On appelle ainsi DASRI les Déchets d'Activité de Soins à Risques Infectieux. Ils incluent les aiguilles et tout matériel piquant, coupant ou perforant potentiellement contaminé par des agents biologiques pathogènes représentant alors un risque d'infection.
- Dans le cadre de votre traitement en auto-injection, vous devez vous munir de boîtes à aiguilles (ou collecteurs) pour vous aider à éliminer comme il se doit les seringues et aiguilles usagées.
- En aucun cas les DASRI ne doivent être mélangés et jetés avec les ordures ménagères.
- Seuls les cotons, lingettes antiseptiques et autres fournitures peuvent être jetées à la poubelle.

2. Comment se procurer ces boîtes à aiguilles ?

- Ces boîtes à aiguilles sont disponibles gratuitement dans les pharmacies, sur présentation de votre ordonnance.

3. Comment utiliser les boîtes à aiguilles ?

- Rangez les boîtes à aiguilles hors de portée des enfants.
- Ne pas remplir la boîte à aiguilles au-delà du trait supérieur.
- Lorsque la boîte est pleine, vous devez la fermer définitivement.
- Le délai de stockage de la boîte à aiguilles ne doit pas dépasser 3 mois.

4. Où faut-il rapporter les boîtes à aiguilles ?

- Rapportez la boîte à aiguille fermée à un point de collecte.
- Pour connaître les points de collecte les plus proches, renseignez vous auprès de votre pharmacien/médecin, de votre mairie, sur le site internet <http://nous-collectons.dastri.fr>

Informations importantes

Votre médecin traitant doit vous remettre un carnet de suivi, que vous devez apporter lors de chaque consultation. Dans ce carnet de suivi, vous noterez le numéro de lot de chaque flacon de Cinryze® utilisé (ce numéro figure sur l'étiquette); la date du traitement et le motif du traitement (avant une intervention, crise ou prévention de routine).

- Comme tous les médicaments, Cinryze® peut entraîner des effets indésirables, bien que tout le monde ne subisse pas de tels effets indésirables. Cela pourrait inclure des réactions allergiques. **Si vous ressentez un des symptômes suivants après avoir pris votre médicament, contactez immédiatement votre médecin** Bien que rares, les symptômes peuvent être graves. Respiration sifflante soudaine, difficulté à respirer, gonflement des paupières, du visage ou des lèvres, éruption cutanée ou démangeaisons (en particulier sur l'ensemble du corps).
- Si vous ressentez un autre effet indésirable, même s'il n'est pas mentionné dans la notice d'information parlez-en à votre médecin, pharmacien ou infirmier/ère. 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 : <http://ansm.sante.fr>.
- En signalant les effets indésirables, vous contribuez à fournir davantage d'informations sur la sécurité du médicament.
- Pour plus d'informations, demandez au professionnel de santé de vous remettre la notice présente dans la boîte de votre médicament ou consultez la base de données publique des médicaments : <http://base-donnees-publique.medicaments.gouv.fr> (+ le cas échéant QR code avec le lien direct vers la fiche produit sur la base)
- **Si vous ne parvenez pas à trouver un accès à une veine; si vous présentez un saignement abondant, une douleur, un gonflement ou un hématome; ou si vous ne parvenez pas à injecter Cinryze® correctement dans votre veine, contactez immédiatement votre professionnel de santé ou les services d'urgences.**

[illegible]

Si vous avez des questions, appelez votre professionnel de santé.

Médecin spécialiste de l'AOH: _____

Numéro d'urgence du CREAK: _____

Médecin généraliste: _____

Pharmacie hospitalière: _____

Contacts en cas d'urgence: **Composer le 15** à partir d'un poste fixe ou de votre téléphone mobile.

Information médicale: MedinfoEMEA@Takeda.com - Tel : 01 40 67 32 90

Pharmacovigilance: AE.FRA@takeda.com



Takeda France SAS
16 place de l'Iris
92400 Courbevoie
Tel : 01 40 67 33 00