

VPRIV® 400 unités (vélaglucérase alfa), poudre pour solution pour perfusion

Guide Patient

Ce document est destiné à présenter des recommandations sur la prise en charge à domicile du risque de réactions liées à la perfusion, incluant les réactions d'hypersensibilité de type allergique.

Diffusé sous l'autorité de l'ANSM

Contenu :

Guide d'administration à domicile des perfusions de VPRIV®
(vélaglucérase alfa pour perfusion) 2

Recommandations d'urgence pour la perfusion de VPRIV®
(vélaglucérase alfa pour perfusion) à domicile..... 9

Guide pour l'administration à domicile des perfusions de VPRIV® (vélaglucérase alfa pour perfusion)

Maladie de Gaucher, traitement et perfusions à domicile

En accord avec votre médecin traitant, vous allez recevoir le traitement par VPRIV® en perfusions à domicile. Ce guide vous apportera toutes les informations nécessaires sur la façon de recevoir VPRIV® à domicile. Lisez ce guide et/ou montrez-le à la personne de votre entourage qui vous assistera ou réalisera les perfusions.

Maladie de Gaucher et traitement

La maladie de Gaucher est une maladie génétique. Chez les patients atteints de la maladie de Gaucher, l'enzyme appelée glucocérébrosidase est déficiente. La fonction de cette enzyme est de dégrader une substance grasse appelée glucocérébroside et lorsque l'enzyme ne fonctionne pas correctement, cette substance s'accumule dans les cellules de l'organisme, qui deviennent hypertrophiées. Ces cellules hypertrophiées s'amassent dans les tissus et organes de la personne, en particulier dans la rate et le foie. Cette accumulation rend les organes incapables de fonctionner correctement et entraîne les signes de la maladie de Gaucher.^{1,2}

Symptômes de la maladie de Gaucher

Certains symptômes généraux de la maladie de Gaucher, tels que fatigue, faiblesse et manque de résistance, sont similaires aux réactions liées à la perfusion. Votre médecin vous expliquera comment différencier les symptômes habituels et les réactions liées à la perfusion. En général, la fatigue, la faiblesse et le manque de résistance causés par une réaction à la perfusion surviennent dans les 24 heures suivant la perfusion et sont plus sévères que ceux présentés habituellement par le/la patient(e) au cours de l'évolution normale de la maladie. En cas de doute, contactez votre médecin.

Informations supplémentaires

Se reporter à la notice pour plus d'informations sur la sécurité du médicament.

Traitement par VPRIV®

La substance active de VPRIV® est la vélaglucérase alfa, qui est produite par la technologie de l'activation génique dans une lignée cellulaire humaine et qui peut remplacer l'enzyme naturelle glucocérébrosidase qui est déficiente chez les patients atteints de la maladie de Gaucher. VPRIV® est utilisé pour traiter les patients ayant un diagnostic confirmé de maladie de Gaucher de type 1.

Perfusions à domicile

Après plusieurs perfusions de VPRIV® à l'hôpital pour assurer un niveau de tolérance satisfaisant des perfusions, la décision de recevoir les perfusions à domicile doit être prise par vous et votre médecin traitant.

Un/e infirmier/ère à domicile, ayant reçu la formation appropriée, vous apprendra et/ou à votre aidant à administrer progressivement la perfusion et vous assistera. Cependant, si vous préférez une assistance complète lors de vos perfusions à domicile, votre infirmier/ère se chargera de l'ensemble de la procédure.

Événements indésirables

Le traitement par VPRIV® doit être utilisé avec précaution chez les patients ayant présenté des symptômes d'hypersensibilité à la substance active, aux excipients du médicament ou à d'autres traitements enzymatiques substitutifs.

Si vous présentez des effets indésirables du traitement, vous devez immédiatement informer votre médecin référent ou votre infirmier/ère.

Réactions liées à la perfusion

Les symptômes de réactions liées à la perfusion les plus fréquemment observés sont : maux de tête, sensations vertigineuses, hypotension (pression artérielle basse), hypertension (pression artérielle élevée), nausées, fatigue/faiblesse et pyrexie (augmentation de la température artérielle). Chez les patients qui n'avaient pas reçu VPRIV® auparavant, la majorité des réactions liées à la perfusion sont survenues au cours des six premiers mois de traitement. D'autres réactions liées à la perfusion consistant en gêne thoracique, dyspnée (difficultés pour respirer) et prurit (démangeaisons intenses) ont été rapportées depuis la commercialisation de VPRIV®.

Hypersensibilité

Bien qu'elles soient rares, des réactions d'hypersensibilité, incluant des symptômes compatibles avec une anaphylaxie (réaction allergique sévère), ont été rapportées chez des patients recevant VPRIV®. Les symptômes d'hypersensibilité les plus fréquemment rapportés sont : nausées, éruption cutanée, dyspnée (difficultés pour respirer), douleurs dans le dos, gêne ou oppression thoracique, urticaire, arthralgies (douleurs articulaires) et maux de tête.

Si vous présentez une réaction évocatrice d'une hypersensibilité, une recherche ultérieure d'anticorps dirigés contre la vélaglucérase alfa est recommandée.

Prise en charge des réactions liées à la perfusion

- Dans la plupart des cas, la réaction à la perfusion est légère et l'infirmier/ère pourra :
 - continuer la perfusion à un débit plus lent ; ou
 - traiter la réaction avec des médicaments tels que des antihistaminiques, des antipyrétiques et/ou des corticoïdes ; ou
 - arrêter la perfusion, puis la reprendre avec une durée de perfusion plus longue.
- En cas de réaction sévère à la perfusion, l'infirmier/ère devra :
 - arrêter immédiatement la perfusion ;
 - instaurer le traitement médical approprié ;
 - contacter votre médecin et/ou le centre spécialisé ;Il pourra être nécessaire que vous alliez à l'hôpital/au centre spécialisé

Remarque : la dose administrée à domicile et le débit de perfusion doivent être ceux recommandés par votre médecin et indiqués dans le classeur de suivi des perfusions, et ne doivent pas être modifiés sans l'accord du médecin prescripteur et la supervision de l'infirmier/ère.

Informations supplémentaires

Se reporter à la notice pour plus d'informations sur la sécurité du médicament.

Conditions requises

Patient(e) et son aidant (désigné ci-après par Vous)

- Vous devez avoir donné votre accord pour le traitement à domicile.
- L'environnement doit être adapté à l'administration des perfusions.
- Vous avez reçu une formation adéquate concernant la reconstitution et la perfusion de VPRIV®.
- Vous devez avoir des veines accessibles permettant l'insertion d'une aiguille pour perfusion.
- Vous avez été informés par votre médecin sur le traitement à administrer, les risques associés, les complications possibles et la fourniture d'assistance médicale à domicile.
- Vous avez des connaissances sur la maladie de Gaucher, êtes capables de reconnaître les effets indésirables du traitement et savez en quoi ils diffèrent de la maladie, et vous comprenez la procédure à suivre le cas échéant.
- Vous avez été formés de façon adéquate aux procédures de reconstitution et de perfusion de VPRIV® (le cas échéant).
- Vous comprenez l'importance de tenir à jour le classeur de suivi des perfusions et acceptez de noter toutes les informations lors de chaque perfusion (le cas échéant).

Infirmier/ère à domicile

- L'infirmier/ère a été formé(e) à l'administration de VPRIV® et doit connaître les effets indésirables possibles et les mesures à prendre le cas échéant. L'infirmière à domicile doit déterminer le niveau d'assistance nécessaire en accord avec le patient et/ou la tierce personne.
- L'infirmière à domicile doit assurer la coordination avec le médecin prescripteur pour l'organisation du traitement à domicile.
- L'infirmier/ère respectera strictement la dose et le débit d'administration de VPRIV® définis par le prescripteur et indiqués dans le classeur de suivi des perfusions.
- L'infirmier/ère consignera chaque administration de VPRIV® dans le classeur de suivi des perfusions.
- En cas de réaction liée à la perfusion, l'infirmier/ère, vous-même et/ou votre aidant devez arrêter immédiatement la perfusion et appeler le médecin traitant et le numéro du service d'urgences au numéro indiqué dans ce guide et dans le classeur de suivi des perfusions.

Médecin prescripteur

- Le médecin prescripteur est responsable de toutes les démarches administratives nécessaires autorisant les autres intervenants à agir (pharmacie, infirmière, patient, aidant).
- Le médecin prescripteur est responsable de la détermination de la dose de VPRIV® et du débit de perfusion. Tout changement doit être clairement communiqué au patient et décrit dans le classeur de suivi des perfusions.

Aidant/tierce personne

- Il est préférable qu'une tierce personne soit présente pendant la perfusion à domicile.

Classeur de suivi des perfusions

- Le classeur de suivi des perfusions est l'outil de communication pour toutes les personnes impliquées dans l'administration de VPRIV® à domicile.
- Le classeur de suivi des perfusions doit être conservé à votre domicile et tenu à jour par vous-même (patient(e) ou aidant) ou par l'infirmier/ère.
- Vous devez apporter le classeur de suivi des perfusions à l'hôpital lors de chaque rendez-vous pour un contrôle.
- Dans le classeur de suivi des perfusions, le médecin traitant indique clairement la dose et le débit de perfusion, ainsi que toutes les modifications apportées.
- L'infirmier/ère consigne les informations et les mesures prises dès le premier entretien et vous, votre aidant ou l'infirmier/ère notez dans le classeur de suivi des perfusions toutes les informations pertinentes à partir des visites ultérieures.
- Vous (patient(e) ou aidant) ou l'infirmier/ère devez tracer chaque administration de VPRIV® dans le classeur de suivi des perfusions et décrire clairement les mesures prises pour toute réaction liée à la perfusion ou effet indésirable lié à la perfusion sur la base des conseils du médecin prescripteur ou de l'infirmier/ère.

Pharmacie et matériel de perfusion

- Le traitement et l'ensemble du matériel nécessaire seront fournis par la pharmacie de votre hôpital/clinique. Le transport de VPRIV® jusqu'à votre domicile doit s'effectuer en respectant la chaîne du froid : la pharmacie de votre hôpital/clinique vous expliquera comment transporter VPRIV® et le stocker à votre domicile (au réfrigérateur : à une température comprise entre +2 °C et +8 °C)

Moi-même et/ou mon aidant recevrons-nous une formation sur la façon d'administrer la perfusion ?

- Oui. Votre médecin vous expliquera la procédure et vous donnera des instructions.
- En principe, les instructions initiales seront données à l'hôpital ou à la clinique. Le niveau d'assistance fournie par l'infirmier/ère à domicile sera convenu entre vous et/ou votre aidant et le médecin prescripteur.
- Si vous préférez une assistance complète pour recevoir vos perfusions à domicile, votre infirmier/ère se chargera de l'ensemble de la procédure.

Si vous préférez réaliser la procédure vous-même ou avec l'assistance d'une tierce personne de votre entourage, vous et/ou cette tierce personne recevrez une formation prodiguée par l'infirmière à domicile pendant la préparation de la perfusion. Lors de ses visites suivantes, l'infirmière à domicile sera présente pour vous apporter son aide si besoin, mais vous et/ou la tierce personne réaliserez la perfusion sous la supervision de l'infirmière avec une autonomie croissante, jusqu'à ce que vous soyez capable d'accomplir l'ensemble de la procédure en toute confiance.

Comment se déroulera une perfusion à domicile ?

- Avant que vous receviez votre perfusion de VPRIV®, l'infirmier/ère vous interrogera concernant votre état général et votre bien-être et consignera ces informations dans le classeur de suivi des perfusions. Si vous avez été malade, l'infirmier/ère pourra décider, en concertation avec le médecin prescripteur, qu'il est préférable de différer votre perfusion. Si des réactions sévères surviennent et/ou s'il existe une perte d'effet de ce médicament, votre médecin demandera une analyse de sang afin de rechercher la présence d'anticorps contre VPRIV® qui peuvent modifier le résultat de votre traitement. Pour toute question, adressez-vous à votre médecin ou à votre infirmier/ère.
- La posologie de VPRIV® est déterminée en fonction du poids corporel. Il pourra être nécessaire que votre infirmier/ère vous pèse avant la perfusion pour calculer la dose correcte.
- VPRIV® se présente sous forme de poudre et doit être reconstitué immédiatement avant utilisation. Pour éviter un gaspillage de VPRIV®, l'infirmier/ère vous demandera d'être présent(e) lorsqu'il/elle prépare le médicament.
- La perfusion de VPRIV® durera environ une heure.
- Sur prescription de votre médecin, l'infirmier/ère pourra vous donner un antihistaminique et/ou un corticoïde avant votre perfusion pour aider à prévenir une réaction allergique.

Si j'ai eu une réaction légère à la perfusion, cela veut-il dire que je ne pourrai plus recevoir les perfusions à domicile ?

- La décision d'interrompre l'administration à domicile appartient à votre médecin.
- Certaines mesures supplémentaires pourront être mises en place :
 - Des médicaments supplémentaires pourront vous être prescrits afin de traiter la réaction ou de prévenir de futures réactions ; ces médicaments peuvent être des antihistaminiques, des antipyrétiques et des corticostéroïdes ;
 - la durée des prochaines perfusion(s) pourra être allongée.

Si j'ai eu une réaction grave à la perfusion, cela veut-il dire que je ne pourrai plus recevoir les perfusions à domicile ?

- La décision d'interrompre l'administration à domicile appartient au médecin prescripteur qui discutera avec vous des options.

Comment moi-même et/ou mon aidant devons-nous administrer VPRIV®?

Cette section vous présente des informations et des instructions sur :

- le médicament et le matériel nécessaire pour la perfusion ;
- la façon de vous préparer pour la perfusion, la façon de diluer les flacons de VPRIV® avec de l'eau pour préparations injectables et de mélanger le médicament dans la poche de NaCl à 0,9 % pour perfusion intraveineuse ;
- la façon de préparer la ligne de perfusion et d'insérer l'aiguille dans la veine ;
- la façon d'administrer le médicament.

Avant la perfusion³

Une perfusion ne doit être administrée que si vous êtes en bon état physique. Contactez votre médecin si vous n'êtes pas en capacité de recevoir votre perfusion.

Matériel nécessaire

Il vous sera fourni par l'hôpital/la pharmacie à vous ou à une tierce personne présentant la prescription appropriée.



Traitement

- Nombre approprié de flacons de VPRIV® (400 Unités par flacon) pour votre dose prescrite. Les flacons de VPRIV® doivent être conservés au réfrigérateur à une température comprise entre 2 °C et 8 °C.

Matériel (certains éléments ne sont pas présentés sur la photo)

- Eau pour préparations injectables pour reconstituer VPRIV®.
- Solution intraveineuse de NaCl à 0,9 %, une (1) à deux (2) poches de 100 mL pour la perfusion IV.
- Solution intraveineuse de NaCl à 0,9 %, deux (2) poches ou flacons de 50 mL pour rincer la ligne de perfusion avant et après la perfusion.
- Solution de chlorhexidine à 0,5 % et d'alcool à 70 % (solution antiseptique).
- Nombre approprié de seringues de 5 mL et 50 mL en fonction de la dose de VPRIV®.
- Aiguilles hypodermiques stériles et une (1) aiguille à ailettes.
- Garrot.
- Un (1) filtre en ligne de 0,2 micron à faible liaison aux protéines et une (1) tubulure pour perfusion.
- Un (1) set de perfusion **ou** un (1) dispositif de perfusion « tout-en-un » avec filtre.
- Plateau pour aiguilles hypodermiques ; sparadrap Micropore ; compresses imbibées d'alcool ; collecteur d'aiguilles ; savon liquide pour les mains.
- Si nécessaire, prémédication (antihistaminiques et/ou corticoïdes) à administrer selon les instructions de votre médecin. Elle doit être prescrite et utilisée au cas par cas.

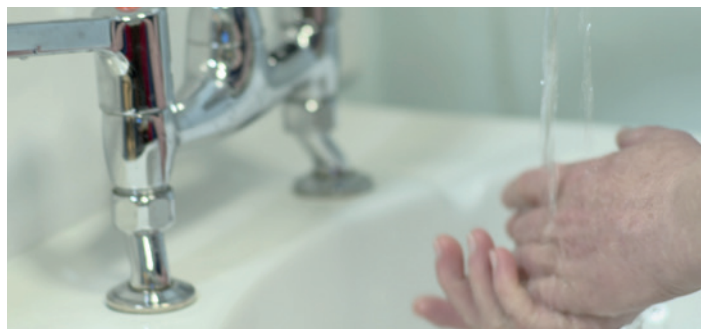
Préparation

1. Préparez une zone de travail propre et disposez le matériel nécessaire.
2. Environ 30 minutes avant la perfusion, sortez le nombre de flacons approprié du réfrigérateur pour les amener à température ambiante.
3. Vérifiez la date de péremption de chaque flacon, qui est imprimée sur le flacon et la boîte (la date de péremption fait référence au dernier jour du mois indiqué). **N'UTILISEZ pas** le flacon après la date de péremption.
4. Lavez-vous les mains et maintenez le plan de travail propre et aseptique pendant la préparation de la solution.

Reconstitution de VPRIV®

1. Retirez la capsule du flacon de VPRIV®.
2. Désinfectez le bouchon en caoutchouc de VPRIV® avec la chlorhexidine et laissez sécher à l'air.
3. Ouvrez l'ampoule d'eau pour préparations injectables.
4. À l'aide d'une seringue de 5 mL, prélevez 4,3 mL d'eau pour préparations injectables.²
5. Injecter doucement l'eau pour préparations injectables dans un (1) flacon de VPRIV® en dirigeant le flux vers le côté du flacon.
6. Si des flacons supplémentaires sont nécessaires pour votre dose prescrite, répétez les étapes 4 et 5. Utilisez une aiguille différente pour percer chaque bouchon.
7. Après reconstitution, mélangez le contenu des flacons en les faisant tourner doucement entre vos mains. **NE PAS AGITER.**¹ Des petites bulles peuvent apparaître après le mélange.
8. Laissez la solution reposer pour permettre à toutes les bulles présentes de disparaître.
9. Avant la dilution, inspectez visuellement la solution contenue dans les flacons. La solution doit être transparente à légèrement opalescente et incolore et ne doit pas être utilisée si elle présente une coloration anormale ou des particules.²

REMARQUE : le/la patient(e) doit être disponible pour une perfusion immédiate après reconstitution. Si vous ne pouvez pas commencer la perfusion immédiatement, la solution de VPRIV® reconstituée peut être conservée au réfrigérateur entre 2 °C et 8 °C pendant 24 heures au maximum.



Mélangez doucement le contenu des flacons. **N'AGITEZ pas** les flacons.



La solution doit être limpide à légèrement opalescente et incolore.

N'UTILISEZ PAS le flacon si la solution présente une coloration anormale ou des particules.

Dilution^{2,3}

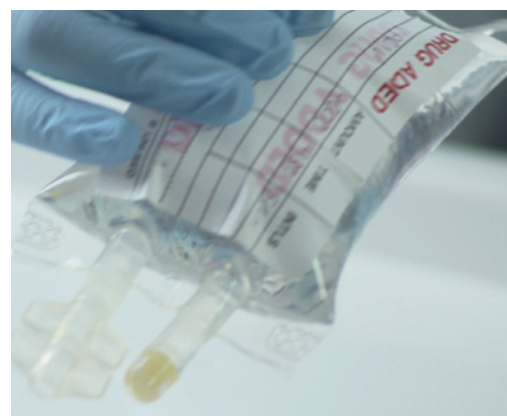
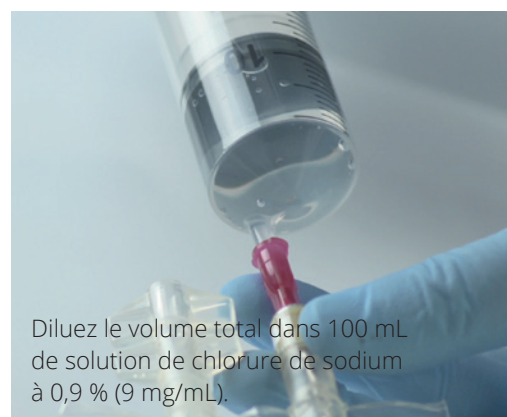
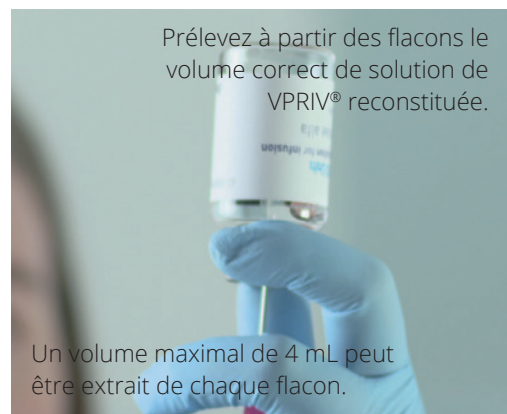
1. Désinfectez le capuchon/l'orifice d'une ou deux poches de solution de NaCl à 0,9 % avec la chlorhexidine et laissez sécher à l'air.
2. Le volume de solution de VPRIV® à prélever à partir de chaque flacon sera de 4 mL. Calculez la quantité de solution de VPRIV® reconstituée pour votre dose prescrite et prélevez la même quantité à partir de la poche de solution de NaCl à 0,9 %, ce qui crée ainsi suffisamment d'espace pour ajouter la solution de VPRIV® reconstituée.
 - Par exemple, si la dose prescrite est quatre (4) flacons de VPRIV®, retirez 16 ml (4 x 4 mL) de la poche de solution de 100 ml de NaCl.
 - Ne jamais retirer plus de la moitié (50 mL) de liquide du contenu de la poche de 100 mL de NaCl pour garantir qu'au moins la moitié de la solution diluée consiste en NaCl.
3. À l'aide d'une seringue de 5 mL, prélevez le volume de VPRIV® calculé à partir du nombre approprié de flacons reconstitués. Il restera un peu de solution dans le flacon. Utilisez une aiguille différente pour percer chaque bouchon.
4. Injectez doucement le volume total de la solution de VPRIV® reconstituée dans la poche de solution de NaCl à 0,9 %.
5. Mélangez doucement. **NE PAS AGITER.**

Préparation du dispositif de perfusion

1. Sortez le dispositif de perfusion de son emballage et fermez-le à l'aide du clamp à roulette.
2. Connectez le perforateur à la poche de NaCl à 0,9 % et remplissez la ligne de perfusion en tenant la chambre compte-gouttes à l'envers et en ouvrant le clamp (pince).
3. Remplissez toute la ligne, éliminer les bulles d'air qui pourraient être présentes et fermez le clamp à roulette.
4. Branchez la poche de perfusion contenant VPRIV® au set de perfusion.
5. La solution diluée doit être administrée via un filtre en ligne de 0,22 µm à faible liaison aux protéines. Si le dispositif de perfusion n'est pas déjà équipé d'un filtre, attachez le filtre au dispositif de perfusion comme vous l'a montré votre médecin ou votre infirmier/ère.

Insertion de l'aiguille dans la veine

1. Vérifiez que le système de perfusion (ligne de perfusion branchée à la poche IV contenant VPRIV®) est à portée d'atteinte et que les compresses, les pansements, la chlorhexidine et le sparadrap sont à proximité.
2. Sortez l'aiguille à ailettes de son emballage.
3. Asseyez-vous et posez un bras sur une table (de préférence sur un tissu propre).
4. Posez un garrot au dessus du site de perfusion.
5. Préparez le site de perfusion en nettoyant soigneusement la peau avec une compresse imbibée de désinfectant. Laissez le site sécher avant d'insérer l'aiguille à ailettes. Utilisez toujours une aiguille stérile neuve pour la perfusion. Ne réutilisez jamais les aiguilles ou les seringues.
6. Retirez le capuchon de l'aiguille à ailettes et comme vous l'a montré votre médecin, insérez l'aiguille dans une veine avec un angle le plus étroit possible.
7. Desserrez le garrot et assurez-vous que l'aiguille est dans une veine en tirant doucement le piston (vous devez voir un retour de sang dans la tubulure à ailettes).
8. Pour éviter un déplacement de l'aiguille pendant la perfusion, fixez l'adaptateur à ailettes sur votre peau avec du sparadrap.



Administration de VPRIV®

Remarque : d'un point de vue microbiologique, le médicament doit être utilisé immédiatement. S'il n'est pas utilisé immédiatement, les durées et conditions de conservation avant utilisation sont de la responsabilité de l'utilisateur et ne doivent pas dépasser 24 heures entre 2 °C et 8 °C

1. Branchez la ligne de perfusion à l'aiguille à ailettes ou à votre cathéter central à demeure comme vous l'a montré votre médecin ou infirmier/ère.
2. Attachez la poche IV contenant VPRIV® au pied à perfusion et ouvrez la valve. Réglez le débit de perfusion déterminé par le médecin prescripteur. Asseyez-vous et détendez-vous.
3. Surveillez régulièrement la perfusion pour détecter des réactions liées à la perfusion (voir les informations de sécurité).
4. À la fin de la perfusion, pour garantir que la dose thérapeutique totale est administrée, rincez la tubulure en utilisant une poche de 50 mL de solution de NaCl à 0,9 %, sans augmenter le débit de perfusion. **En cas d'échec de l'accès veineux, si vous présentez un saignement excessif, une douleur, un gonflement ou un hématome sévère, si vous ne pouvez pas perfuser VPRIV® dans une veine correctement, contactez immédiatement votre médecin.**
5. Retirez l'aiguille à ailettes et éliminez-la dans un collecteur de déchets à risque infectieux.

Avec une voie d'abord veineuse centrale

En cas de dispositif d'accès veineux central, suivez la technique de soin correct que vous a montrée votre médecin ou infirmier/ère.

Toute solution non utilisée doit être éliminée conformément aux consignes données par votre médecin ou infirmier/ère.

Notez les informations suivantes dans le classeur de suivi des perfusions : date, dose, voie d'administration, site d'injection, heure de début et d'arrêt de la perfusion et votre réponse à la perfusion.

Effets indésirables

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 "http://www.signalement-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. Tous les effets indésirables doivent être consignés dans le classeur de suivi des perfusions.

Si vous découvrez qu'une erreur a été commise lors de la préparation et/ou de l'administration du médicament, contactez l'infirmière à domicile ou votre médecin .



Erreur de préparation/d'administration

Si vous réalisez qu'une erreur a été commise pendant la préparation et/ou l'administration du médicament, contactez votre médecin ou l'infirmier(e) à domicile. Si l'erreur est survenue pendant l'étape de préparation, ne pas administrer le médicament. Si elle est survenue pendant l'administration, demandez conseil à votre médecin avant d'administrer une autre perfusion.

Références :

1. National Library of Medicine. National Institutes of Health. Gaucher disease. <http://www.nlm.nih.gov/medlineplus/ency/article/000564.htm> Consulté le 1er avril 2016.
2. Notice de VPRIV®. Octobre 2016.
3. Résumé des Caractéristiques du Produit de VPRIV®. Octobre 2016.

Recommandations d'urgence pour la perfusion de VPRIV® (vélaglucérase alfa pour perfusion) à domicile

Contact médecin prescripteur :

Mesures nécessaires en cas de réaction grave à la perfusion :

1. Arrêter la perfusion
2. Appeler le numéro du service d'urgences national (SAMU : 15)
3. Appeler le médecin prescripteur

Mesures nécessaires en cas de réaction d'hypersensibilité :

1. Arrêter la perfusion
2. Appeler le médecin prescripteur

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 www.signalement-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.

Les événements indésirables peuvent également être déclarés à Shire téléphone au 01 40 67 33 00 ou par télécopie/fax au 01 42 56 47 50 ou par Courriel à drugsafety.fbnl@shire.com

Notice : information de l'utilisateur

VPRIV® 400 unités, poudre pour solution pour perfusion

vélaglucérase alfa

Veillez lire attentivement cette notice avant d'utiliser ce médicament car elle contient des informations importantes pour vous.

- Gardez cette notice. Vous pourriez avoir besoin de la relire.
- Si vous avez d'autres questions, interrogez votre médecin.
- Si vous ressentez un quelconque effet indésirable, parlez-en à votre médecin. Ceci s'applique aussi à tout effet indésirable qui ne serait pas mentionné dans cette notice. Voir rubrique 4.

Que contient cette notice ?

1. Qu'est-ce que VPRIV® et dans quel cas est-il utilisé
2. Quelles sont les informations à connaître avant d'utiliser VPRIV®
3. Comment utiliser VPRIV®
4. Quels sont les effets indésirables éventuels
5. Comment conserver VPRIV®
6. Contenu de l'emballage et autres informations

1. Qu'est-ce que VPRIV® et dans quel cas est-il utilisé ?

VPRIV® est un traitement enzymatique substitutif à long terme indiqué chez les personnes atteintes de la maladie de Gaucher de type 1.

La maladie de Gaucher est une maladie génétique due à l'absence ou au mauvais fonctionnement de l'enzyme appelée glucocérébrosidase. Lorsque cette enzyme est absente ou ne fonctionne pas correctement, une substance appelée glucocérébroside se dépose à l'intérieur des cellules de l'organisme. Le dépôt de cette substance entraîne les signes et les symptômes caractéristiques de la maladie de Gaucher.

VPRIV® est un traitement contenant une substance appelée vélaglucérase alfa qui permet de remplacer l'enzyme glucocérébrosidase absente ou ne fonctionnant pas correctement chez les patients atteints de la maladie de Gaucher.

2. Quelles sont les informations à connaître avant d'utiliser VPRIV® ?

N'utilisez jamais VPRIV® :

- si vous avez une allergie sévère à la vélaglucérase alfa ou à l'un des autres composants contenus dans ce médicament (mentionnés dans la rubrique 6).

Avertissements et précautions

Adressez-vous à votre médecin avant que VPRIV® soit utilisé.

- Lors de votre traitement par VPRIV®, il est possible que vous présentiez des effets indésirables pendant ou après la perfusion (voir rubrique 4 Quels sont les effets indésirables éventuels ?). Ces effets indésirables sont appelés réactions liées à la perfusion et peuvent se manifester sous forme de réaction d'hypersensibilité, avec des symptômes tels que nausées, éruption cutanée, difficultés à respirer, douleurs au niveau du dos, gêne thoracique (oppression thoracique), urticaire, douleurs articulaires ou maux de tête.
- Outre les symptômes de réactions d'hypersensibilité, les réactions liées à la perfusion peuvent se manifester par des vertiges, une augmentation de la pression artérielle, une fatigue, de la fièvre ou des démangeaisons.
- Si vous présentez l'un de ces symptômes, **vous devez immédiatement en informer votre médecin.**
- Des médicaments supplémentaires pourront vous être prescrits afin de traiter la réaction ou de prévenir de futures réactions ; ces médicaments peuvent être des antihistaminiques, des antipyrétiques et des corticostéroïdes.
- Si la réaction est sévère, votre médecin interrompra immédiatement la perfusion intraveineuse et vous administrera un traitement approprié.
- Si des réactions sévères surviennent et/ou s'il existe une perte d'effet de ce médicament, votre médecin demandera une analyse de sang afin de rechercher la présence d'anticorps qui peuvent modifier le résultat de votre traitement.
- La plupart du temps, VPRIV® peut vous être administré même si vous présentez l'une de ces réactions.

Si vous avez déjà présenté une réaction liée à la perfusion au cours d'autres traitements enzymatiques substitutifs pour votre maladie de Gaucher, parlez-en à votre médecin.

Enfants

VPRIV® ne doit pas être utilisé chez les enfants de moins de 2 ans.

Autres médicaments et VPRIV®

Informez votre médecin si vous prenez, avez récemment pris ou pourriez prendre tout autre médicament.

Grossesse et allaitement

La maladie de Gaucher peut devenir plus active chez la femme enceinte et pendant les quelques semaines suivant la naissance de son enfant. Il est donc impératif, si vous êtes enceinte ou si vous envisagez une grossesse, de vous entretenir avec votre médecin avant d'utiliser ce médicament.

Si vous allaitez ou si vous envisagez d'allaiter, demandez conseil à votre médecin avant l'utilisation de ce médicament.

Demandez conseil à votre médecin ou à votre pharmacien avant l'utilisation de ce médicament.

Conduite de véhicules et utilisation de machines

VPRIV® n'a aucun effet ou qu'un effet négligeable sur l'aptitude à conduire des véhicules et à utiliser des machines.

VPRIV® contient du sodium

Chaque flacon de 400 unités de médicament contient 12,15 mg de sodium.

À prendre en compte chez les patients contrôlant leur apport alimentaire en sodium.

3. Comment utiliser VPRIV® ?

Ce médicament doit être administré uniquement sous la surveillance d'un médecin expérimenté dans le traitement de la maladie de Gaucher. Il doit être administré par un médecin ou un/e infirmier/ère en perfusion intraveineuse.

Posologie

La dose recommandée est de 60 unités/kg une semaine sur deux.

Si vous recevez actuellement un autre traitement enzymatique substitutif pour votre maladie de Gaucher et que votre médecin décide de changer votre traitement pour VPRIV®, vous pourrez commencer à recevoir VPRIV® à la même dose et à la même fréquence que votre ancien traitement.

Utilisation chez les enfants et les adolescents

VPRIV® peut être utilisé chez les enfants et adolescents (âgés de 2 à 17 ans) à la même dose et à la même fréquence que chez l'adulte.

Utilisation chez les sujets âgés

Il est possible d'utiliser VPRIV® chez les patients âgés (de plus de 65 ans) à la même dose et à la même fréquence que chez l'adulte.

Réponse au traitement

Le médecin surveillera attentivement votre réponse au traitement et décidera éventuellement de modifier la dose de produit administrée (augmentation ou diminution de la dose) avec le temps.

Si vous tolérez bien les perfusions qui vous sont administrées à l'hôpital/ à la clinique, il est possible qu'un médecin ou une infirmière vous administre votre traitement à domicile.

Administration

VPRIV® se présente sous la forme de flacons contenant une poudre compacte à mélanger à de l'eau stérile, puis à diluer dans du chlorure de sodium à 0,9 % (9 mg/mL) avant de procéder à la perfusion.

Une fois préparé, ce médicament est administré par un médecin ou un/e infirmier/ère par l'intermédiaire d'un goutte-à-goutte placé dans une veine (perfusion intraveineuse) pendant une période de 60 minutes.

Si vous avez d'autres questions sur l'utilisation de ce médicament, demandez plus d'informations à votre médecin.

4. Quels sont les effets indésirables éventuels ?

Comme tous les médicaments, ce médicament peut provoquer des effets indésirables, mais ils ne surviennent pas systématiquement chez tout le monde.

Cependant, quelques patients ont présenté des réactions allergiques cutanées pouvant affecter jusqu'à 1 personne sur 10 (effet indésirable fréquent), telles qu'une éruption cutanée sévère ou des démangeaisons. Un cas de réaction allergique très grave, incluant une difficulté à respirer, un gonflement du visage, des lèvres, de la langue ou de la gorge est également survenu. Si vous présentez l'un de ces symptômes, veuillez en informer votre médecin immédiatement.

La plupart des effets indésirables de VPRIV® sont apparus au cours de la perfusion ou peu de temps après celle-ci. Ces effets indésirables sont appelés réactions liées à la perfusion et peuvent affecter plus de 1 personne sur 10 (effet indésirable très fréquent). Ce type de réaction inclut :

- maux de tête
- vertiges
- fièvre, augmentation de la température corporelle
- baisse de la pression artérielle ou augmentation de la pression artérielle
- nausées et fatigue
- gêne thoracique
- difficultés à respirer
- démangeaisons.

Si vous ressentez un de ces effets indésirables, veuillez en informer votre médecin immédiatement. La majorité de ces effets indésirables étaient d'intensité légère.

Au cours des études avec VPRIV®, d'autres effets indésirables ont également été rapportés :

Les effets indésirables très fréquents sont :

- douleurs osseuses
- douleurs articulaires
- douleurs dorsales
- sensation de faiblesse/baisse de tonus/fatigue

Les effets indésirables fréquents sont :

- douleurs abdominales/nausées (envie de vomir)
- tendance aux saignements/tendance aux ecchymoses
- rougeur de la peau
- rythme cardiaque rapide
- éruption cutanée/urticaire
- développement d'anticorps anti-VPRIV® (voir rubrique 2)

Déclaration des effets secondaires

Si vous ressentez un quelconque effet indésirable, parlez-en à votre médecin ou votre pharmacien. Ceci s'applique aussi à tout effet indésirable qui ne serait pas mentionné dans cette notice. Vous pouvez également déclarer les effets indésirables directement via le système national de déclaration : Agence nationale de sécurité du médicament et des produits de santé (ANSM) et réseau des Centres Régionaux de Pharmacovigilance - Site internet: www.ansm.sante.fr

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

5. Comment conserver VPRIV®

Tenir ce médicament hors de la vue et de la portée des enfants.

N'utilisez pas ce médicament après la date de péremption indiquée sur la boîte et l'étiquette après « EXP ». La date de péremption fait référence au dernier jour de ce mois.

À conserver au réfrigérateur (entre 2 °C et 8 °C). Ne pas congeler. Conserver le flacon dans l'emballage extérieur à l'abri de la lumière. N'utilisez pas ce médicament si vous remarquez que la solution présente une coloration anormale ou des particules.

Ne jetez aucun médicament au tout-à-l'égout ou avec les ordures ménagères. Demandez à votre pharmacien d'éliminer les médicaments que vous n'utilisez plus. Ces mesures contribueront à protéger l'environnement.

6. Contenu de l'emballage et autres informations

Ce que contient VPRIV®

- La substance active est la vélaglucérase alfa.

Un flacon contient 400 unités de vélaglucérase alfa.

Après reconstitution, un mL de solution contient 100 unités de vélaglucérase alfa.

- Les autres composants sont le saccharose, le citrate de sodium dihydraté, l'acide citrique monohydraté et le polysorbate 20 (voir rubrique 2 « VPRIV® contient du sodium »).

Qu'est-ce que VPRIV® et contenu de l'emballage extérieur

Flacon en verre de 20 mL contenant une poudre blanche à blanc-cassé.

Boîte de 1, 5 ou 25 flacons

Toutes les présentations peuvent ne pas être commercialisées.

Titulaire de l'Autorisation de mise sur le marché et fabricant

Shire Pharmaceuticals Ireland Limited

5 Riverwalk

Citywest Business Campus

Dublin 24

Irlande

La dernière date à laquelle ce document a été révisé est 10/2016

Autres sources d'information

Des informations détaillées sur ce médicament sont disponibles sur le site internet de l'Agence européenne des médicaments <http://www.ema.europa.eu>. Il existe aussi des liens vers d'autres sites concernant les maladies rares et leur traitement.

Les informations suivantes sont destinées exclusivement aux professionnels de santé :

VPRIV® est une poudre pour solution pour perfusion. Il nécessite d'être reconstitué et dilué et est uniquement destiné à la voie intraveineuse. VPRIV® est à usage unique et est administré via un filtre de 0,22 µm. Éliminer toute solution non utilisée. VPRIV® ne doit pas être perfusé dans la même ligne de perfusion que d'autres médicaments, car la compatibilité de la solution avec d'autres médicaments n'a pas été évaluée. Le volume total à perfuser doit être administré sur une période de 60 minutes.

Respecter les conditions d'asepsie.

Il convient de préparer VPRIV® de la façon suivante :

1. Le nombre de flacons à reconstituer est déterminé en fonction du poids du patient et de la dose prescrite.
2. Sortir le nombre de flacons requis du réfrigérateur. Chaque flacon est reconstitué avec de l'eau pour préparations injectables :

Taille du flacon :	Eau pour préparations injectables
400 unités	4,3 mL

3. Au cours de la reconstitution, mélanger doucement les flacons. Ne pas agiter.
4. Avant la dilution, inspecter visuellement la solution contenue dans les flacons. La solution doit être transparente ou légèrement opalescente et incolore. Ne pas utiliser si la solution présente une coloration anormale ou des particules.
5. Le volume de médicament calculé est prélevé à partir du nombre de flacons requis. La solution qui restera dans le flacon est :

Contenance du flacon	Volume extractible
400 unités	4,0 mL

6. Le volume total nécessaire est dilué dans 100 mL de solution pour perfusion intraveineuse de chlorure de sodium à 0,9 % (9 mg/mL). Mélanger doucement. Ne pas agiter. La perfusion doit débuter dans les 24 heures suivant la reconstitution du produit.

D'un point de vue microbiologique, le médicament doit être utilisé immédiatement. S'il n'est pas utilisé immédiatement, les durées et conditions de conservation avant utilisation sont de la responsabilité de l'utilisateur et ne doivent pas dépasser 24 heures entre 2 °C et 8 °C.

Les médicaments ne doivent pas être jetés au tout-à-l'égout ou avec les ordures ménagères. Tout médicament non utilisé ou déchet doit être éliminé conformément à la réglementation en vigueur.

Pour plus d'information sur VPRIV, veuillez consulter la base de données publique des médicaments:
<http://base-donnees-publique.medicaments.gouv.fr>

Vos données personnelles font l'objet d'un traitement par SHIRE. Ces données seront utilisées par Shire France et ses sociétés affiliées pour l'exercice de leurs activités ainsi que pour la mise en oeuvre des obligations de transparence. Elles peuvent être également transférées à des prestataires ainsi qu'aux instances ordinales et à toute instance habilitée à les recevoir. Certaines données peuvent être transmises à des destinataires ou des prestataires habilités situés en dehors de l'Union Européenne, Shire mettant alors en oeuvre des mesures appropriées pour garantir un niveau de protection adéquat. Vous bénéficiez d'un droit d'accès et de rectification aux informations qui vous concernent, que vous pouvez exercer en vous adressant au Pharmacien Responsable, SHIRE FRANCE, 112 Avenue Kléber, 75116 Paris. Vous pouvez par ailleurs, pour des motifs légitimes, vous opposer au traitement des données vous concernant – sauf dans le cas où ces données sont utilisées dans le cadre des obligations de SHIRE en matière de transparence tel que prévu à l'article L.1453-1 du Code de la santé publique.

Shire France

112 avenue Kléber

75116 Paris

Tel : 01 40 67 33 00 - Fax : 01 42 56 47 50

Pharmacovigilance : drugsafety.fbnl@shire.com

Information Médicale : medinfoEMEA@shire.com