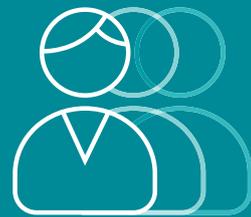


Replagal[®]

agalsidase alpha



Guide destiné aux patients et à leurs aidants/infirmier-ères pour l'administration à domicile

Veillez lire attentivement ce guide avant d'utiliser ce médicament car il contient des informations importantes.

Diffusé sous l'autorité de l'ANSM

Table des matières

01	Que contient ce guide ?	4	08	Remplir votre journal de perfusion	19
02	Qu'est-ce que Replagal® ?	5	09	Élimination des déchets	20
	Comment le traitement se présente-t-il ?	5	10	Que faire en cas d'effets indésirables liés à Replagal® ?	21
	Combien de temps durera ce traitement ?	5		Effets indésirables possibles de Replagal®	21
03	Points importants à retenir concernant Replagal®	6		Autres problèmes pouvant se produire avec l'auto-administration ou avec l'administration à domicile	22
04	Se préparer	8		Déclarer tout effet indésirable ou potentiel	22
	Lavage des mains : la bonne technique	8			
05	Préparation de l'administration ou auto-administration de Replagal®	9			
	Avant de commencer	9			
	Ce dont vous aurez besoin	10			
	Vérifier le ou les flacon(s) de Replagal®	12			
	Préparer votre espace de travail	13			
06	Préparer la perfusion	14			
	Préparer la solution	14			
	Connecter la ligne de perfusion	15			
	Préparer le site de perfusion	16			
07	Administer la perfusion de Replagal®	17			
	Suivez les instructions de votre professionnel de santé pour la perfusion de Replagal®	17			
	Début de la perfusion	17			
	Après la perfusion	18			

Replagal®

[agalsidase alpha]

Ce guide ne se substitue pas aux documents de formation que vous pourriez avoir reçu de votre centre de soins ni à la Notice d'information de Replagal® destinée aux patients. Veuillez lire attentivement la Notice d'information contenue dans la boîte de votre médicament.

- Conservez ce guide. Vous pourriez avoir besoin de le relire.
- Si vous avez d'autres questions, interrogez votre médecin ou un autre professionnel de santé qui s'occupe de vous.
- Si vous ressentez un quelconque effet indésirable, parlez-en à votre médecin ou un professionnel de santé.

Abréviations :

EXP	Date de péremption
PDS	Professionnel de santé
IV	Intraveineuse (dans une veine)
mg	Milligramme
ml	Millilitre

Votre médecin a estimé que vous pouvez recevoir vos perfusions de Replagal® à domicile.

Selon votre situation, vous pourriez être autorisé(e) à effectuer les perfusions de médicament à domicile soit par un(e) infirmier(e), soit par vous-même ou par un aidant (auto-administration), une fois que vous ou votre soignant/aidant aurez reçu une formation appropriée. Ce guide est destiné à aider votre infirmier(e) ou vous ou votre aidant à réaliser une perfusion de Replagal® à domicile.

Veillez noter que les instructions de ce guide supposent que les perfusions de Replagal® sont réalisées à l'aide d'une chambre compte-gouttes IV standard (IV=Intraveineuse). Cependant, il est possible de recevoir Replagal® différemment, par exemple, au moyen d'une pompe à perfusion. Veuillez suivre les instructions et la formation de votre centre de soins dans les deux cas.

- ✓ Lors d'une administration à domicile, vous devez toujours être accompagné(e) d'un.e infirmier.ère ou d'un aidant. Cette personne doit pouvoir contacter votre médecin ou l'hôpital le plus proche en cas d'urgence.
- ✓ Vous devez être formé.e aux bonnes techniques de préparation et d'administration du médicament, notamment :
 - Comment réduire le risque d'infection en utilisant une « technique aseptique » (un ensemble de bonnes pratiques et de procédures médicales qui aident à protéger les patients contre les germes dangereux) avant et pendant l'administration de Replagal® à domicile.
 - Comment insérer et fixer une aiguille IV dans votre veine. Veuillez-vous assurer qu'un professionnel de santé vous a formé à l'auto-administration du médicament et que vous êtes à l'aise avec les étapes et la technique avant de l'essayer par vous-même à domicile.

✓ **Vous devez avoir à votre disposition tous les médicaments prescrits par votre médecin qui aideront à réduire le risque ou à contrôler toute réaction liée à la perfusion pouvant survenir. Vous devez savoir à quoi servent ces médicaments, quand et comment les utiliser.**

✓ Vous devez connaître les signes et symptômes de réactions potentielles liées à votre perfusion et aux autres effets indésirables associés à Replagal®, et savoir quoi faire s'ils se produisent.

✓ Il est essentiel de noter les détails concernant le déroulement de chaque perfusion dans votre journal de perfusion, y compris les détails sur toute réaction ou tout effet indésirable potentiel. Ce guide inclut votre Journal de perfusion. Vous devez le conserver précieusement et toujours l'apporter lors de vos rendez-vous médicaux afin de pouvoir en discuter avec votre médecin ou votre équipe soignante.

Ne commencez pas l'auto- administration de Replagal® à domicile avant d'avoir reçu les instructions complètes et l'accord de votre centre de soins.

N'oubliez pas qu'il est très important de tenir à jour les traitements par Replagal® dans votre journal de perfusion. Celui-ci permet à votre médecin de mieux surveiller votre traitement et tout problème éventuel.

Qu'est-ce que Replagal® ?

Replagal® est utilisé pour traiter les patients adultes, ainsi que les adolescents et les enfants, présentant un diagnostic confirmé de maladie de Fabry.

Il est utilisé comme enzymothérapie substitutive à long terme lorsque le taux de l'enzyme (agalsidase alpha) dans l'organisme est absent ou inférieur à la normale, comme dans la maladie de Fabry.

Comment le traitement se présente-t-il ?

Replagal® est un médicament liquide administré par perfusion dans une veine une semaine sur deux. La perfusion intraveineuse dure environ 40 minutes.

Combien de temps durera ce traitement ?

La maladie de Fabry est une affection chronique qui peut être traitée tout au long de votre vie. Il est essentiel de suivre les instructions de votre médecin et de respecter le calendrier des perfusions de Replagal®.

Points importants à retenir concernant Replagal®

À FAIRE

- ✓ Assurez-vous qu'un aidant ou un adulte responsable est présent lors de l'administration de la perfusion de Replagal® (qu'il s'agisse d'une administration par un(e) infirmier(e) ou d'auto-administration). Cette personne doit être prête à contacter votre médecin ou l'hôpital le plus proche si nécessaire.
- ✓ Utilisez toujours Replagal® exactement comme indiqué par votre médecin. Vous devez suivre la dose et le débit de perfusion prescrits.
- ✓ Ayez sous la main tous les médicaments que votre médecin vous a prescrit pour traiter les réactions liées à la perfusion et vérifiez que leur date de péremption n'est pas dépassée.
- ✓ Gardez à l'esprit les signes et les symptômes de réactions liés à la perfusion et les autres effets indésirables possibles de Replagal®. Lisez attentivement la notice d'information du patient et la rubrique « Que faire en cas d'effets indésirables liés à Replagal® ? » de ce guide.
- ✓ Sortez Replagal® du réfrigérateur avant votre perfusion. Etant donné que la solution ne contient pas de conservateur, il est recommandé de commencer la perfusion au plus tôt. Toutefois, des études ont montré que la stabilité physique et chimique de la solution après dilution était de 24 h à 25°C.
- ✓ Gardez votre espace de travail et votre équipement propres lorsque vous réalisez les perfusions de Replagal® à domicile.
- ✓ Veillez à vous hydrater en buvant suffisamment d'eau avant de commencer votre perfusion.
- ✓ Insérez l'aiguille à ailettes, le cathéter veineux ou l'aiguille pour chambre implantable à orifice de perfusion avant de préparer la solution pour perfusion, conformément aux instructions de votre médecin.
- ✓ Essayez de vous assurer de ne pas être interrompu(e) pendant la perfusion et qu'il n'y ait pas de distractions.
- ✓ De préférence, administrez la perfusion durant la journée afin d'obtenir rapidement de l'aide ou des conseils en cas de besoin.
- ✓ **Si vous ressentez des effets indésirables associés à la perfusion, arrêtez la perfusion et contactez immédiatement votre centre de soins.**
- ✓ Complétez votre Journal de perfusion, cette étape importante aidera votre médecin à suivre votre traitement.
- ✓ Continuez vos perfusions une fois tous les 14 jours, sauf si votre médecin prescripteur vous demande de les arrêter.
- ✓ Conservez Replagal® au réfrigérateur et surveillez la température du réfrigérateur pour vous assurer que Replagal® reste dans la plage de 2 à 8 °C. Contactez votre centre de soins pour obtenir des conseils si la température tombe en dessous de cette plage.
- ✓ Tenez Replagal® hors de la vue et de la portée des enfants.

Remarques :

À NE PAS FAIRE

- ✗ **NE PAS** utiliser Replagal® si vous ne vous sentez pas bien. Demandez conseil auprès de votre centre de soins.
- ✗ **NE PAS** utiliser Replagal® à domicile si un aidant ou un adulte responsable n'est pas présent avec vous.
- ✗ **NE PAS** modifier la dose de Replagal® ni le débit de perfusion, sauf si votre médecin prescripteur vous l'a indiqué.
- ✗ **NE PAS** débuter l'auto-administration à domicile de Replagal® tant que vous n'avez pas reçu les instructions complètes et la formation appropriée de la part de votre médecin prescripteur/équipe soignante et que vous les avez bien comprises.
- ✗ **NE PAS** utiliser Replagal® si vous êtes allergique à l'agalsidase alpha ou à d'autres ingrédients du médicament (veuillez vous reporter à la notice d'information de Replagal® destinée aux patients).
- ✗ **NE PAS** utiliser Replagal® au-delà de la date de péremption indiquée sur l'étiquette et le carton (voir « EXP »). La date de péremption fait référence au dernier jour du mois.
- ✗ **NE PAS** utiliser Replagal® si vous remarquez des dommages ou des signes d'altération de l'emballage ou encore si le médicament est décoloré ou contient des particules visibles (présence de « morceaux » dans la solution).
- ✗ **NE PAS** perfuser Replagal® avec d'autres médicaments/liquides dans la même ligne de perfusion.
- ✗ **NE PAS** jeter les médicaments au tout-à- l'égout ou avec les ordures ménagères. Utilisez la poubelle DASRI jaune à déchets médicaux prévue à cet effet.
- ✗ **NE PAS** oublier de remplir votre Journal de perfusion.

Remarques :

Se préparer

Lavage des mains : la bonne technique

Plus loin dans ce guide, il vous sera recommandé de vous laver les mains ; vous trouverez ci-après les étapes qui décrivent la bonne technique pour vous laver les mains. Veuillez vous assurer que votre évier et la zone environnante sont propres avant de vous laver les mains.

1



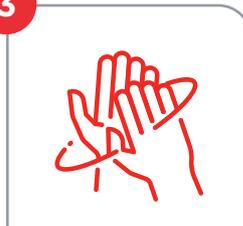
Mouillez-vous les mains avec de l'eau.

2



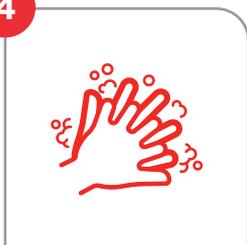
Appliquez suffisamment de savon pour couvrir toutes les surfaces de vos mains.

3



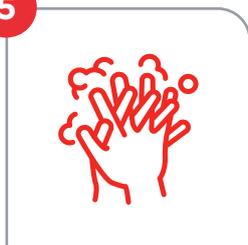
Frottez-vous les mains paume contre paume.

4



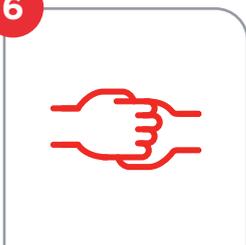
Frottez le dos de chaque main avec la paume de l'autre main, doigts entrelacés.

5



Frottez les mains, paume contre paume, doigts entrelacés.

6



Frottez avec le dos de vos doigts sur les paumes opposées, doigts entrelacés.

7



Frottez chaque pouce serré dans la main opposée en utilisant un mouvement de rotation.

8



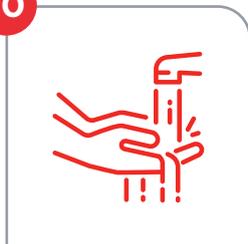
Frottez le bout des doigts dans la paume opposée dans un mouvement circulaire.

9



Frottez chaque poignet avec la main opposée.

10



Rincez-vous les mains avec de l'eau.

11



Séchez-vous soigneusement avec une serviette à usage unique.

12

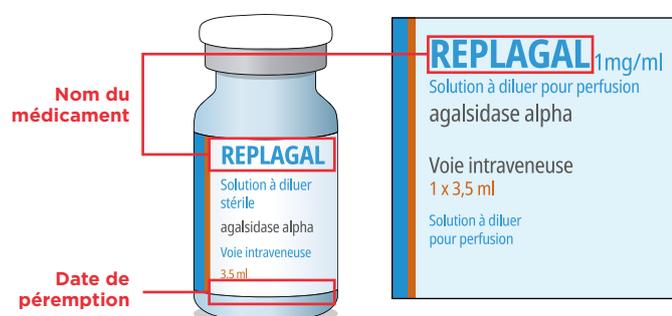


Le lavage des mains doit durer entre 30 secondes et 1 minute.

Remarques :

Préparation de l'administration ou l'auto-administration de Replagal®

Avant de commencer



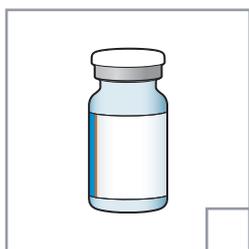
Remarques :

05

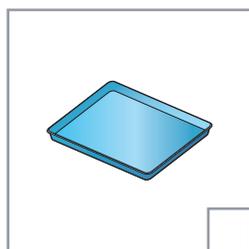
Préparation de l'administration ou l'auto-administration de Replagal®

Ce dont vous aurez besoin

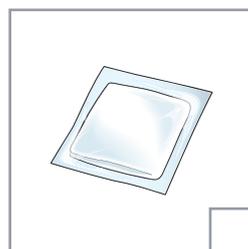
L'équipe soignante vous fournira le matériel dont vous aurez besoin pour votre perfusion. **Le matériel présenté ici est à titre d'exemple ; les articles que vous recevrez pourront avoir des différences dans l'aspect ou la couleur.** À l'aide des cases à cocher sur la droite, l'équipe soignante pourra vous indiquer les articles dont vous aurez besoin.



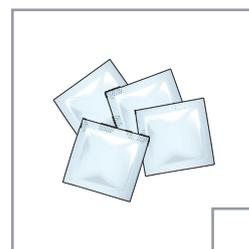
Flacon(s) de Replagal®



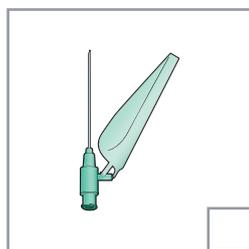
Plateau médical



Pansement/champ
stérile



Lingettes imbibées
d'alcool



Aiguilles de sécurité
vertes 21G

Un nécessaire
pour perfusion



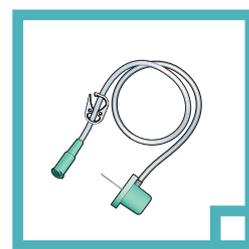
Aiguille à ailettes

ou

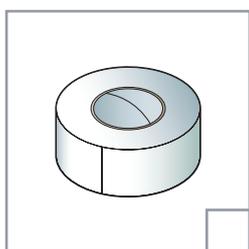


Cathéter veineux avec
extension

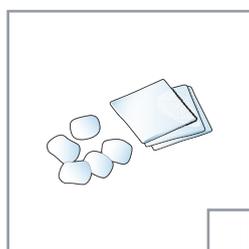
ou



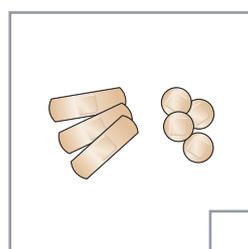
Aiguille pour chambre
implantable
(Port-a-Cath, ou aiguille
de Hubert de type 2)



Ruban adhésif



Tampons de
coton/gaze

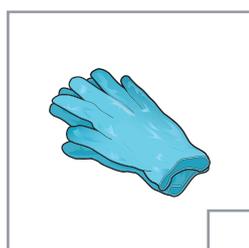


Sparadrap

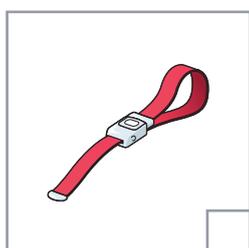


Pied à perfusion

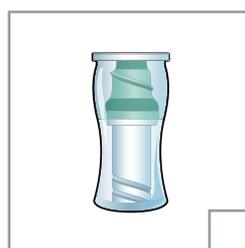
Remarques :



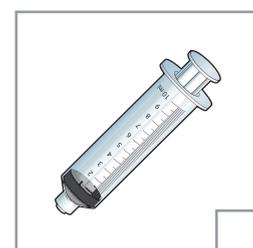
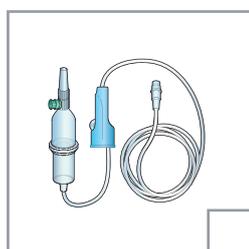
Gants



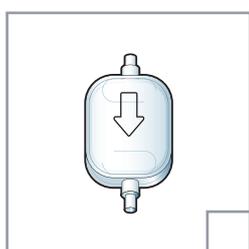
Garrot



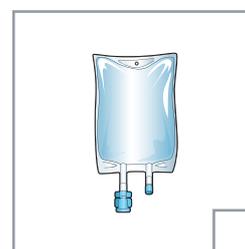
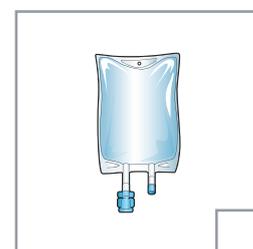
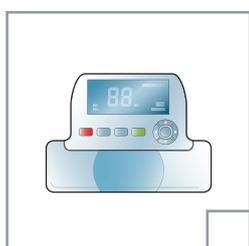
Valve sans aiguille

Seringues de purge
de 10 ml

Kit de perfusion



Filtre

Poche pour perfusion
de chlorure de sodium
(solution saline) à
0,9 % (100 ml)Poche de purge au
chlorure de sodium
(solution saline)
à 0,9 % (50 ml
généralement, soit
deux poches)Récipient pour objets
tranchants/piquants
(DASTRI)

Pompe à perfusion

Remarque : Si vous utilisez une pompe à perfusion pour administrer vos perfusions, suivez les instructions qui vous sont données par votre centre de soins au lieu de suivre toutes les instructions figurant dans ce guide.

Remarques :

05

Préparation de l'administration ou l'auto-administration de Replagal®

Vérifier le ou les flacon(s) de Replagal®

- Assurez-vous d'avoir le nombre correct de flacons de Replagal®.
- Ne PAS les utiliser si les bouchons de protection sont manquants ou cassés.
- Vérifiez que les informations sur la boîte et l'étiquette sont correctes. Si des informations sont incorrectes, n'utilisez PAS votre médicament et contactez immédiatement votre centre de soins.
 - ✓ Vérifiez que le médicament vous est destiné.
 - ✓ Vérifiez que le nom de votre médicament (Replagal®) est correct.
 - ✓ Vérifiez que la date de péremption du médicament n'est pas dépassée.
- N'utilisez PAS le médicament si la date de péremption est dépassée.
- Vérifiez que l'emballage n'est pas endommagé ou altéré, et vérifiez que le(s) flacon(s) ne présente(nt) pas de décoloration ou de particules visibles (présence de « morceaux » dans la solution).

Si le liquide n'est pas limpide et incolore, ou s'il y a des signes de dommages/d'altérations, n'utilisez PAS le médicament et contactez immédiatement votre centre de soins.

- Laissez le ou les flacon(s) de Replagal® à température ambiante.
- N'essayez PAS de chauffer la solution au four à micro-ondes, en plaçant les flacons dans de l'eau chaude, ou en appliquant une chaleur de toute autre manière.



Si Replagal® est inutilisable parce que la date de péremption est dépassée, ou la solution semble altérée, ou les bouchons des flacons sont manquants ou brisés, contactez votre centre de soins.

Ne jetez PAS de flacon de Replagal® altéré. Rapportez-le à votre pharmacien.

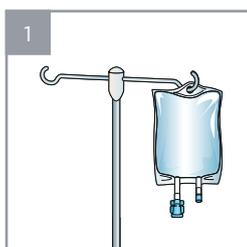
Remarques :

Préparer votre espace de travail

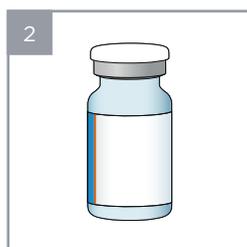
- Préparez une surface propre et plane et rassemblez tout le matériel nécessaire pour la perfusion.
- Si votre médecin vous a prescrit un stylo auto-injecteur d'adrénaline ou épinéphrine ou d'autres soins de support pour certains symptômes d'allergie sévère, vérifiez que leur date de péremption n'est pas dépassée et gardez ces médicaments à proximité pendant votre perfusion. Suivez attentivement les instructions et la formation de votre médecin si vous devez administrer le médicament prescrit pour une réaction allergique grave.
- Lavez-vous les mains et laissez-les sécher (vous pouvez suivre les instructions ci-dessus).
- Mettez des gants selon les instructions de votre professionnel de santé.
- Ouvrez les fournitures comme indiqué par votre professionnel de santé.

Préparer la perfusion

Préparer la solution

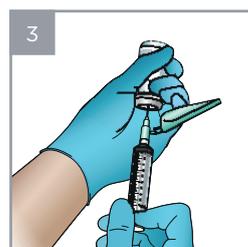


Retirez l'emballage extérieur de la poche pour perfusion (100 ml de solution de chlorure de sodium [solution saline] à 0,9 %) et accrochez la poche sur le pied à perfusion.

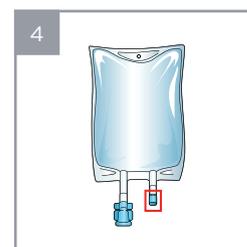


Pour chaque flacon de Replagal® :

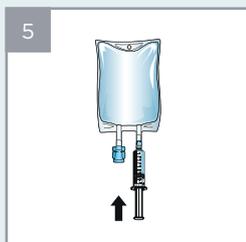
- Retirez le bouchon.
- Essuyez le bouchon en caoutchouc avec une lingette imbibée d'alcool.
- Laissez le bouchon sécher pendant 30 secondes.



Fixez une aiguille de sécurité à une seringue stérile. Tout en évitant tout contact avec l'aiguille de la seringue ou le bouchon du flacon, aspirez Replagal® du ou des flacon(s) dans la seringue. Répétez cette étape pour chaque flacon nécessaire pour votre perfusion (selon la prescription).



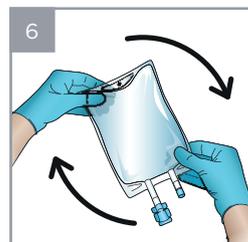
Essuyez le port d'injection sur la poche pour perfusion (**orifice A**) avec une lingette imbibée d'alcool et laissez sécher pendant 30 secondes.



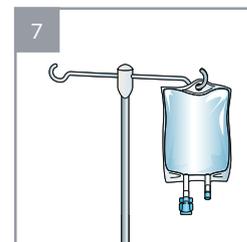
Retirez l'aiguille de la seringue et jetez l'aiguille dans la boîte jaune pour objets tranchants/piquants, vissez la seringue dans l'**orifice A** et injectez toute la solution de Replagal® dans la poche pour perfusion.

Retirez ensuite la seringue et jetez-la dans la boîte jaune pour objets tranchants/piquants. Ne remettez jamais le capuchon sur l'aiguille.

Remarque : Si votre médecin prescripteur ou l'équipe soignante vous a demandé d'injecter Replagal® dans la poche pour perfusion à l'aide d'une aiguille, ignorez l'étape 5 et suivez les instructions de votre médecin prescripteur ou de l'équipe soignante. Jetez l'aiguille dans la boîte jaune pour objets tranchants/piquants une fois que vous avez injecté Replagal® dans la poche pour perfusion.



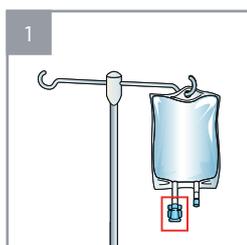
Retirez la poche du pied à perfusion et tournez doucement la poche pour perfusion pour vous assurer que le Replagal® se mélange bien dans la solution, mais **ne secouez PAS** la poche.



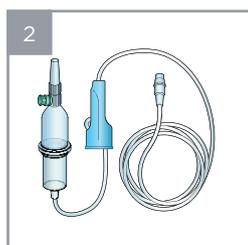
Accrochez la poche sur le pied à perfusion et vérifiez que le liquide ne présente pas de décoloration ni de particules. **N'utilisez PAS** la solution si elle est décolorée ou si elle présente des particules visibles (ou « morceaux »). Au lieu de cela, contactez immédiatement votre centre de soins.

Remarque : L'administration doit commencer dès que possible après la dilution de Replagal® dans la poche à perfusion.

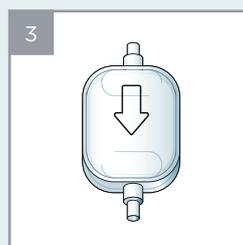
Connecter la ligne de perfusion



1 Retirez le grand bouchon fixé à l'orifice de perfusion sur la poche pour perfusion (**orifice B**).

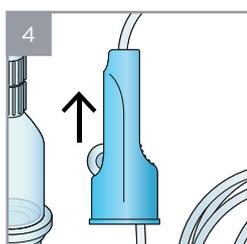


2 Ouvrez le kit de perfusion et déroulez la tubulure en tenant les deux extrémités. **Ne laissez PAS** l'une ou l'autre des extrémités tomber sur le sol ou entrer en contact avec toute autre surface.



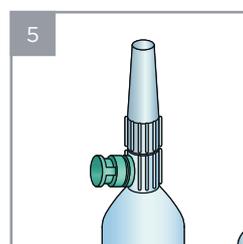
3 Raccordez le filtre au kit de perfusion (l'extrémité sans « perforateur » et avec la flèche pointant dans le sens de l'écoulement - vers le patient).

Remarque : Si votre kit de perfusion est équipé d'un filtre préinstallé, veuillez ignorer l'étape 3.

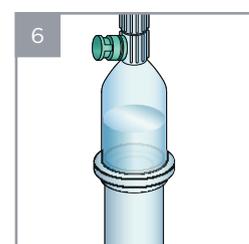


4 Utilisez la pince à roulette pour clamer la tubulure, conformément aux instructions de votre professionnel de santé. La pince doit être fermée.

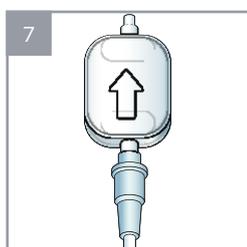
Un kit de perfusion intraveineuse (voir « Ce dont vous aurez besoin »), ou kit compte-gouttes, est l'un des dispositifs médicaux les plus couramment utilisés pour administrer des liquides par voie intraveineuse directement dans la veine d'un patient.



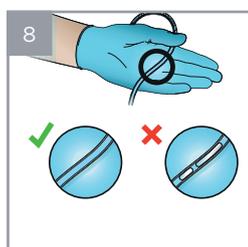
5 Retirez le capuchon du perforateur à une extrémité de la tubulure et insérez le perforateur dans l'**orifice B** en effectuant un mouvement de rotation.



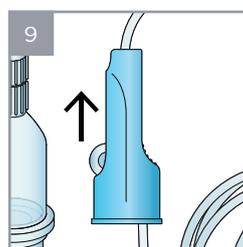
6 Pressez la chambre compte-gouttes jusqu'à ce qu'elle se remplisse à moitié de liquide.



7 « Amorcez » la tubulure en ouvrant la pince à roulette très lentement, permettant au liquide de passer lentement le long de la tubulure jusqu'à ce qu'il atteigne l'extrémité.



8 Assurez-vous que la tubulure est exempte de bulles d'air - vous pouvez tenir l'extrémité libre à la verticale et « tapoter » doucement la tubulure pour permettre aux bulles de s'échapper.



9 Enfin, fermez la pince à roulette.

Si vous utilisez une pompe à perfusion, votre médecin prescripteur ou l'équipe soignante vous montrera comment amorcer la ligne de perfusion.

Préparer le site de perfusion

- Choisissez un site de perfusion comme indiqué par votre médecin prescripteur ou un membre de l'équipe soignante. Assurez-vous d'alterner les sites de perfusion (insérer l'aiguille/le cathéter veineux dans différent(e)s sites/zones pour chaque perfusion, dessus de la main ou pliure du coude).
- Réalisez un garrot et préparez le site de perfusion en nettoyant bien la peau avec un tampon imbibé d'alcool (ou une autre solution appropriée, indiquée par votre médecin) et attendez que la peau sèche.
- L'équipe soignante vous montrera/mostrera à votre aidant/infirmier(e) à domicile, comment préparer une seringue de purge avec 5 à 10 ml de solution saline normale. Une fois que la seringue de purge contenant la solution saline a été préparée, tapotez sur l'embout de la seringue en position verticale pour éliminer l'excès d'air et les bulles d'air. Posez cette seringue sur votre espace de travail propre.
- Insérez et fixez l'aiguille IV (une aiguille à ailettes, ou un cathéter veineux avec extension, ou encore une aiguille pour chambre implantable) avec du ruban adhésif ou un pansement, comme indiqué par votre médecin prescripteur (ou un membre de l'équipe soignante) au centre de soins.
- Relâchez le garrot, si vous utilisez une chambre implantable, fixez la seringue de purge à l'aiguille pour chambre implantable et purgez avec 5 à 10 ml de solution saline normale (solution de NaCl 0.9% [chlorure de sodium]), pour vérifier que l'aiguille est mise en place correctement. Votre médecin prescripteur ou un membre de l'équipe soignante vous aura montré comment réaliser cette étape correctement. Si le placement n'est pas correct, répétez les étapes conformément aux instructions de votre médecin prescripteur ou de votre équipe soignante.
- Retirez la seringue de purge avant de fixer le nécessaire pour perfusion IV rempli de solution de Replagal®.

Assurez-vous d'avoir été formé(e) par votre médecin prescripteur ou un membre de son équipe à l'insertion de l'aiguille IV et que vous êtes à l'aise avec les étapes et la technique avant de l'essayer par vous-même à domicile.

Veillez suivre les instructions de votre médecin prescripteur ou de l'équipe soignante pour savoir où et comment insérer l'aiguille IV.

07

Administrer la perfusion de Replagal®

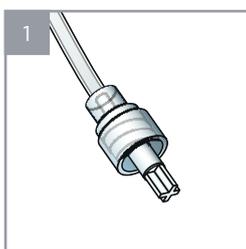
Administrer la perfusion de Replagal®

Si vous utilisez une pompe à perfusion, veuillez suivre les instructions données par votre professionnel de santé.

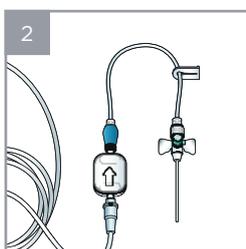
Remarque : En cas de contamination d'une main gantée pendant la procédure indiquée ci-dessous :

- Retirez vos gants et jetez-les.
- Lavez-vous les mains en suivant la bonne technique de lavage des mains.
- Enfiler une nouvelle paire de gants.

Suivez les instructions de votre professionnel de santé pour la perfusion de Replagal®



Utilisez une lingette imbibée d'alcool pour essuyer soigneusement le connecteur de l'extension du cathéter veineux (illustré ici), de l'aiguille à ailettes ou de l'aiguille pour chambre implantable, et laissez sécher pendant 30 secondes.



Si votre kit de perfusion ne dispose pas d'un filtre préinstallé : Retirez le capuchon de l'extrémité du filtre et connectez le filtre à l'extension du cathéter veineux (illustré ici), à l'aiguille à ailettes ou à l'aiguille pour chambre implantable.

OU

Si votre kit de perfusion est équipé d'un filtre préinstallé : Connectez l'extrémité du kit de perfusion à l'extension du cathéter veineux (illustré ici), l'aiguille à ailettes ou l'aiguille pour chambre implantable.

Début de la perfusion ici



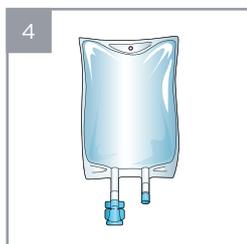
Ouvrez la pince à roulette et administrez la solution de Replagal® à température ambiante, au débit indiqué par votre professionnel de santé.

La perfusion devrait prendre environ 40 minutes. Vous pouvez régler le débit du compte-gouttes à l'aide de la pince à roulette :

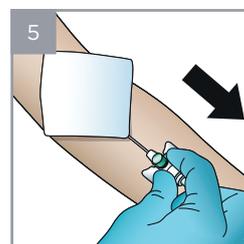
- Le volume total de perfusion est d'environ 100 ml. 1 ml correspond à environ 20 gouttes.
- Pour une perfusion de 40 minutes, le débit du compte-gouttes sera d'environ 50 gouttes par minute.

Vérifier le site de la perfusion de temps à autre tout au long de la perfusion.

Après la perfusion



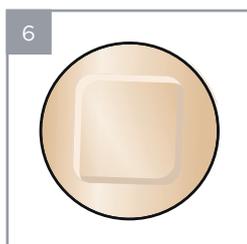
À la fin de la perfusion, assurez-vous que la pince à roulette est fermée, puis retirez votre poche de perfusion et fixez une poche de purge (voir « Ce dont vous aurez besoin ») comme indiqué par votre professionnel de santé. Cela permet de s'assurer que vous recevez tout Replagal® qui pourrait rester dans le kit de perfusion. Une fois la poche de purge fixée, ouvrez la pince à roulette, laissez s'écouler une partie de la solution saline de la poche de purge selon les instructions de votre médecin prescripteur ou de l'équipe soignante, puis fermez la pince à roulette.



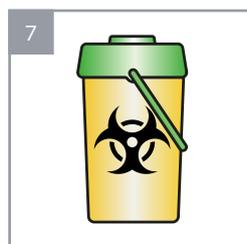
Placez de la gaze sur le site d'injection et retirez lentement l'aiguille/le cathéter veineux, puis éliminez-la dans la boîte jaune pour objets tranchants/piquants. Appuyez fermement sur le site de retrait de l'aiguille/le cathéter veineux pendant environ 3 minutes.

NE PAS recapuchonner l'aiguille IV.

Une poche de purge est généralement une poche relativement petite (environ 50 ml) de solution saline (solution de chlorure de sodium à 0,9 % [eau salée]) utilisée pour purger le kit de perfusion. Au moins 20 ml sont généralement nécessaires pour s'assurer que tout le médicament contenu dans le kit de perfusion a été administré. Suivez les conseils de votre professionnel de santé concernant la mise en place de la poche de purge et la purge du kit de perfusion.



Vérifiez que le saignement s'est arrêté avant d'appliquer un pansement. Si le site de retrait de l'aiguille/du cathéter veineux continue de saigner après 5 minutes, appuyez de nouveau fermement sur le site.



Après la perfusion, jetez les objets tranchants/piquants (aiguilles ou cathéter veineux) dans la boîte pour objets tranchants/piquants. Retirez les étiquettes (indiquant la date de péremption et le numéro de lot) des flacons de Replagal® et collez-les sur votre feuille de journal (ou notez ces informations dans le Journal de perfusion). Placez ensuite les flacons dans la boîte pour objets tranchants/piquants. Utilisez le verrou partiel pour fermer votre boîte pour objets tranchants/piquants. Mettez tous les autres emballages avec vos ordures ménagères ou dans le bac de recyclage.



Retirez vos gants et jetez-les. Lavez-vous les mains en suivant la technique de lavage des mains appropriée (voir « Lavage des mains : la bonne technique »). Nettoyez toujours votre plateau ou votre surface de travail avec de l'eau chaude savonneuse, puis rincez et séchez, après utilisation.

NE PAS jeter tout médicament au tout-à-l'égout ou avec les ordures ménagères. Jetez le contenu restant de tout flacon ouvert dans la boîte pour objets tranchants/piquants.

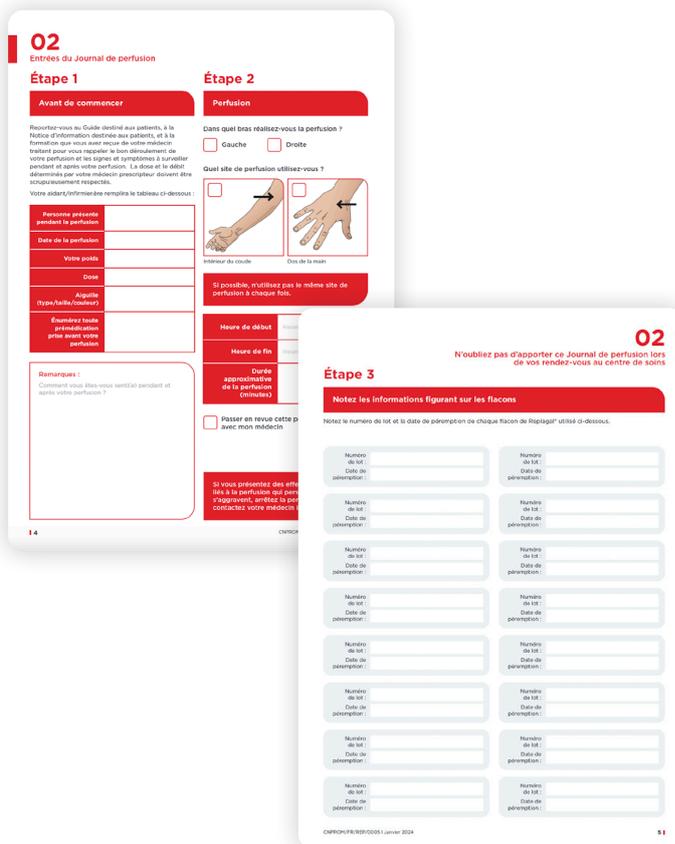
08

Remplir votre Journal de perfusion

Remplir votre Journal de perfusion

Remarque : À la fin de la perfusion, notez chaque perfusion du traitement et les problèmes éventuels que vous avez pu avoir dans votre Journal de perfusion.

- Notez les informations suivantes dans votre Journal des perfusions :
 - Date et heure (début et fin) et notez toute interruption.
 - Dose et site de perfusion (pour aider à alterner les sites de perfusion).
 - Tout effet indésirable pendant ou après chaque perfusion.
 - Le numéro de lot et la date de péremption de chaque flacon de Replagal utilisé, dans la section prévue à cet effet.
- Utilisez une nouvelle feuille pour chaque perfusion. Lorsque vous atteignez les dernières pages de votre Journal de perfusion, demandez à votre centre de soins de vous fournir un nouveau Journal de perfusion.
- Conservez chaque Journal de perfusion pendant au moins un an.



Remarques :

Élimination des déchets

La solution est à usage unique : tout produit non utilisé ou déchet doit être éliminé conformément à la réglementation en vigueur.

Si vous devez éliminer les déchets de perfusion dans un récipient pour objets tranchants/piquants, gardez à l'esprit les points importants suivants :

- Assurez-vous toujours que le couvercle est solidement fixé au corps du récipient pour objets tranchants/piquants.
- Conservez toujours le récipient pour objets tranchants/piquants fermé hors de la portée et de la vue des enfants et des adultes vulnérables.
- Ne remplissez pas trop votre récipient pour objets tranchants/piquants.
- Conservez toujours votre récipient pour objets tranchants/piquants en position verticale.
- Ne mettez jamais votre main dans le récipient pour objets tranchants/piquants pour récupérer un objet tombé.



Remarques :

10

Que faire en cas d'effets indésirables liés à Replagal® ?

Que faire en cas d'effets indésirables liés à Replagal® ?

Des effets indésirables peuvent survenir pendant ou après l'administration de Replagal®.

Bien que cela soit peu fréquent, des réactions d'hypersensibilité peuvent survenir. Les symptômes d'hypersensibilité les plus fréquents sont :

- nausées,
- éruption cutanée,
- mal de dos,
- gêne ou oppression thoracique,
- urticaire,
- douleurs articulaires,
- maux de tête.

D'autres effets indésirables peuvent survenir, tels que :

- frissons,
- bouffées congestives (rougeur du visage),
- accélération des battements cardiaques,
- chute de la pression artérielle,
- étourdissements,
- démangeaisons cutanées,
- difficultés à respirer ou à avaler,
- gonflement des mains, du visage ou de la bouche.

Si vous ressentez ces symptômes, vous devez immédiatement avvertir votre médecin prescripteur ou arrêter votre traitement dans le cas d'une réaction à la perfusion grave, d'une réaction d'hypersensibilisation grave ou de la survenue d'un effet indésirable grave.

Un test de dépistage des anticorps dirigés contre l'agalsidase alpha pourra être réalisé si vous présentez une réaction évoquant une hypersensibilité. Votre médecin prescripteur pourra décider que vos perfusions ultérieures devront avoir lieu à l'hôpital.

Vous pouvez être allergique à Replagal®, même si vous avez déjà pris des médicaments similaires à Replagal® et que vous les avez bien tolérés. Dans certains cas, des réactions allergiques graves peuvent survenir.

Des réactions allergiques mettant en jeu le pronostic vital ont été rapportées chez certains patients. Si la réaction est grave, votre médecin ou le professionnel de santé peut décider de ralentir ou d'arrêter complètement la perfusion. Il pourra alors commencer le traitement de la réaction allergique.

Informez immédiatement votre professionnel de santé si vous remarquez de telles réactions pendant la perfusion.

En cas d'administration à domicile ou d'auto-administration, arrêtez immédiatement la perfusion et contactez un professionnel de santé.

Autres problèmes pouvant se produire avec l'auto-administration ou avec l'administration à domicile

Assurez-vous de discuter des problèmes éventuels qui pourraient survenir pendant l'auto-administration de Replagal® à domicile avec votre médecin prescripteur.

Les problèmes qui pourraient survenir pendant l'auto-administration ou l'administration de Replagal® à domicile comprennent, sans s'y limiter :

- Un problème d'équipement, qui n'est pas le bon équipement, ne fonctionne pas correctement ou est défaillant.
- Une mauvaise administration de Replagal® (p. ex. erreur mécanique ou médicamenteuse).
- Des réactions cutanées ou tissulaires au point d'insertion de l'aiguille (ou cathéter veineux), y compris rougeurs, douleurs, gonflements, ecchymoses, saignements et infection.
- Des réactions allergiques (voir description des symptômes et signes ci-dessus).
- Un débit de perfusion de Replagal® ralenti ou arrêté.
- Une embolie gazeuse (bulles d'air libérées dans la circulation sanguine).

Déclarer tout effet indésirable ou potentiel

Tous les effets indésirables ou problèmes possibles ne sont pas répertoriés ici. Informez votre médecin de tout effet indésirable qui vous dérange ou ne disparaît pas, des problèmes liés à l'auto-administration de Replagal® à domicile ou si vous pensez que votre traitement ne fonctionne pas comme il le devrait.

Si vous ressentez un quelconque effet indésirable, ou en cas d'erreur médicamenteuse, 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>. Tous les effets indésirables doivent être consignés dans le carnet de suivi des perfusions.

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

Les événements indésirables peuvent également être déclarés à Takeda téléphone au 01 40 67 33 00 ou par télécopie/fax au 01 40 67 33 01 ou par Courriel à AE.FRA@takeda.com



Takeda France S.A.S.

112 avenue Kléber

75116 Paris

Tél. : 01 40 67 33 00

Pharmacovigilance : AE.FRA@takeda.com

Information Médicale : medinfoEMEA@takeda.com

Tél. : 01 40 67 32 90

Copyright 2022 Takeda Pharmaceutical Company Limited. Tous droits réservés.