

A decorative border in a dark blue color, shaped like a scroll. It has rounded corners and a vertical strip on the left side that tapers at the bottom. The text is centered within this scroll.

**« Bonnes pratiques »  
d'administration du  
traitement par Cerezyme**



## Les enjeux du traitement

- Préparation
- Reconstitution
- Administration
- Surveillance et suivi du traitement à domicile
- Conduite à tenir -cas particuliers-

## Reconstitution de Cerezyme®

La reconstitution de Cerezyme® ne doit être effectuée que lorsque le patient est présent dans l'unité de soins.

### Préparation

**Flacons à conserver au réfrigérateur à une température comprise entre +2°C et +8°C.**

- Le nombre de flacons est déterminé en fonction du **poids du patient**, (posologie usuelle 60 U/Kg).
- Sortir les flacons à température ambiante 15 mn avant la préparation.
- La reconstitution du Cerezyme® doit se faire avec de l'eau PPI, (ampoules de 10 ou 20 ml).
- Prévoir un soluté de Na Cl Isotonique 0,9 % (poche de 250 ml)  
+ une tubulure adaptée au mode de perfusion.

### Reconstitution

**Utiliser une méthode aseptique et des aiguilles de diamètre 1 mm (G 20) au maximum**

- Injecter 10,2 ml d'eau PPI, **très doucement**, dans chaque flacon.
- **Ne pas agiter les flacons** (éviter la formation de mousse).  
Mélanger lentement par un mouvement circulaire des mains.

## Reconstitution de Cerezyme®

### Administration

- Cerezyme® doit être administré en perfusion intraveineuse.
- La solution doit être administrée dans les 3 heures qui suivent la préparation.
- La durée de la perfusion ne doit pas être inférieure à 1 heure (elle est couramment de 2 à 3 heures en début de traitement).  
Le débit de la perfusion sera calculé en fonction de la durée de perfusion, mais ne peut dépasser une unité par kilogramme de poids à la minute.
- Procéder au rinçage de la tubulure en fin de perfusion avec une poche de 50 ml de Na Cl isotonique.

### Surveillance au cours du traitement

- La surveillance des paramètres vitaux, pouls, TA, température, peut être effectuée au début et à la fin de la perfusion durant la première année de traitement.
- Un dosage des anti-corps anti-imiglucérase doit être réalisé avant la première perfusion puis après 3, 6, 12 et 18 mois de traitement. (Cf : protocole dosage anticorps fourni par le laboratoire Genzyme).

# CARNET DE LIAISON MALADIE DE GAUCHER



Fiche de  
renseignements



Démarche à suivre pour  
tout patient atteint de  
la maladie de Gaucher



Contacts



Surveillance  
du patient



Évaluation et  
suivi du patient

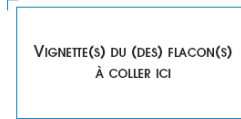


Fiche de transfert  
pour mise à domicile

## Calendrier des perfusions

Agenda 2006

N° de lot : .....



Fiche  
perfusion



Conduite à tenir  
en cas d'effets  
indésirables

Carnet de liaison



## Fiche de transfert pour mise à domicile

Le traitement à domicile est sous la responsabilité du médecin prescripteur et intervient généralement après 6 mois à 1 an de traitement en milieu hospitalier.

### Commentaires de l'équipe soignante

---



---



---



---



---



---



---



---



---



---

### Signes fonctionnels, atteintes locomotrices

---

Carnet de liaison

N° de lot : .....

VIGNETTE(S) DU (DES) FLACON(S)  
À COLLER ICI

## Fiche perfusion

Nom de l'infirmière : .....

Date : ..... Poids : .....

Nombre de flacons : ..... Nombre d'unités : .....

Lieu de perfusion     Hôpital     Domicile  
 Autre (préciser) : .....

Constantes    Puls : ..... Tension artérielle : .....  
 Température : .....

Durée de la perfusion : .....

Volume final reconstitué : .....

Débit de la perfusion : .....

Matériel utilisé     Perfusion par gravité     Diffuseur portable  
 Pompe     Autre (préciser) :

Voie d'abord     périphérique     centraleAiguille     épicrânienne     cathéter     Huber

## Les missions du poste d'infirmière coordinatrice

A la demande du médecin traitant

- **Accompagner les équipes hospitalières lors de l'initiation du traitement de patients atteints de la maladie de Gaucher, Fabry, MPS1 et/ou de Pompe, pour garantir la bonne préparation des TES, la surveillance et les conduites à tenir.**
- **Former les IDE libérales et/ou d'HAD lors du transfert de patient à domicile.**
- **Coordonner les transferts de patients lors de déplacements en France.**
- **Répondre aux diverses demandes des infirmières.**

**..« C'est le travail sur les choses elles-mêmes  
qui alimente l'esprit... ». Condorcet.**

**Merci de votre implication  
dans le traitement de ces  
maladies rares.**