

# **Modalités de Perfusion des enzymothérapies**

MAMINE Sabrina  
IDE Hôpital Beaujon, APHP

Centre de Référence des  
Maladies Lysosomales

# Préparation

CEREZYME (Imiglucérase) 400 UI	Conservation Entre 2 et 8 °C
V-PRIV (VELAGLUCERASE ALPHA) 400 UI	Conservation Entre 2 et 8 °C
UPLYSO (TALIGLUCEREASE) <b>200 UI</b>	Conservation Entre 2 et 8 °C

Poser une voie d'abord veineuse avant de préparer le produit

Nombre de flacons déterminé en fonction **du poids du patient** (60 UI/kg)

# Préparation du matériel à l'arrivée du patient

CEREZYME	<p>Ampoule d'eau pour préparation injectable PPI de 10 ou 20 ml</p> <p>1 poche de <b>250 Nacl à 0,9 %</b></p> <p>1 poche de 50 ml à 0,9 %</p> <p>1 tubulure adaptée au mode de perfusion (filtre standard avec des pores de 0,2 microns de diamètre)</p> <p>Aiguilles d'un diamètre inférieure ou égal à 1 mm ou supérieur ou égal à <b>G20</b></p> <p>Seringues de 50 ml et 10 ml</p>
VELAGLUCERASE	<p>IDEM</p> <p>1 poche de <b>100 Nacl</b> à 0,9 %</p>
UPLYSO	<p>IDEM</p> <p>1 poche de <b>100 Nacl</b> à 0,9 %</p> <p>Aiguilles d'un diamètre inférieur ou égal à 1 mm ou supérieur ou égal à <b>G21</b></p>

# Reconstitution avec l'eau PPI

CEREZYME	<p>Prélever <b>10,2</b> d'eau PPI par flacons</p> <p>Injecter doucement l'eau PPI le long de la paroi de verre de chaque flacon</p> <p>Mélanger lentement par un mouvement circulaire des mains (ne pas agiter les flacons afin d'éviter la formation de mousse)</p> <p>Attendre environ 10 min que la solution soit limpide et incolore (vérifier l'absence de particules étrangères ou de coloration anormale)</p>
VELAGLUCERASE	<p>Prélever <b>4,3</b> d'eau PPI par flacons</p> <p>IDEM</p>
UPLYSO	<p>Prélever <b>5,1</b> d'eau PPI par flacons</p> <p>IDEM</p>

# Dilution dans le Nacl 0,9 %

<b>CEREZYME</b>	<p>Prélever de la poche de 250 ml 10 ml par flacons utilisés</p> <p>A l'aide des seringues de 50 ml, prélever 10 ml dans plusieurs flacons reconstitués afin de minimiser les manipulations.</p> <p>Au moment de ce prélèvement, la reconstitution ne doit pas contenir de mousse.</p> <p>Injecter ensuite délicatement dans la poche le volume total de la solution reconstituée de CEREZYME</p>
<b>VELAGLUCERASE</b>	<p>Prélever le volume de solution nécessaire au nombre de flacons calculés et diluer le volume total dans 100 ml de Nacl 0,9 %.</p>
<b>UPLYSO</b>	<p>Prélever de la poche de 250 mL 150 ml</p> <p>A l'aide des seringues de 50 ml, prélever 10 ml dans plusieurs flacons reconstitués afin de minimiser les manipulations.</p> <p>Au moment de ce prélèvement, la reconstitution ne doit pas contenir de mousse.</p> <p>Injecter ensuite délicatement dans la poche le volume total de la solution reconstituée d' UPLYSO.</p>

# Administration

CEREZYME	<p>Administré en perfusion intraveineuse dans les 3 heures qui suivent la reconstitution</p> <p>Débit de perfusion = 1 unité/kg/min</p> <p>Durée de perfusion recommandé : 1 h</p> <p>En fin de perfusion, procéder au rinçage de la tubulure avec 50 ml de NaCl sans accélérer le débit.</p> <p>Durée de conservation du produit reconstitué : max 24 heures à température entre 2 et 8°</p> <p>Ne pas administrer avec un autre médicament</p>
VELAGLUCERASE	<p>Débit de perfusion = 1 unité/kg/min</p> <p>Durée de perfusion recommandé : 1 h</p> <p><b><i>Rinçage fait mais pas recommandé dans le PUT</i></b></p> <p>Durée de conservation du produit reconstitué : max 24 heures à température entre 2 et 8°</p>
UPLYSO	<p>Débit de perfusion : <b>non indiqué</b></p> <p>Durée de perfusion recommandée : 1 h à 2 h</p> <p><b><i>Rinçage fait mais pas recommandé dans le PUT</i></b></p> <p>Durée de conservation du produit reconstitué : max 12 heures à température entre 2 et 8°</p>

# CONCLUSION

## V-PRIV

- Reconstitution plus simple
- Moins de manipulation que CEREZYME
- Dissolution : Équivalentes

## UPLYSO

- Beaucoup de manipulation, beaucoup de flacons
- Filtres (?)
- Dissolution : plus longue