

- *Annexe 7 : prise en charge des réactions au myozyme*

Réactions mineures :

Elles sont caractérisées par une sensation de chaleur, une congestion nasale, un larmoiement, une urticaire localisé, des picotements. Il convient alors de :

- Diminuer de 50 % le débit de perfusion.
- Administrer POLARAMINE IVL 5 mg.

Si les signes disparaissent, augmenter progressivement le débit de 50 % pendant 15 à 30 minutes puis retour en débit initial.

Si les symptômes persistent ou augmentent il faut arrêter la perfusion.

Réactions modérées :

- Dyspnée modérée, toux, wheezing.
- Urticaire ou éruption généralisée.
- Nausées, vomissements.
- Frisson, tachycardie, agitation, anxiété, flush, œdème.

Il faut alors :

- Arrêter la perfusion.
- Administrer Dexchlorphéniramine IVL 5 mg + Méthylprédnisolone 2mg/kg /IVL + Ibuprofène 7,5 mg/kg.
- Administrer un anti-pyrétique en cas de réaction fébrile.

S'il existe des signes respiratoires significatifs (bronchospasme, baisse de la SO₂, cyanose, dyspnée) il faut administrer :

- ⇒ O₂ supérieur ou égal 5 l/min + Salbutamol en inhalation + contrôler le volume liquidien par perfusion de soluté IV.

Si les symptômes s'aggravent :

- ⇒ ADRENALINE 1/1000 : 0,01 mg/kg sous cutané maxi 0,3 mg.

Si les signes disparaissent reprendre doucement la perfusion en reprenant à demi-dose pendant 15 à 30 minutes puis retour au débit initial.

Réactions sévères :

- Si des réactions anaphylactiques ou sévères se produisent (détresse respiratoire, arythmie, collapsus) :
- ⇒ Arrêt immédiat de la perfusion de Myozyme™ et traitement médical adéquat doit être initié.

Les normes médicales actuelles pour le traitement d'urgence des réactions anaphylactiques doivent être observées :

- ⇒ Arrêt immédiat de la perfusion.
- ⇒ ADRENALINE 1/1000 : 0,01 mg /kg sc (max 0,3 mg) + Dexchlorphéniramine IVL 5 mg + Méthylprédnisolone IVL 2 mg/kg + O₂ supérieur ou égal à 5 l + Salbutamol + Macromolécule.
- ⇒ Transfert en réanimation à prévoir.
- ⇒ Dosages d'anticorps anti- α -glucosidase

En cas d'allergie le traitement devra être interrompu, et sa reprise ne pourra être effectuée que dans le cadre d'un protocole de réintroduction validé par le CETP