

## RECOMMANDATIONS PRATIQUES



Dénomination Commune Internationale :

**IDURSULFASE**

Nom commercial :

**ELAPRASE®**

OMEDIT IDF 2020

Version : 12

Création : Juillet 2007  
Révision : Mars 2021

**Classe pharmaco thérapeutique : Produits à visée digestive et métabolique – enzymes,  
Code ATC : A16AB09.**

**MAJ 03/2021 - EXTRAITS RCP - Source EPAR EMA [rév 20 du 24/06/2020](#)**

### MODALITÉS DE PRESCRIPTION

Liste I

- Médicament à prescription hospitalière réservée à certaines spécialistes (médecin expérimenté dans la prise en charge des patients atteints de MPS II ou d'une autre maladie métabolique héréditaire)
- ▼ Médicament faisant l'objet d'une surveillance supplémentaire (pour plus d'information cliquer [ICI](#))

### POSOLOGIE ET MODALITÉS D'ADMINISTRATION

Ce traitement doit être supervisé par un médecin ou un autre professionnel de la santé expérimenté dans la prise en charge des patients atteints de MPS II ou d'une autre maladie métabolique héréditaire.

**Posologie recommandée : 0,5 mg/kg/semaine par perfusion IV de 3 heures** (pouvant être progressivement ramenée à 1 heure si aucune réaction associée à la perfusion n'est observée).

#### **Modalités d'administration :**

- Utiliser un **filtre en ligne de 0,2 µm**
- Ne pas administrer avec d'autres produits dans la même tubulure de perfusion.
- **Perfusion à domicile :**
  - A envisager chez les patients ayant reçu le traitement en milieu hospitalier depuis plusieurs mois et chez qui une **bonne tolérance** au traitement a été observée.
  - Les perfusions à domicile seront pratiquées sous la **surveillance** d'un médecin ou autre professionnel de santé.

#### **Populations particulières :**

- Sujet âgé : Aucune expérience clinique
- Insuffisance rénale : Aucune expérience clinique
- Insuffisance hépatique : Aucune expérience clinique
- Population pédiatrique : même posologie que chez l'adulte

### MISES EN GARDE SPECIALES ET PRECAUTIONS D'EMPLOI

Précautions d'emploi	Conduite à tenir
<b>Réactions liées à la perfusion</b> (Réactions cutanées (éruption, prurit,	<ul style="list-style-type: none"><li>• <b>Si réactions associées à la perfusion :</b><ul style="list-style-type: none"><li>→ Diminution de la vitesse de perfusion</li><li>→ Ou arrêt de la perfusion</li><li>→ <b>Ou</b> antipyrétiques, antihistaminiques, corticoïdes à faible dose</li></ul></li></ul>

## RECOMMANDATIONS PRATIQUES



Dénomination Commune Internationale :

**IDURSULFASE**

Nom commercial :

**ELAPRASE®**

OMEDIT IDF 2020

Version : 12

Création : Juillet 2007  
Révision : Mars 2021

urticaire, fièvre, céphalées, hypertension et bouffées vasomotrices)	(prednisone, méthylprednisolone) ou bêta-agonistes en nébulisation <ul style="list-style-type: none"> <li>• Si <b>affections des voies respiratoires sous-jacentes sévères</b> :                         <ul style="list-style-type: none"> <li>→ <b>Surveillance étroite</b> des patients et perfusion dans <b>un cadre médical approprié</b></li> <li>→ <b>Limiter et surveiller</b> l'administration des <b>antihistaminiques</b> et <b>autres sédatifs</b>.</li> <li>→ Mise en place <b>d'une pression positive des voies aériennes</b> pourra être nécessaire dans certains cas.</li> </ul> </li> <li>• Si <b>détresse respiratoire fébrile aiguë</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>→ <b>Reporter la perfusion</b>.</li> <li>→ Les patients sous <b>oxygénothérapie</b> doivent avoir facilement accès à ce traitement lors de la perfusion.</li> </ul> </li> </ul>
<b>Réactions anaphylactoïdes/anaphylactiques</b>	<p><i>Réactions anaphylactoïdes/anaphylactiques pouvant engager le pronostic vital ont été observées, parfois plusieurs années après l'instauration du traitement. Des signes et symptômes tardifs de réactions anaphylactoïdes/anaphylactiques liées à la perfusion ont été observés jusqu'à 24 heures suite à la réaction initiale.</i></p> <p>En cas de réactions <b>anaphylactoïdes/anaphylactiques</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>→ <b>Arrêt immédiat de la perfusion</b> et traitement médical approprié avec surveillance du patient.</li> <li>→ <b>Surveillance clinique prolongée parfois nécessaire.</b></li> <li>→ Précaution lors de la ré-administration</li> </ul> <p><b>Formation appropriée du personnel et équipement de réanimation d'urgence</b> (incluant de l'adrénaline) disponibles pendant les perfusions</p> <p><b>⚠ Hypersensibilité sévère ou engageant le pronostic vital = contre-indication</b> à la réintroduction du médicament (si l'hypersensibilité ne peut être contrôlée)</p>
<b>Anticorps/Anticorps neutralisants chez les enfants dont le génotype comporte une délétion totale/ un grand réarrangement</b>	<p><i>Les enfants avec ce génotype ont :</i></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• <i>Une forte probabilité de développer des anticorps,</i></li> <li>• <i>Un risque de réactions liées à la perfusion plus élevé,</i></li> <li>• <i>Une tendance à présenter une réponse atténuée (diminution des glycosaminoglycanes urinaires et des volumes hépatique et splénique).</i></li> </ul> <p>→ La prise en charge des patients doit être décidée au <b>cas par cas</b>.</p>
<b>Excipient à effet notoire</b> Sodium	Ce médicament contient <b>0,482 mmol</b> (ou 11,1 mg) de <b>sodium par flacon</b> (soit 0,6 % de l'apport alimentaire quotidien maximal recommandé par l'OMS) pour un adulte.

### INTERACTIONS MEDICAMENTEUSES

**Sources : EMA/EPAR ; [ANSM/Thésaurus des interactions médicamenteuses \(10/2020\)](#)**

- Aucune étude d'interaction médicamenteuse formelle n'a été réalisée.
- Compte tenu de son métabolisme dans les lysosomes cellulaires, il est **peu probable** que l'idursulfase présente une interaction médiée par le **cytochrome P450**.

# RECOMMANDATIONS PRATIQUES



Dénomination Commune Internationale :

**IDURSULFASE**

Nom commercial :

**ELAPRASE®**

OMEDIT IDF 2020

Version : 12

Création : Juillet 2007  
Révision : Mars 2021

## FERTILITE - GROSSESSE et ALLAITEMENT.

*Aucune donnée disponible sur le CRAT le 20/03/2020.*

	Conduite à tenir	Niveau de preuve
<b>Fertilité</b>	Aucun effet sur la fertilité masculine n'a été observé au cours des études animales menées sur la reproduction du rat mâle.	
<b>Grossesse</b>	<b>ADMINISTRATION DECONSEILLÉE par mesure de précaution.</b>	<p><b>Études chez l'animal :</b> pas d'effets délétères directs ou indirects sur la reproduction mis en évidence.</p> <p><b>Chez la femme enceinte :</b> Pas de données ou données limitées.</p>
<b>Allaitement</b>	<b>NE PAS ALLAITER ou ARRETER L'ELAPRASE®</b> en prenant en compte le bénéfice de l'allaitement pour l'enfant au regard du bénéfice du traitement pour la femme	<p><b>Chez l'animal : passage dans le lait maternel.</b></p> <p><b>Chez la femme :</b> passage dans le lait inconnu. <i>Un risque pour les nouveau-nés/nourrissons ne peut être exclu.</i></p>

## CENTRES DE REFERENCE (ou de compétence et consultations spécialisées)

### Se référer à **ORPHANET**

- ORPHA:580 Mucopolysaccharidose type 2
- ORPHA:217093 Mucopolysaccharidose type 2, forme atténuée
- ORPHA:217085 Mucopolysaccharidose type 2, forme sévère

### En Ile de France :

Ville	Centre hospitalier
Clichy	CHU Paris Nord-Val de Seine - Hôpital Beaujon
Créteil	Centre Hospitalier Intercommunal de Créteil
Kremlin Bicêtre	CHU Paris-Sud - Hôpital de Bicêtre
Paris	CHU Paris - Hôpital Necker-Enfants Malades
	CHU Paris - Hôpital Robert Debré
	CHU Paris Est - Hôpital d'Enfants Armand-Trousseau
	CHU Paris-GH La Pitié Salpêtrière-Charles Foix - Hôpital Pitié-Salpêtrière
Poissy	Centre hospitalier intercommunal Poissy-Saint-Germain-en-Laye