

## RECOMMANDATIONS PRATIQUES



Dénomination Commune Internationale

**GALSULFASE**

Nom commercial

**NAGLAZYME®**

OMEDIT IDF 2020

Version : 7

Création : Septembre 2007  
Révision : Avril 2020

**Classe pharmacothérapeutique : autres produits à visée digestive et métabolique - enzymes,  
Code ATC : A16AB08.**

**MAJ 04/2020 - EXTRAITS EPAR - Source EMA révision 15 du 23/04/2020**

[http://www.ema.europa.eu/docs/fr\\_FR/document\\_library/EPAR\\_-\\_Product\\_Information/human/000640/WC500024289.pdf](http://www.ema.europa.eu/docs/fr_FR/document_library/EPAR_-_Product_Information/human/000640/WC500024289.pdf)

### MODALITES DE PRESCRIPTION

Liste I

- Médicament réservé à l'usage hospitalier
- Médicament faisant l'objet d'une surveillance supplémentaire

**Le traitement par Naglazyme® doit être supervisé par un médecin ayant l'expérience de la prise en charge des patients atteints de MPS VI ou d'une autre maladie métabolique héréditaire.**

Le traitement enzymatique substitutif doit être instauré dans un Centre de Référence ou de Compétence des Maladies Héréditaires du Métabolisme ou Lysosomales.

### POSOLOGIE ET MODALITÉS D'ADMINISTRATION

Le schéma posologique recommandé pour la galsulfase est de **1 mg/kg** de poids corporel, **administré une fois par semaine, par perfusion intraveineuse de 4 heures.**

#### *Population particulières*

Sujets âgés (patients de plus de 65 ans) : efficacité et la tolérance non établies et aucun autre schéma posologique ne peut être recommandé chez ces patients.

Insuffisants rénaux et hépatiques : efficacité et tolérance chez ces patients non évaluées et aucun autre schéma posologique ne peut être recommandé chez ces patients.

Population pédiatrique : aucune donnée indiquant que l'administration de Naglazyme® aux enfants doit faire l'objet de considérations particulières.

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

#### **Prise en charge des troubles respiratoires**

La prudence s'impose lors de la prise en charge et du traitement des patients ayant des troubles respiratoires : l'utilisation **d'antihistaminiques ou d'autres sédatifs** doit être limitée ou **étroitement surveillée**. L'instauration d'une **ventilation en pression positive** pendant le sommeil, ainsi qu'une **trachéostomie potentielle** dans les situations cliniques appropriées doivent aussi être **envisagées**. Il faut considérer la nécessité de retarder les perfusions de Naglazyme® chez les patients présentant une pathologie fébrile ou respiratoire aiguë.

#### **Prise en charge des réactions associées aux perfusions (RAP)**

Des patients traités par Naglazyme® ont présenté des RAP, définies comme toute réaction indésirable survenant pendant la perfusion ou avant la fin de la journée de la perfusion.

D'après les données obtenues pendant les études cliniques sur Naglazyme®, la majorité des patients est susceptible de produire des anticorps IgG dirigés contre la galsulfase dans les 4 à 8 semaines suivant l'instauration du traitement. Dans les études cliniques, il a généralement été possible de traiter les RAP en interrompant ou en ralentissant le débit de perfusion et en (pré-)traitant le patient

## RECOMMANDATIONS PRATIQUES



Dénomination Commune Internationale

**GALSULFASE**

Nom commercial

**NAGLAZYME®**

OMEDIT IDF 2020

Version : 7

Création : Septembre 2007  
Révision : Avril 2020

par des antihistaminiques et/ou des antipyrétiques (paracétamol), permettant ainsi de poursuivre le traitement.

- Comme on ne dispose que de peu d'expérience sur la reprise de traitement après une interruption prolongée, il convient d'être prudent en raison du risque théoriquement accru de réaction d'hypersensibilité.
- Lors de l'administration de Naglazyme®, il est recommandé d'administrer un **prétraitement** d'antihistaminiques **avec ou sans antipyrétiques** environ 30 à 60 minutes avant le début de la perfusion, pour diminuer la survenue potentielle de RAP.
- En cas de **RAP légères à modérées**, il convient d'administrer des antihistaminiques et du paracétamol et/ou de diminuer de moitié le débit de perfusion par rapport au débit auquel sont survenus les RAP.
- En cas de **RAP unique et sévère**, la perfusion doit être **interrompue** jusqu'à la disparition des symptômes et l'administration d'antihistaminiques et de paracétamol doit être envisagée. La perfusion peut ensuite être **reprise**, en **diminuant son débit**, jusqu'à une fourchette de 50 % - 25 % du débit auquel la réaction est survenue.
- En cas de **RAP récidivante modérée ou d'une reprise de la perfusion après l'apparition d'une RAP unique et sévère**, un prétraitement doit être envisagé (antihistaminiques et paracétamol et/ou corticoïdes), ainsi qu'une diminution du débit de perfusion à 50% - 25 % du débit auquel la réaction précédente est survenue.
- Comme pour toute spécialité pharmaceutique protéique IV, des réactions d'hypersensibilité sévères de **type allergique** sont possibles. Dans ce cas, il est recommandé d'**arrêter** immédiatement le traitement par Naglazyme® et d'instaurer un traitement médical approprié. Les normes médicales actuelles relatives au traitement d'urgence devront être respectées.
- **Contrôle du taux d'anticorps** en cas d'effet indésirable lié à la perfusion.

### **Compression médullaire ou cervicale (CMC)**

La CMC accompagnée d'une myélopathie résultante est une **complication connue et sévère** qui peut être causée par la MPS VI. Au cours de la pharmacovigilance, on a rapporté la survenue ou **l'aggravation d'une CMC** chez des patients traités par Naglazyme®, laquelle a nécessité une décompression chirurgicale. Les **patients** doivent être **surveillés** afin de **détecter les signes et symptômes d'une CMC** (y compris les douleurs lombaires, la paralysie des membres en dessous du niveau de compression, l'incontinence urinaire et fécale) et doivent recevoir les soins cliniques appropriés.

### **Sodium**

Cette spécialité pharmaceutique contient 0,8 mmol (18,4 mg) de sodium par flacon et est administrée sous forme de chlorure de sodium à 9 mg/ml en solution pour injection. Il faudra en tenir compte chez les patients sous régime hyposodé.

### **Risque d'insuffisance cardiorespiratoire aiguë**

En raison d'un **risque d'insuffisance cardiaque congestive**, des précautions s'imposent lors de l'administration de Naglazyme® à des **patients susceptibles de présenter une surcharge volémique**, notamment les patients pesant **20 kg ou moins**, les patients atteints d'une **maladie respiratoire sous-jacente aiguë** ou les patients dont la **fonction cardiaque et/ou respiratoire est compromise**.

## RECOMMANDATIONS PRATIQUES



Dénomination Commune Internationale

**GALSULFASE**

Nom commercial

**NAGLAZYME®**

OMEDIT IDF 2020

Version : 7

Création : Septembre 2007  
Révision : Avril 2020

→ **Faciliter l'accès aux mesures de prise en charge médicale et de monitoring appropriées** pendant la perfusion, et **prolonger la durée d'observation** en fonction des besoins spécifiques de chaque patient **si nécessaire**.

### ✚ Réactions à médiation immunitaire

Des réactions à **complexes de type III**, y compris incluant une **glomérulonéphrite membraneuse**, ont été observées avec Naglazyme®. **En cas de réactions à médiation immunitaire :**

→ envisager **l'arrêt de l'administration**

→ instaurer un **traitement médical** approprié

Evaluer les **risques et bénéfices** d'une **réadministration** de Naglazyme® après une réaction à médiation immunitaire.

## GROSSESSE et ALLAITEMENT

*Aucune donnée disponible sur [le CRAT](#) au 29/04/2020*

### ✚ Grossesse

Il n'existe pas de données sur l'utilisation de ce médicament chez la femme enceinte. Naglazyme® ne doit pas être utilisé pendant la grossesse à moins d'une nécessité absolue.

### ✚ Allaitement

L'excrétion de la galsulfase dans le lait maternel n'étant pas connue, il est recommandé d'interrompre l'allaitement pendant le traitement par Naglazyme®.

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

MAJ 04/2020 – Source : [Orphanet V.5.36.0](#)

Région	Ville	Nom de l'établissement
Ile-de-France	Clichy	 CHU Paris Nord Val de Seine – Hôpital Beaujon
	Paris	CHU Paris Est – Hôpital Armand-Trousseau
	Paris	 CHU – Hôpital Necker enfants malades
	Paris	CHU – Hôpital Pitié Salpêtrière
	Paris	 Hôpital de la Croix St Simon