

NOTICE : INFORMATION DE L'UTILISATEUR

Cerezyme 400 U Poudre pour solution à diluer pour perfusion Imiglucérase

Veillez lire attentivement l'intégralité de cette notice avant d'utiliser ce médicament.

- Gardez cette notice, vous pourriez avoir besoin de la relire.
- Si vous avez d'autres questions, demandez plus d'informations à votre médecin ou à votre pharmacien.
- Ce médicament vous a été personnellement prescrit. Ne le donnez jamais à quelqu'un d'autre, même en cas de symptômes identiques, cela pourrait lui être nocif.
- Si l'un des effets indésirables devient grave ou si vous remarquez un effet indésirable non mentionné dans cette notice, parlez-en à votre médecin ou à votre pharmacien.

Dans cette notice :

1. Qu'est-ce que Cerezyme et dans quel cas est-il utilisé
2. Quelles sont les informations à connaître avant d'utiliser Cerezyme
3. Comment utiliser Cerezyme
4. Quels sont les effets indésirables éventuels
5. Comment conserver Cerezyme
6. Informations supplémentaires

1. QU'EST-CE QUE CEREZYME ET DANS QUEL CAS EST-IL UTILISE

Cerezyme est utilisé pour traiter les patients chez qui un diagnostic de maladie de Gaucher de type 1 ou de type 3 a été établi et qui présentent des signes de la maladie tels que : anémie (diminution du nombre des globules rouges), tendance à saigner facilement (liée à une diminution du nombre de plaquettes, un type de cellule sanguine), augmentation de volume de la rate ou du foie, troubles osseux.

Les personnes atteintes de maladie de Gaucher ont de faibles taux d'une enzyme appelée β -glucosidase acide. Cette enzyme aide le corps à contrôler les taux de glucosylcéramide. Le glucosylcéramide est une substance naturelle du corps, qui est constituée de sucre et de graisse. Dans la maladie de Gaucher, les taux de glucosylcéramide peuvent être trop élevés.

Cerezyme est une enzyme artificielle appelé Imiglucérase, capable de remplacer l'enzyme naturelle, la β -glucosidase acide qui est absente ou insuffisamment active chez les patients atteints de maladie de Gaucher.

Les informations contenues dans cette notice concernent tous les groupes de patients, y compris les enfants, les adolescents, les adultes et les personnes âgées.

2. QUELLES SONT LES INFORMATIONS A CONNAITRE AVANT D'UTILISER CEREZYME

N'utilisez jamais Cerezyme

- Si vous êtes allergique (hypersensible) à l'imiglucérase, ou
- Si vous êtes allergique à l'un des autres composants contenus dans Cerezyme.

Faites attention avec Cerezyme

- Si vous êtes traité(e) par Cerezyme, vous pouvez avoir une réaction allergique pendant que vous recevez le médicament ou peu de temps après. Si vous avez ce type de réaction, **avertissez**

- immédiatement votre médecin.** Ce dernier pourra effectuer des tests pour déterminer si vous êtes allergique à l'imiglucérase.
- Certains patients atteints de maladie de Gaucher ont une pression artérielle élevée dans les poumons (hypertension pulmonaire). Sa cause n'est pas toujours connue, mais ce phénomène peut être dû à des problèmes au niveau du cœur, des poumons ou du foie. Il peut apparaître que le patient soit traité ou non par Cerezyme. Mais, si vous souffrez d'un quelconque **essoufflement**, avertissez votre médecin.

Utilisation d'autres médicaments

Si vous prenez ou avez pris récemment un autre médicament, y compris un médicament obtenu sans ordonnance, parlez-en à votre médecin à votre pharmacien.

Ne mélangez pas Cerezyme avec d'autres médicaments dans le même flacon de perfusion (goutte-à-goutte).

Grossesse et allaitement

Demandez conseil à votre médecin ou à votre pharmacien avant d'utiliser tout médicament si vous êtes enceinte ou si vous risquez de l'être. Cerezyme doit être utilisé avec prudence pendant la grossesse et l'allaitement.

3. COMMENT UTILISER CEREZYME

Instructions d'utilisation adéquate

Cerezyme est administré par goutte-à-goutte dans une veine (par perfusion intraveineuse).

Il est fourni sous forme de poudre, qui doit être mélangée à de l'eau stérile avant administration.

Cerezyme ne peut être utilisé que sous la surveillance d'un médecin ayant l'expérience du traitement de la maladie de Gaucher.

Vous allez recevoir une dose adaptée à vos besoins. Votre médecin prendra en compte la sévérité de vos symptômes et d'autres facteurs en vue d'établir la posologie. La dose conseillée de Cerezyme est de 60 unités/kg de poids corporel administrée une fois toutes les 2 semaines.

Votre médecin effectuera une surveillance étroite de votre réponse au traitement et pourra modifier votre dose (en l'augmentant ou en la diminuant) jusqu'à ce qu'il estime que la dose la plus à même de contrôler vos symptômes a été obtenue.

Dès que cette dose aura été établie, votre médecin continuera à surveiller votre réponse pour s'assurer que vous utilisez la dose adéquate. Cette surveillance aura lieu tous les 6 à 12 mois.

Il n'existe aucune information sur les effets de Cerezyme sur les symptômes céphaliques des patients atteints d'une maladie de Gaucher neuronopathique chronique. Il est par conséquent impossible de recommander une posologie particulière.

Le Registre International de la maladie de Gaucher (Registre ICGG)

Vous pouvez demander à votre médecin d'enregistrer vos informations de patient dans le Registre International de la maladie de Gaucher (Registre ICGG). Ce Registre a pour objectif d'améliorer la compréhension de la maladie de Gaucher et de vérifier à quel point le traitement enzymatique de substitution, tel que Cerezyme, fonctionne. Cela devrait conduire à l'amélioration de l'emploi sûr et efficace de Cerezyme. Vos données de patient seront enregistrées sous une forme anonyme (personne ne saura que ces informations vous concernent).

Si vous avez utilisé plus de Cerezyme que vous n'auriez dû

Aucun cas de surdosage n'a été rapporté.

Si vous oubliez d'utiliser Cerezyme

Si vous avez manqué une perfusion, veuillez contacter votre médecin.

Si vous avez d'autres questions sur l'utilisation de ce médicament, demandez plus d'informations à votre médecin ou à votre pharmacien.

4. QUELS SONT LES EFFETS INDESIRABLES EVENTUELS

Comme tous les médicaments, Cerezyme peut provoquer des effets indésirables, mais ils ne surviennent pas systématiquement chez tout le monde.

Si vous présentez des effets indésirables non mentionnés dans cette notice, ou si vous ressentez un des effets mentionnés comme graves, **veuillez en informer immédiatement votre médecin.**

Effets indésirables fréquents (constatés chez plus de 1 patient sur 100) :

- essoufflement
- urticaire / œdème localisé de la peau ou des muqueuses de la bouche ou de la gorge
- démangeaisons
- éruption cutanée

Effets indésirables peu fréquents (constatés chez plus de 1 patient sur 1000) :

- sensation vertigineuse
- maux de tête
- sensation de picotement, de piqûre, de brûlure ou d'engourdissement de la peau
- accélération du rythme cardiaque
- bleuissement de la peau
- rougeur du visage
- baisse de la pression artérielle
- vomissements
- nausées
- crampes abdominales
- diarrhée
- douleurs articulaires
- gêne au site de perfusion
- brûlure sur le site de perfusion
- œdème sur le site de perfusion
- abcès aseptique sur le site d'injection de la perfusion
- gêne respiratoire
- fièvre
- frissons
- fatigue
- mal de dos

Certains effets secondaires ont été essentiellement observés pendant l'administration du médicament au patient ou peu après. Ceux-ci incluaient : démangeaisons, rougeur du visage, urticaire / œdème localisé de la peau ou des muqueuses de la bouche ou de la gorge, gêne respiratoire, accélération du rythme cardiaque, bleuissement de la peau, essoufflement, sensation de picotement, de piqûre, de brûlure ou d'engourdissement de la peau, baisse de la pression artérielle et mal de dos. Si vous avez l'un de ces symptômes, **informez-en immédiatement votre médecin.** Vous aurez peut-être besoin d'autres médicaments pour éviter une réaction allergique (par exemple des antihistaminiques et/ou des corticoïdes).

Si vous ressentez un des effets mentionnés comme graves ou si vous présentez des effets indésirables non mentionnés dans cette notice, veuillez en informer votre médecin ou votre pharmacien.

5. COMMENT CONSERVER CEREZYME

Tenir hors de la portée et de la vue des enfants.

Flacons non ouverts :

A conserver au réfrigérateur (2 – 8 °C)

Ne pas utiliser Cerezyme après la date de péremption mentionnée sur l'étiquette, après les lettres "EXP". La date d'expiration fait référence au dernier jour du mois.

Solution diluée :

Il est recommandé d'utiliser Cerezyme immédiatement après l'avoir mélangé à de l'eau stérile. La solution mélangée contenue dans le flacon ne doit pas être conservée. Elle doit être diluée rapidement dans une poche à perfusion ; seule la solution diluée peut être conservée pendant 24 heures maximum à basse température (2 – 8°C) et à l'abri de la lumière.

Les médicaments ne doivent pas être jetés au tout à l'égout ou avec les ordures ménagères. Demandez à votre pharmacien ce qu'il faut faire des médicaments inutilisés. Ces mesures permettront de protéger l'environnement.

6. INFORMATIONS SUPPLEMENTAIRES

Que contient Cerezyme

- La substance active est l'imiglucérase. L'imiglucérase est une forme modifiée de l'enzyme humaine β -glucosidase acide obtenue par la technologie de l'ADN recombinant. Un flacon contient 400 unités d'imiglucérase. Après reconstitution, la solution contient 40 unités d'imiglucérase par ml.
- Les autres composants sont :
 - Mannitol
 - Citrate de sodium
 - Acide citrique monohydraté
 - Polysorbate 80

Informations importantes concernant certains composants de Cerezyme

Ce médicament contient du sodium administré sous forme de solution intraveineuse de chlorure de sodium à 0,9 % (voir rubrique 6.6). Les patients suivant un régime contrôlé en sodium doivent en tenir compte.

Qu'est-ce que Cerezyme et contenu de l'emballage extérieur

Cerezyme, 400 U, est présenté sous la forme d'une poudre pour solution à diluer pour perfusion (dans une présentation de 1, 5 ou 25 flacons). Toutes les présentations peuvent ne pas être commercialisées.

Cerezyme est fourni sur la forme d'une poudre blanche à blanchâtre. Après reconstitution, un liquide limpide et incolore, dépourvu de matière étrangère, est obtenu. La solution reconstituée doit ensuite être diluée.

Titulaire de l'Autorisation de mise sur le marché et fabricant

Titulaire de l'Autorisation de mise sur le marché

Genzyme Europe B.V., Gooimeer 10, 1411 DD, Naarden, Pays-Bas

Fabricant

Genzyme Ltd., 37 Hollands Road, Haverhill, Suffolk CB9 8PU, Royaume-Uni

Pour toute information complémentaire concernant ce médicament, veuillez prendre contact avec le représentant local du titulaire de l'autorisation de mise sur le marché.

België/Belgique/Belgien/ Luxemburg/Luxembourg Genzyme Belgium N.V., Tél/Tel: +32 2 714 17 11	Magyarország Genzyme Europe B.V. Képviselet Tel: +36 1 310 7440
България Търговско представителство на Genzyme CEE GmbH Тел. +359 2 971 1001	Nederland Genzyme Europe B.V., Tel: +31 35 6991200
Česká Republika/Slovenská Republika/ Slovenija Genzyme Czech s.r.o., Tel: +420 227 133 665	Österreich Genzyme Austria GmbH, Tel: +43 1 774 65 38
Danmark Genzyme A/S, (Danmark/Tanska/Danmörk), Tlf/Puh./Simi: +45 32712600	Polska Genzyme Polska Sp. z o. o. (Poola/Polija/Lenkija), Tel: + 48 22 24 60 900
Deutschland Genzyme GmbH, Tel: +49 610236740	Portugal Genzyme Portugal, S.A., Tel: +351 21 422 0100
Ελλάδα/Κύπρος Genzyme Hellas Ltd. (Ελλάδα) Τηλ: +30 210 99 49 270	România Genzyme CEE GmbH- Reprezentanța pentru România Tel: +40212434228
España Genzyme, S.A., Tel: +34 91 6591670	United Kingdom/Ireland Genzyme Therapeutics Ltd. (United Kingdom), Tel: +44 1865 405200
France Genzyme S.A.S, Tél : + 33 (0) 825 825 863	
Italia/Malta Genzyme Srl (Italia/Italja), Tel: +39 059 349811	

La dernière date à laquelle cette notice a été approuvée est le :

Des informations détaillées sur ce médicament sont disponibles sur le site internet de l'Agence européenne du médicament (EMA) : <http://www.ema.europa.eu/>. Il existe aussi des liens à d'autres sites concernant les maladies rares et les médicaments orphelins.

<-----

Les informations suivantes sont destinées exclusivement aux professionnels de santé :

Mode d'emploi - modes de reconstitution, de dilution et d'administration

Chaque flacon de Cerezyme est réservé à un usage unique. Après reconstitution, chaque flacon de Cerezyme contient 400 unités d'imiglucérase dans 10 ml (40 unités par ml).

Déterminer le nombre de flacons à reconstituer en fonction de la posologie individuelle du patient et sortir les flacons du réfrigérateur.

Respecter les règles d'asepsie.

Reconstitution

Reconstituer chaque flacon avec 10,2 ml d'eau pour préparations injectables ; éviter d'injecter avec force l'eau pour préparations injectables et homogénéiser doucement pour éviter de faire mousser la solution. La solution reconstituée a un volume de 10,6 ml et son pH est de 6,1 environ.

Après reconstitution, un liquide clair et incolore, dépourvu de matière étrangère, est obtenu. La solution reconstituée doit ensuite être diluée. Avant toute nouvelle dilution, vérifier visuellement l'absence de particules étrangères ou d'une coloration anormale de la solution reconstituée dans chaque flacon. Ne pas utiliser les flacons contenant des particules étrangères ou présentant une couleur anormale. Après reconstitution, diluer rapidement les flacons et ne pas les conserver en vue d'une utilisation ultérieure.

Dilution

La solution reconstituée contient 40 unités d'imiglucérase par ml. Le volume reconstitué permet le retrait précis de 10,0 ml (équivalent à 400 unités) de chaque flacon. Prélever 10 ml de solution reconstituée dans chaque flacon et mélanger les aliquotes provenant des différents flacons. Diluer ce mélange avec une solution intraveineuse de chlorure de sodium à 0,9% de façon à obtenir un volume final de 100 à 200 ml. Homogénéiser délicatement.

Administration

Il est recommandé d'administrer la solution diluée dans les 3 heures qui suivent. Le produit dilué dans une solution intraveineuse de chlorure de sodium à 0,9% et conservé à une température comprise entre +2°C et +8°C, à l'abri de la lumière, reste stable pendant 24 heures mais la sécurité microbiologique est conditionnée par le respect des règles d'asepsie au cours de la reconstitution et de la dilution du produit.

Cerezyme ne contient pas de conservateur. Tout produit non utilisé ou déchet doit être éliminé conformément à la réglementation en vigueur.