

NOTICE : INFORMATION DE L'UTILISATEUR

Myozyme 50 mg, poudre pour solution à diluer pour perfusion

Alpha alglucosidase

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, si vous avez un doute, demandez plus d'informations à votre médecin ou 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 votre pharmacien.

Dans cette notice :

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

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

Myozyme est utilisé dans le traitement des patients ayant un diagnostic confirmé de maladie de Pompe.

Les personnes atteintes de la maladie de Pompe présentent de faibles niveaux d'une enzyme appelée α -glucosidase. Cette enzyme aide l'organisme à contrôler les niveaux de glycogène (un type de glucide). Le glycogène fournit de l'énergie à l'organisme ; mais ses niveaux peuvent devenir trop élevés chez les personnes atteintes de la maladie de Pompe.

Myozyme est une enzyme artificielle appelée alpha alglucosidase – cette enzyme peut se substituer à l'enzyme naturelle qui est en quantité insuffisante chez les personnes atteintes de la maladie de Pompe.

Chez les patients atteints de la forme tardive de la maladie de Pompe, l'évidence d'une efficacité est limitée.

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

N'utilisez jamais Myozyme

- si vous êtes allergique (hypersensible) à l'alpha alglucosidase ou à l'un des autres composants contenus dans Myozyme

Faites attention avec Myozyme

- si vous êtes traité(e) par Myozyme, vous pouvez avoir une réaction pendant l'administration du médicament ou dans les 2 heures qui suivent. Il s'agit d'une réaction associée à la perfusion, qui peut parfois s'avérer très sévère. Si vous avez une telle réaction, vous devez **en informer immédiatement votre médecin**. Il se peut que vous ayez besoin de recevoir d'autres médicaments en prévention d'une éventuelle réaction allergique (par ex., des anti-histaminiques et/ou des corticostéroïdes) ou des antipyrétiques.

Différents groupes de patients utilisant Myozyme

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

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.

Grossesse et allaitement

Il n'existe aucune étude sur l'utilisation de Myozyme chez les femmes enceintes. Myozyme ne doit pas être utilisé pendant la grossesse sauf en cas d'absolue nécessité. Il est recommandé d'interrompre l'allaitement lors de l'utilisation de Myozyme. Demandez conseil à votre médecin ou à votre pharmacien avant de prendre tout médicament.

3. COMMENT UTILISER MYOZYME

Instructions pour un bon usage

Myozyme est administré au moyen d'un système de goutte-à-goutte dans une veine (par perfusion intraveineuse). Le médicament est fourni sous la forme d'une poudre qui doit être mélangée à de l'eau stérile avant l'administration.

Myozyme doit être utilisé uniquement sous la supervision d'un médecin connaissant le traitement de la maladie de Pompe.

La posologie recommandée pour Myozyme est de 20 mg/kg de poids corporel administrés toutes les 2 semaines.

Si vous avez utilisé plus de Myozyme que vous n'auriez dû :

Aucun cas de surdosage n'a été rapporté.

Si vous oubliez de prendre Myozyme

Si vous avez oublié une perfusion, veuillez prendre contact avec votre médecin.

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

4. QUELS SONT LES EFFETS INDESIRABLES EVENTUELS

Comme tous les médicaments, Myozyme est susceptible d'avoir des effets indésirables, bien que tout le monde n'y soit pas sujet.

Les effets indésirables se manifestent principalement lors de l'administration du médicament ou peu après ("réactions associées à la perfusion"). Certains effets secondaires associés à la perfusion sont susceptibles de s'aggraver. Par conséquent, si vous venez à manifester une telle réaction, vous devez **en informer immédiatement votre médecin**. Ce dernier pourrait être amené à vous prescrire des médicaments supplémentaires en prévention d'une éventuelle réaction allergique (par ex., des anti-histaminiques et/ou des corticostéroïdes) ou des antipyrétiques.

- Urticaire
- Eruptions sur la peau
- Pâleur
- Rougeurs sur la peau
- Bouffées de chaleur (visage)
- Pression artérielle augmentée ou élevée

- Coloration bleutée de la peau
- Fièvre ou augmentation de la température corporelle
- Frissons
- Toux
- Augmentation du rythme respiratoire
- Augmentation ou diminution du rythme cardiaque
- Vomissements
- Agitation
- Tremblements
- Gonflement autour des yeux
- Bruits respiratoires anormaux
- Difficultés respiratoires (y compris essoufflement)
- Maux de tête
- Refroidissement des extrémités (par ex., les mains et les pieds)
- Picotements
- Douleur ou réaction locale au point de perfusion
- Sensation vertigineuse
- Irritabilité
- Démangeaisons de la peau
- Haut-le-cœur
- Faible pression artérielle
- Bronchospasme
- Faible taux d'oxygène dans le sang
- Œdème du visage, gonflement de la gorge ou gonflement simultané et sévère du visage, de la gorge et de la langue résultant d'une réaction allergique grave
- Gonflement des bras et des jambes
- Sensation de chaleur
- Augmentation de la sudation
- Larmolements
- Peau marbrée
- Nausées
- Impatiences
- Respiration sifflante
- Arrêt cardiaque
- Gêne thoracique
- Douleur dans la poitrine (non cardiaque)
- Sensation de gêne dans la gorge
 - Diarrhée
 - Fatigue
 - Douleurs musculaires
 - Spasmes musculaires

Des réactions menaçant potentiellement la vie, incluant des réactions allergiques généralisées très sévères et un choc anaphylactique, ont été rapportées chez certains patients.

Si l'un des effets indésirables s'aggrave ou si vous remarquez des effets indésirables non mentionnés dans cette notice, veuillez en informer votre médecin ou votre pharmacien.

5. COMMENT CONSERVER MYOZYME

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

A conserver au réfrigérateur (entre 2° C et 8° C).

Ne pas utiliser Myozyme après la date de péremption mentionnée sur l'étiquette après les lettres EXP.

Il est recommandé d'utiliser Myozyme juste après l'avoir mélangé à de l'eau stérile. Cependant, il peut être conservé pendant un maximum de 24 heures s'il est maintenu au frais (entre 2 et 8 °C) et à l'obscurité.

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

6. INFORMATIONS SUPPLEMENTAIRES

Que contient Myozyme ?

- La substance active est l'alpha alglucosidase, 50 mg. Un flacon contient 50 mg d'alpha alglucosidase. Après reconstitution, la solution contient 5 mg/ml d'alpha alglucosidase et après dilution, la concentration varie de 0,5 mg à 4 mg/ml.
- Les autres composants sont :
 - mannitol
 - phosphate monosodique monohydraté
 - phosphate disodique heptahydraté
 - polysorbate 80

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

Myozyme 50 mg, se présente sous forme de poudre pour solution à diluer pour perfusion (en flacon - boîtes de 1, 10 ou 25 flacons). Toutes les présentations peuvent ne pas être commercialisées.

Myozyme est fourni sous forme de poudre blanche à blanchâtre. Après reconstitution, c'est une solution transparente incolore à jaune pâle qui peut contenir des particules. La solution reconstituée doit 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

Genzyme Ireland Ltd., IDA Industrial Park, Old Kilmeaden Road, Waterford, Irlande

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.,
Tel/Tél. : +32 2 714 17 11

Italia/Malta
Genzyme Srl (Italia/Italja),
Tel: +39 059 349811

България
Търговско представителство на
Genzyme CEE GmbH,
Тел. +359 2 971 1001

Magyarország
Genzyme Europe B.V. Képviselet,
Tel: +36 1 310 7440

**Česká Republika/Slovenská Republika/
Slovenija**
Genzyme Czech s.r.o.,
Tel: +420 227 133 665

Nederland
Genzyme Europe B.V.,
Tel: +31 35 699 1200

**Danmark/Norge/Sverige/Suomi/Finland/
Ísland**
Genzyme A/S, (Danmark/Tanska/Danmörk),
Tlf/Puh./Simi: + 45 32 71 2600

Österreich
Genzyme Austria GmbH,
Tel: +43 1 774 65 38

Deutschland
Genzyme GmbH,
Tel: +49 610236740

Polska/Eesti/Latvija/Lietuva
Genzyme Polska Sp. z o.o.
(Poola/Polija/Lenkija),
Tel: +48 22 24 60 900

Ελλάδα/Κύπρος
Genzyme Hellas Ltd. (Ελλάδα),
Τηλ: +30 210 99 49 270

Portugal
Genzyme Portugal S.A.,
Tel: +351 21 422 0100

España
Genzyme, S.L.,
Tel: +34 91 6591670

România
Genzyme CEE GmbH- Reprezentanța pentru
România,
Tel: +40.21.243.42.28

France
Genzyme S.A.S.,
Tél: + 33 (0) 825 825 863

United Kingdom/Ireland
Genzyme Therapeutics Ltd (United
Kingdom),
Tel: +44 1865 405200

La dernière date à laquelle cette notice a été approuvée est

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 – reconstitution, dilution et administration

Myozyme doit être reconstitué avec de l'eau pour préparations injectables puis dilué dans une solution de chlorure de sodium de 9 mg/ml (0,9 %). Il doit ensuite être administré par perfusion intraveineuse. La reconstitution et la dilution doivent être effectuées en conformité avec les Règles de Bonnes Pratiques Cliniques, en particulier pour le respect des conditions d'asepsie.

En raison de la nature protéique du produit, des particules peuvent se former dans la solution reconstituée et dans les poches de perfusion finales. Par conséquent, un filtre en ligne à faible liaison protéique de 0,2 micron devra être utilisé lors de l'administration. Il a été démontré que l'utilisation d'un tel filtre permettait de supprimer les particules visibles sans entraîner de perte apparente de protéine ni d'activité.

Etablir le nombre de flacons à reconstituer en fonction du régime thérapeutique (mg/kg) du patient et sortir les flacons nécessaires du réfrigérateur afin de leur permettre d'atteindre la température ambiante (pendant environ 30 minutes). Myozyme ne contenant aucun conservateur, chaque flacon de Myozyme est à usage unique.

Utiliser une technique aseptique

- **Reconstitution**

Reconstituer chaque flacon de 50 mg de Myozyme avec 10,3 ml d'eau pour préparations injectables. Ajouter lentement l'eau pour préparations injectables goutte à goutte sur la paroi du flacon et non directement sur le lyophilisat. Incliner et rouler doucement chaque flacon. Ne pas inverser, retourner, ni secouer le flacon. Le volume reconstitué est de 10,5 ml contenant 5 mg/ml d'enzyme et apparaît comme une solution transparente d'incolore à jaune pâle qui peut contenir des particules sous forme de brins fins ou de filaments translucides. Vérifier immédiatement l'absence de particules étrangères et de coloration anormale dans les flacons reconstitués. Si à l'examen immédiat des particules étrangères sont observées autres que celles décrites plus haut ou si la solution présente une coloration anormale, ne pas l'utiliser. Le pH de la solution reconstituée est d'environ 6,2.

Après reconstitution, il est recommandé de diluer rapidement les flacons (voir ci-dessous).

- **Dilution**

Une fois reconstituée comme indiqué ci-dessus, la solution reconstituée dans le flacon contient 5 mg/ml d'alpha alglucosidase. Le volume reconstitué permet le prélèvement précis de 10,0 ml (équivalent à 50 mg) de chaque flacon. On doit alors diluer comme suit : Prélever lentement la solution reconstituée de chaque flacon jusqu'à obtenir le volume pour la dose du patient. La concentration finale recommandée d'alpha alglucosidase dans les poches de perfusion est comprise entre 0,5 mg/ml et 4 mg/ml. Retirer l'air à l'intérieur de la poche de perfusion. Retirer également un volume égal de chlorure de sodium à 0,9 %, qui sera remplacé par du Myozyme reconstitué. Injecter lentement le Myozyme reconstitué directement dans la solution de chlorure de sodium à 0,9 %. Retourner doucement ou masser la poche de perfusion pour mélanger la solution diluée. Ne pas secouer ni agiter excessivement la poche de perfusion.

La solution de perfusion finale doit être administrée aussi tôt que possible après la préparation.

Les produits non utilisés ou les déchets doivent être détruits conformément aux réglementations locales.

- **Administration**

Il est recommandé de commencer l'administration de la solution diluée dans les trois heures. Le délai total entre la reconstitution et la fin de la perfusion ne doit pas dépasser 24 heures.

La posologie recommandée pour Myozyme est de 20 mg/kg de poids corporel administrés toutes les 2 semaines par perfusion intraveineuse.

L'administration des perfusions doit être progressive. Il est recommandé de commencer la perfusion par un débit de 1 mg/kg/h et d'augmenter graduellement de 2 mg/kg/h toutes les 30 minutes en l'absence de RAP (réaction associée à la perfusion) jusqu'à un débit maximal de 7 mg/kg/h.