

**B. NOTICE**

## Notice : Information de l'utilisateur

### Elapraxe 2 mg/ml solution à diluer pour perfusion idursulfase

▼ Ce médicament fait l'objet d'une surveillance supplémentaire qui permettra l'identification rapide de nouvelles informations relatives à la sécurité. Vous pouvez y contribuer en signalant tout effet indésirable que vous observez. Voir en fin de rubrique 4 comment déclarer les effets indésirables.

**Veillez lire attentivement cette notice avant d'utiliser ce médicament car elle contient des informations importantes pour vous.**

- Gardez cette notice, vous pourriez avoir besoin de la relire.
- Si vous avez d'autres questions, interrogez votre médecin, votre pharmacien ou votre infirmier/ère.
- Ce médicament vous a été personnellement prescrit. Ne le donnez pas à d'autres personnes. Il pourrait leur être nocif, même si les signes de leur maladie sont identiques aux vôtres.
- Si vous ressentez un quelconque effet indésirable, parlez-en à votre médecin, votre pharmacien ou votre infirmier/ère. Ceci s'applique aussi à tout effet indésirable qui ne serait pas mentionné dans cette notice. Voir rubrique 4.

#### Que contient cette notice ? :

1. Qu'est-ce que Elapraxe et dans quel cas est-il utilisé
2. Quelles sont les informations à connaître avant d'utiliser Elapraxe
3. Comment utiliser Elapraxe
4. Quels sont les effets indésirables éventuels
5. Comment conserver Elapraxe
6. Contenu de l'emballage et autres informations

#### 1. Qu'est-ce que Elapraxe et dans quel cas est-il utilisé ?

Elapraxe est indiqué en tant que traitement enzymatique substitutif chez les patients pédiatriques et adultes présentant un syndrome de Hunter (mucopolysaccharidose de type II) lorsque la concentration de l'enzyme iduronate-2-sulfatase dans l'organisme est inférieure à la normale, et contribue à améliorer les symptômes de la maladie. Dans le syndrome de Hunter, un glucide appelé glycosaminoglycane (lequel est métabolisé par l'organisme en temps normal) n'est pas dégradé par l'organisme et s'accumule lentement au sein de diverses cellules. Cette lente accumulation, entraînant un fonctionnement anormal des cellules concernées, est responsable de troubles au niveau de divers organes et peut mener à une destruction des tissus et à un dysfonctionnement et une insuffisance des organes. Les organes dans lesquels le glycosaminoglycane s'accumule sont la rate, le foie, les poumons, le cœur et le tissu conjonctif. Chez certains patients, le glycosaminoglycane s'accumule également dans le cerveau. Elapraxe contient une molécule appelée idursulfase qui se substitue à l'enzyme déficitaire, afin de décomposer le glucide en question.

Un traitement enzymatique substitutif est généralement un traitement administré sur le long terme.

#### 2. Quelles sont les informations à connaître avant d'utiliser Elapraxe ?

##### N'utilisez jamais Elapraxe :

- si vous avez présenté des réactions allergiques sévères ou engageant le pronostic vital, à l'idursulfase ou à l'un des autres composants contenus dans ce médicament (mentionnés dans la rubrique 6) et que ces réactions ne peuvent être contrôlées par un traitement médical approprié.

## **Avertissements et précautions**

Adressez-vous à votre médecin ou infirmier/ère avant d'utiliser ce médicament.

Si vous suivez un traitement par Elaprase, il est possible que la perfusion déclenche certains effets indésirables (pendant ou suite à la perfusion) (voir la rubrique 4 – *Quels sont les effets indésirables éventuels*). Les symptômes les plus fréquents sont : démangeaisons, éruption cutanée, urticaire, fièvre, maux de tête, augmentation de la pression sanguine et bouffées vasomotrices (rougeurs). La plupart du temps, il est tout de même possible de continuer à recevoir ce médicament malgré l'apparition de tels symptômes. En cas d'effet indésirable de type allergique suite à l'administration de ce médicament, contactez immédiatement votre médecin. Il est possible que celui-ci décide de vous donner des médicaments supplémentaires, comme des antihistaminiques ou des corticostéroïdes afin de traiter l'allergie et éviter l'apparition d'autres réactions de type allergique.

En cas de réactions allergiques sévère, votre médecin stoppera immédiatement la perfusion et vous administrera un traitement approprié. Une hospitalisation pourra être envisagée.

La nature de votre génotype (l'information génétique de tous les gènes actifs dans les cellules humaines, qui détermine les caractéristiques individuelles particulières d'une personne) peut avoir une influence sur votre réponse au traitement par ce médicament, ainsi que sur le risque de développer des anticorps et de présenter des effets indésirables liés à la perfusion. Dans certains cas, des anticorps appelés « anticorps neutralisants » peuvent se former, ce qui peut diminuer l'activité d'Elaprase et votre réponse au traitement. Les effets à plus long terme du développement d'anticorps sur la réponse au traitement n'ont pas été établis. Pour plus d'informations, adressez-vous à votre médecin.

## **Autres médicaments et Elaprase**

Il n'y a aucune interaction médicamenteuse connue avec ce médicament.

Informez votre médecin, pharmacien ou infirmier/ère si vous prenez, avez récemment pris ou pourriez prendre tout autre médicament.

## **Grossesse et allaitement**

Si vous êtes enceinte ou que vous allaitez, si vous pensez être enceinte ou planifiez une grossesse, demandez conseil à votre médecin ou pharmacien avant de prendre ce médicament.

## **Conduite de véhicules et utilisation de machines**

Ce médicament n'a aucun effet ou qu'un effet négligeable sur l'aptitude à conduire des véhicules et à utiliser des machines.

## **Elaprase contient du sodium**

Ce médicament contient 0,482 mmol (ou 11,1 mg) de sodium par flacon. À prendre en compte chez les patients contrôlant leur apport alimentaire en sodium.

## **3. Comment utiliser Elaprase ?**

Veillez à toujours utiliser ce médicament en suivant exactement les indications de votre médecin. Vérifiez auprès de votre médecin en cas de doute.

Ce médicament vous sera administré sous le contrôle d'un médecin ou d'un(e) infirmier/ère expérimentés dans le traitement du syndrome de Hunter ou d'autres maladies métaboliques héréditaires.

La dose recommandée à perfuser est de 0,5 mg (un demi-milligramme) pour chaque kg de votre poids.

Elaprase doit être dilué dans une solution pour perfusion de chlorure de sodium à 9 mg/ml (0,9 %) avant utilisation. Une fois dilué, ce médicament est administré par perfusion dans une veine (goutte à goutte). La perfusion dure normalement entre 1 et 3 heures et doit être renouvelée chaque semaine.

### **Utilisation chez les enfants et les adolescents**

La posologie recommandée d'Elaprase chez l'enfant et l'adolescent est identique à celle de l'adulte.

### **Si vous avez utilisé plus d'Elaprase que vous n'auriez dû**

Il n'existe aucune expérience de surdosages avec ce médicament.

### **Si vous oubliez d'utiliser Elaprase**

Si vous avez manqué une perfusion d'Elaprase, contactez votre médecin.

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

## **4. Quels sont les effets indésirables éventuels ?**

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

La plupart des effets indésirables sont d'intensité légère à modérée et sont liés à la perfusion. Certains effets indésirables peuvent néanmoins être graves. Au cours du temps, le nombre de ces réactions associées à la perfusion diminue.

**Si vous avez des difficultés à respirer, avec ou sans coloration bleue de la peau, contactez votre médecin immédiatement et demandez une assistance médicale immédiate.**

Les effets indésirables très fréquents (pouvant affecter plus d'1 patient sur 10) sont :

- Maux de tête
- Augmentation de la pression sanguine, bouffées vasomotrices (rougeurs)
- Difficulté à respirer, respiration sifflante
- Douleurs abdominales, nausées, vomissements, indigestion, selles fréquentes et/ou molles
- Douleurs thoraciques (dans la poitrine)
- Urticaire, éruption cutanée, démangeaisons
- Fièvre
- Œdème (gonflement) au site de perfusion
- Réaction en relation avec la perfusion (voir la rubrique intitulée « Avertissements et précautions »)

Les effets indésirables fréquents (pouvant affecter jusqu'à 1 patient sur 10) sont :

- Sensations vertigineuses, tremblements
- Accélération du rythme cardiaque, rythme cardiaque irrégulier, coloration bleue de la peau
- Diminution de la pression sanguine,
- Difficulté à respirer, toux, augmentation du rythme respiratoire, faible oxygénation du sang
- Gonflement de la langue

- Rougeurs cutanées
- Douleurs dans les articulations
- Gonflement des extrémités, gonflement du visage

Effets indésirables dont la fréquence est indéterminée (ne peut être estimée sur la base des données disponibles) :

- Réactions allergiques graves

### **Déclaration des effets secondaires**

Si vous ressentez un quelconque effet indésirable, parlez-en à votre médecin ou à votre pharmacien. Ceci s'applique aussi à tout effet indésirable qui ne serait pas mentionné dans cette notice. Vous pouvez également déclarer les effets indésirables directement via le système national de déclaration : Agence nationale de sécurité du médicament et des produits de santé (ANSM) et réseau des Centres Régionaux de Pharmacovigilance - Site internet : [www.ansm.sante.fr](http://www.ansm.sante.fr).

## **5. Comment conserver Elaprase**

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

N'utilisez pas ce médicament après la date de péremption indiquée sur l'étiquette et l'emballage après EXP. La date de péremption fait référence au dernier jour de ce mois.

À conserver au réfrigérateur (2°C – 8°C).

Ne pas congeler.

N'utilisez pas ce médicament si vous remarquez une décoloration ou la présence de particules étrangères.

Ne jetez aucun médicament au tout-à-l'égout ou avec les ordures ménagères. Demandez à votre pharmacien d'éliminer les médicaments que vous n'utilisez plus. Ces mesures contribueront à protéger l'environnement.

## **6. Contenu de l'emballage et autres informations**

### **Ce que contient Elaprase :**

La substance active d'Elaprase est l'idursulfase, une forme de l'enzyme humaine iduronate-2-sulfatase. L'idursulfase est produite par génie génétique sur une lignée cellulaire humaine (c'est-à-dire introduction, dans un laboratoire, de matériel génétique dans des cellules humaines afin qu'elles produisent la protéine recherchée).

Chaque flacon d'Elaprase contient 6 mg d'idursulfase. Chaque ml contient 2 mg d'idursulfase.

Les autres composants sont : polysorbate 20, chlorure de sodium, phosphate disodique heptahydraté, phosphate monosodique monohydraté et eau pour préparations injectables.

### **Qu'est-ce qu'Elaprase et contenu de l'emballage extérieur**

Ce médicament est une solution à diluer pour perfusion. Il est fourni dans un flacon en verre et se présente sous la forme d'une solution incolore, transparente à légèrement opalescente.

Chaque flacon contient 3 ml de solution à diluer pour perfusion.

Elaprase est disponible dans des boîtes contenant 1, 4 ou 10 flacons. Toutes les présentations peuvent ne pas être commercialisées.

### **Titulaire de L'Autorisation de mise sur le marché**

Shire Human Genetic Therapies AB  
Vasagatan 7  
111 20 Stockholm  
Suède  
Tél: +44(0)1256 894 959  
E-mail: [medinfoEMEA@shire.com](mailto:medinfoEMEA@shire.com)

### **Fabricant**

Shire Pharmaceuticals Ireland Limited  
Block 2 & 3 Miesian Plaza  
50 – 58 Baggot Street Lower  
Dublin 2  
Irlande

### **La dernière date à laquelle cette notice a été révisée est 01/2018**

Une autorisation de mise sur le marché « sous circonstances exceptionnelles » a été délivrée pour ce médicament. Cela signifie qu'en raison de la rareté de cette maladie il est impossible d'obtenir des informations complètes sur ce médicament. L'Agence européenne du médicament réévaluera chaque année toute nouvelle information sur ce médicament, et si nécessaire, cette notice sera mise à jour.

### **Autres sources d'informations**

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

Cette notice est disponible dans toutes les langues de l'UE/EEE sur le site internet de l'Agence européenne des médicaments.

---

Les informations suivantes sont destinées exclusivement aux professionnels de la santé :

### **Instructions concernant l'utilisation, la manipulation et l'élimination du produit**

1. Calculer la dose totale à administrer et le nombre de flacons d'Elaprase nécessaires.
2. Diluer le volume total d'Elaprase solution à diluer pour perfusion nécessaire dans 100 ml d'une solution de chlorure de sodium pour perfusion à 9 mg/ml (0,9 %). Il est recommandé d'administrer le volume total de la perfusion en utilisant un filtre en ligne de 0,2 µm. Il est impératif de s'assurer de la stérilité des solutions reconstituées car Elaprase ne contient ni conservateur ni agent bactériostatique. Respecter les conditions d'asepsie. Après dilution, mélanger doucement la solution. Ne pas agiter.
3. Inspecter visuellement la solution pour vérifier l'absence de particules ou de décoloration avant emploi. Ne pas agiter.
4. Il est recommandé de procéder à l'administration aussi vite que possible. On a montré que la stabilité chimique et physique de la solution diluée était de 8 heures à 25°C.

5. Elaprase ne doit pas être administré de manière concomitante avec d'autres médicaments sur la même ligne de perfusion intraveineuse.
6. Solution à usage unique. Tout médicament non utilisé ou déchet doit être éliminé conformément à la réglementation en vigueur.