

## NOTICE : INFORMATIONS DE L'UTILISATEUR

### Firazyr 30 mg solution injectable en seringue préremplie Icatibant

**Veillez lire attentivement l'intégralité de 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, adressez-vous à votre médecin ou à votre pharmacien.
- 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 ou votre pharmacien. 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 Firazyr et dans quel cas est-il utilisé?
2. Quelles sont les informations à connaître avant d'utiliser Firazyr?
3. Comment utiliser Firazyr?
4. Quels sont les effets indésirables éventuels?
5. Comment conserver Firazyr?
6. Contenu de l'emballage et autres informations

#### **1. Qu'est-ce que Firazyr et dans quel cas est-il utilisé**

Firazyr contient la substance active icatibant.

Firazyr est utilisé pour le traitement des symptômes de l'angio-œdème héréditaire (AOH) chez les adultes, les adolescents et les enfants âgés de 2 ans et plus.

Dans l'AOH, les taux d'une substance présente dans la circulation sanguine, appelée bradykinine, sont plus élevés, ce qui provoque des symptômes tels que gonflements, douleurs, nausées et diarrhées. Firazyr bloque l'activité de la bradykinine et, par conséquent, arrête la progression des symptômes d'une crise d'AOH.

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

##### **N'utilisez pas Firazyr**

- Si vous êtes allergique à l'icatibant ou à l'un des autres composants contenus dans ce médicament (mentionnés dans la rubrique 6).

##### **Avertissements et précautions**

Adressez-vous à votre médecin avant d'utiliser Firazyr :

Les effets secondaires liés à Firazyr sont similaires aux symptômes de votre maladie. Si vous remarquez que les symptômes de la crise empirent après l'administration de Firazyr, informez-en immédiatement votre médecin.

- si vous souffrez d'angine de poitrine (réduction du débit sanguin vers le muscle cardiaque)
- si vous avez récemment eu un accident vasculaire cérébral

De plus :

- Il est impératif que vous ou un proche ayez suivi une formation sur la technique de l'injection sous-cutanée (injection sous la peau) avant que vous ou un proche puissiez injecter Firazyr.
- Immédiatement après une auto-administration de Firazyr ou une administration par un proche formé en cas d'œdème laryngé (obstruction des voies respiratoires supérieures), veuillez vous rendre dans un établissement médical.
- Si vos symptômes ne disparaissent pas après une injection de Firazyr en auto-administration ou par un proche, consultez un médecin concernant des injections supplémentaires de Firazyr. Chez les patients adultes, jusqu'à 2 injections supplémentaires pourront être faites en 24 heures.

### **Enfants et adolescents**

Firazyr n'est pas destiné aux enfants de moins de 2 ans ou pesant moins de 12 kg car il n'a pas été étudié chez ces patients.

### **Autres médicaments et Firazyr**

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

Firazyr n'est pas connu pour interagir avec d'autres médicaments. Si vous prenez un médicament appelé «inhibiteur de l'enzyme de conversion de l'angiotensine» (ECA) (ex. : captopril, énalapril, ramipril, quinapril, lisinopril) qui est utilisé pour réduire votre tension artérielle ou pour toute autre raison, vous devez en informer votre médecin avant de prendre Firazyr.

### **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 avant de commencer tout traitement par Firazyr.

Si vous allaitez, vous ne devez pas le faire pendant les 12 heures qui suivent la dernière prise de Firazyr.

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

Ne conduisez pas de véhicule et n'utilisez pas de machines si vous vous sentez fatigué ou si vous avez des vertiges suite à une crise d'AOH ou après avoir pris Firazyr.

### **Firazyr contient une petite quantité de sodium**

La solution injectable contient moins de 1 mmol (23 milligrammes) de sodium et est donc essentiellement « sans sodium ».

## **3. Comment utiliser Firazyr ?**

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

Si vous n'avez jamais utilisé Firazyr, votre première dose de Firazyr vous sera injectée par votre médecin ou votre infirmière. Votre médecin vous indiquera quand vous pouvez rentrer chez vous en toute sécurité.

Il est possible, uniquement après discussion avec votre médecin ou votre infirmière et suite à une formation adéquate sur la technique de l'injection sous-cutanée (injection sous la peau), que l'on vous autorise à vous auto-administrer Firazyr ou à ce qu'un proche vous injecte Firazyr en cas de crise d'AOH. Il est important que l'injection sous-cutanée (sous la peau) de Firazyr soit pratiquée dès les

tout premiers symptômes d'angio-œdème. Le professionnel de santé qui s'occupe de vous vous montrera (à vous et/ou à votre proche) comment procéder à une injection de Firazyr en toute sécurité conformément aux instructions fournies dans cette notice.

### **Quand et à quelle fréquence devez-vous prendre Firazyr ?**

Votre médecin a déterminé la dose exacte de Firazyr et vous indiquera à quelle fréquence vous devez en prendre.

#### **Adultes**

- La dose recommandée de Firazyr est d'une injection (3 ml, 30 mg) administrée en sous-cutané (sous la peau) dès que vous remarquez l'apparition d'une crise d'angio-œdème (par exemple en cas d'augmentation du gonflement cutané, notamment lorsqu'il affecte le visage et le cou, ou en cas de douleur abdominale plus importante).

Si vous ne ressentez aucun soulagement des symptômes 6 heures après l'injection, vous devez consulter un médecin concernant des injections supplémentaires de Firazyr. Chez les adultes, jusqu'à 2 injections supplémentaires pourront être faites dans les 24 heures.

**Vous ne devez pas recevoir plus de 3 injections en 24 heures et, si vous avez besoin de plus de 8 injections en un mois, vous devez consulter un médecin.**

#### **Enfants et adolescents âgés de 2 à 17 ans**

- La dose recommandée de Firazyr est d'une injection de 1 ml jusqu'à un maximum de 3 ml en fonction du poids, administrée en sous-cutané (sous la peau) dès que vous remarquez l'apparition d'une crise d'angio-œdème (par exemple en cas d'augmentation du gonflement cutané, notamment lorsqu'il affecte le visage et le cou, ou en cas de douleur abdominale plus importante).
- Voir la section Instructions d'utilisation pour les informations sur la dose à injecter.
- En cas de doute sur la dose à injecter, adressez-vous à votre médecin, pharmacien ou infirmier/ère.
- **Si les symptômes s'aggravent ou ne s'améliorent pas, appelez immédiatement un service d'urgences médicales.**

### **Comment Firazyr doit-il être administré ?**

Firazyr est conçu pour être administré par injection sous-cutanée (sous la peau). Chaque seringue ne doit être utilisée qu'une fois.

Firazyr est injecté au moyen d'une aiguille courte dans le tissu adipeux, sous la peau, dans l'abdomen (ventre).

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

### **Les instructions suivantes, présentées étape par étape, concernent :**

- **l'auto-administration (adultes) ;**
- **l'administration par un proche ou un professionnel de santé chez les adultes, les adolescents et les enfants âgés de plus de 2 ans (pesant au moins 12 kg).**

Ces instructions sont organisées comme suit :

- 1) Informations générales
- 2a) Comment préparer la seringue et l'aiguille pour les enfants et adolescents (2 à 17 ans) pesant 65 kg ou moins
- 2b) Comment préparer la seringue et l'aiguille pour l'injection (pour tous les patients)
- 3) Comment préparer le point d'injection
- 4) Comment injecter la solution
- 5) Instructions concernant l'élimination du kit d'injection

## **Injection de Firazyr : instructions étape par étape**

### **1) Informations générales**

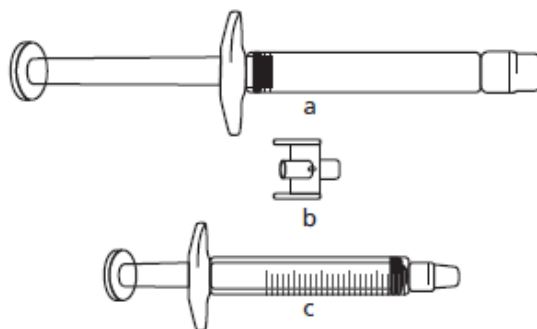
- Nettoyez le plan de travail (la surface) utilisé avant de commencer.
- Lavez-vous les mains à l'eau et au savon.
- Ouvrez la plaquette en tirant sur le film protecteur.
- Retirez la seringue préremplie de la plaquette.
- Retirez le capuchon situé à l'extrémité de la seringue préremplie en dévissant celui-ci.
- Une fois le capuchon retiré, posez la seringue préremplie sur une surface plane.
- 

### **2a) Comment préparer la seringue pour les enfants et adolescents (2 à 17 ans) pesant 65 kg ou moins :**

#### **Informations importantes destinées aux professionnels de santé et aux proches :**

Si la dose est inférieure à 30 mg (3 ml), le matériel suivant est nécessaire pour extraire la dose appropriée (voir ci-dessous) :

- a) Seringue préremplie de Firazyr (contenant la solution d'icatibant)
- b) Raccord (adaptateur)
- c) Seringue graduée de 3 ml



Le volume à injecter en ml doit être prélevé dans une seringue graduée de 3 ml vide (voir le tableau ci-

dessous).

Tableau 1 : Posologie chez les enfants et adolescents

Poids	Volume à injecter
12 kg à 25 kg	1,0 ml
26 kg à 40 kg	1,5 ml
41 kg à 50 kg	2,0 ml
51 kg à 65 kg	2,5 ml

Chez les patients pesant **plus de 65 kg**, utiliser le contenu total de la seringue préremplie (3 ml).



**En cas de doute sur le volume de solution à extraire, adressez-vous à votre médecin, pharmacien ou infirmier/ère.**

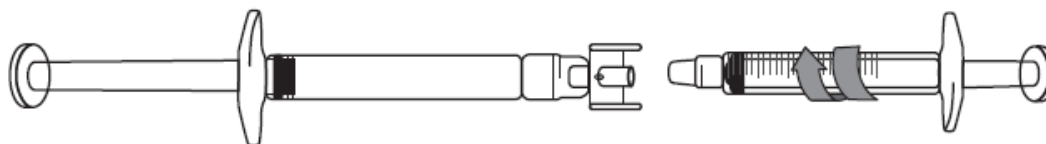
1) Retirer les capuchons à chaque extrémité du raccord.



**Évitez de toucher les extrémités du raccord et l'embout de la seringue pour prévenir une contamination.**

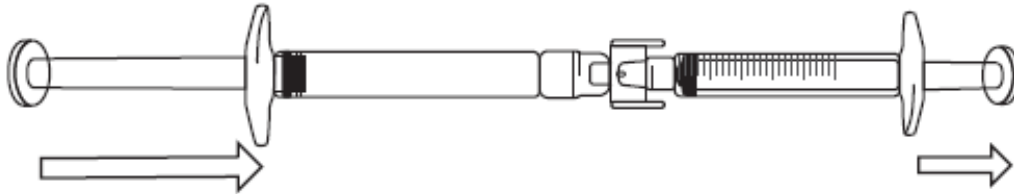
2) Vissez le raccord sur la seringue préremplie.

3) Fixez la seringue graduée à l'autre extrémité du raccord en veillant à ce que les deux connexions soient bien verrouillées.

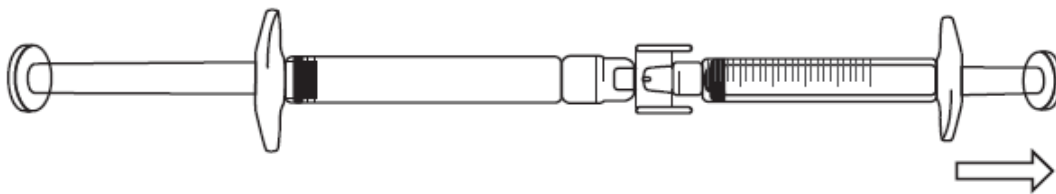


### **Transfert de la solution d'icatibant dans la seringue graduée :**

- 1) Pour commencer à transférer la solution d'icatibant, appuyez sur le piston de la seringue préremplie (à l'extrême gauche sur l'illustration ci-dessous).



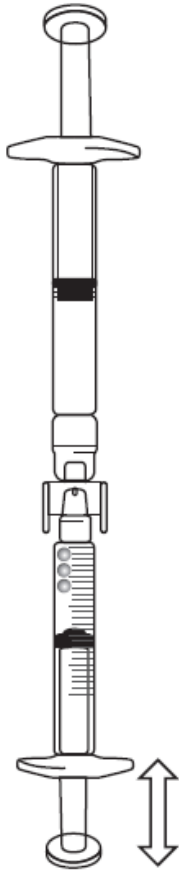
- 2) Si la solution d'icatibant ne commence pas à passer dans la seringue graduée, tirez légèrement sur le piston de la seringue graduée jusqu'à ce que la solution d'icatibant commence à s'écouler dans la seringue graduée (voir l'illustration ci-dessous).



- 3) Continuez à appuyer sur le piston de la seringue préremplie jusqu'à ce que le volume d'injection (dose) nécessaire soit transféré dans la seringue graduée. Voir le tableau 1 pour les informations sur la posologie.

### **S'il y a de l'air dans la seringue graduée :**

- Retournez les seringues connectées de façon à ce que la seringue préremplie soit en haut (voir l'illustration ci-dessous).

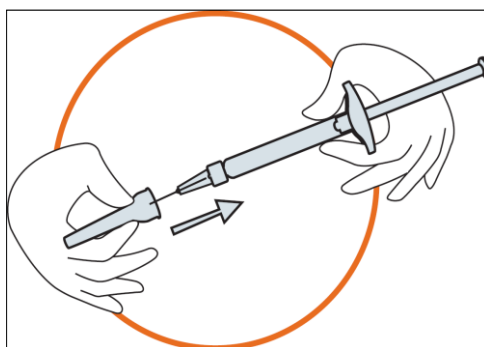


- Appuyez sur le piston de la seringue graduée afin que tout l'air repasse dans la seringue préremplie (il peut être nécessaire de répéter cette étape plusieurs fois).
  - Prélevez le volume nécessaire de solution d'icatibant.
- 4) Retirez la seringue préremplie et le raccord de la seringue graduée.
- 5) Éliminez la seringue préremplie et le raccord dans le collecteur d'aiguilles.

**2b) Comment préparer la seringue et l'aiguille avant l'injection :  
tous les patients (adultes, adolescents et enfants)**



- Retirez de la plaquette l'étui contenant l'aiguille.
- Retirez le film protecteur de l'étui (assurez-vous que l'aiguille reste bien dans son étui).



- Munissez-vous de la seringue et maintenez-la fermement. Fixez soigneusement l'aiguille à la seringue préremplie contenant la solution incolore.
- Introduisez la seringue préremplie dans l'étui contenant l'aiguille et vissez la seringue à l'aiguille.
- Retirez l'aiguille de son étui en tirant sur le corps de la seringue. Ne tirez pas sur le piston.
- La seringue est à présent prête pour l'injection.

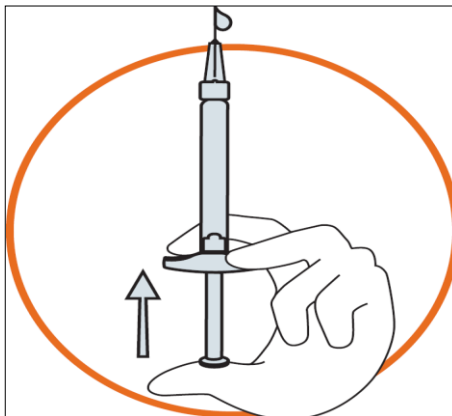


### 3) Comment préparer le point d'injection

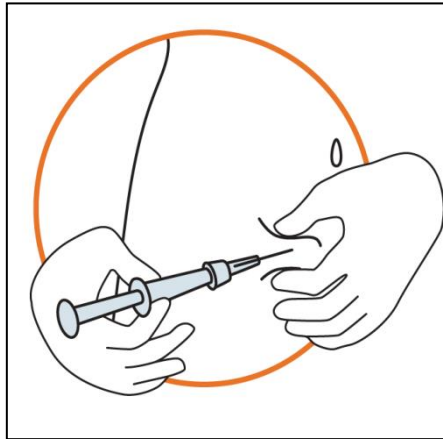


- Choisissez la partie du corps à préparer pour l'injection. L'injection doit être pratiquée dans un pli de la peau sur le côté gauche ou droit de votre ventre à environ 5-10 cm au-dessous de votre nombril. Cette zone doit se trouver à au moins 5 cm de toute cicatrice éventuelle. Ne pas choisir une zone tuméfiée (gonflée), présentant des ecchymoses (bleus) ou douloureuse.
- Nettoyez le point d'injection à l'aide d'un coton imbibé d'alcool et laissez sécher.

### 4) Comment injecter la solution

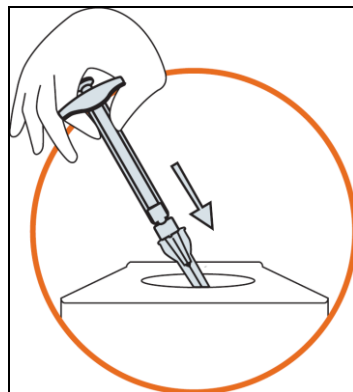


- Maintenez la seringue avec les deux doigts d'une main, le pouce étant positionné sur le piston.
- Vérifiez l'absence de bulles d'air dans la seringue en appuyant sur le piston jusqu'à l'apparition d'une toute première goutte de produit à l'extrémité de la seringue.



- Maintenez la seringue selon un angle compris entre 45 et 90 degrés par rapport à la surface de la peau, l'aiguille étant dirigée vers la peau.
- Tandis que vous maintenez la seringue d'une main, utilisez votre autre main pour former un pli de peau entre le pouce et l'index à l'endroit que vous avez désinfecté.
- Tout en maintenant le pli de peau, mettez la seringue en contact avec la peau et introduisez l'aiguille rapidement dans le pli de peau.
- Appuyez lentement sur le piston tout en gardant la position initiale de votre main jusqu'à ce que l'intégralité du liquide soit injectée dans la peau et que plus aucun liquide ne reste dans la seringue.
- Il convient d'appuyer lentement sur le piston ; une injection doit prendre environ 30 secondes.
- Relâchez le pli de peau et retirez doucement l'aiguille.

##### 5) Instructions concernant l'élimination du kit d'injection



- Jetez la seringue, l'aiguille et l'étui protecteur de l'aiguille dans le conteneur prévu à cet effet (conteneur pour objets piquants/coupants/tranchants destiné à l'élimination des déchets dangereux), afin d'éviter toute blessure à quiconque en cas de mauvaise manipulation.

#### **4. 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 quasi-totalité des patients traités par Firazyr présentent une réaction au niveau du site d'injection (comme une irritation cutanée, un gonflement de la peau, une douleur, des démangeaisons, une rougeur de la peau et une sensation de brûlure). Ces effets sont généralement légers et disparaissent sans qu'un traitement supplémentaire ne soit nécessaire.

Très fréquents (pouvant affecter plus d'1 personne sur 10)- :

Réactions supplémentaires au site d'injection (sensation de pression, ecchymose (« bleu »), diminution de la sensibilité et/ou engourdissement, éruption cutanée accompagnée de démangeaisons et sensation de chaleur).

Fréquents (pouvant affecter jusqu'à 1 personne sur 10) :

Nausées (sensation de mal au cœur)

Maux de tête

Vertiges

Fièvre

Démangeaisons

Irritations

Rougeur de la peau

Anomalies du bilan hépatique

Fréquence indéterminée (ne peut être estimée sur la base des données disponibles) :

Urticaire

Informez immédiatement votre médecin si vous remarquez que les symptômes de votre crise s'aggravent après l'administration de Firazyr.

Si vous ressentez un quelconque effet indésirable, parlez-en à votre médecin. Ceci s'applique aussi à tout effet indésirable qui ne serait pas mentionné dans cette notice.

#### **Déclaration des effets secondaires**

Si vous ressentez un quelconque effet indésirable, parlez-en à votre médecin ou 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). En signalant les effets indésirables, vous contribuez à fournir davantage d'informations sur la sécurité du médicament.

#### **5. Comment conserver Firazyr ?**

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

N'utilisez pas ce médicament après la date de péremption figurant sur l'étiquette après EXP. La date d'expiration fait référence au dernier jour du mois.

A conserver à une température ne dépassant pas 25 °C. Ne pas congeler.

N'utilisez pas ce médicament si vous remarquez que l'emballage de la seringue ou de l'aiguille est endommagé ou s'il y a des signes visibles de détérioration, par exemple si la solution est opaque, si elle contient des particules ou si sa couleur a changé.

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**

### **Que contient Firazyr**

Le principe actif est l'icatibant. Chaque seringue préremplie contient 30 milligrammes d'icatibant (sous forme d'acétate). Les autres composants sont le chlorure de sodium, l'acide acétique glacial, l'hydroxyde de sodium et de l'eau injectable.

### **A quoi ressemble Firazyr et contenu de l'emballage extérieur**

Firazyr se présente sous la forme d'une solution injectable transparente et incolore disponible dans une seringue de verre préremplie de 3 ml.

Une aiguille hypodermique est incluse dans l'emballage.

Firazyr est disponible en conditionnement unitaire contenant une seringue préremplie et une aiguille ou en conditionnement multiple contenant trois seringues préremplies et trois aiguilles.

Toutes les présentations peuvent ne pas être commercialisées.

### **Titulaire de l'autorisation de mise sur le marché**

Shire Pharmaceuticals Ireland Limited  
Block 2 & 3 Miesian Plaza  
50 – 58 Baggot Street Lower  
Dublin 2  
Irlande  
Tel: +44(0)1256 894 959  
E-mail: [medinfoEMEA@shire.com](mailto:medinfoEMEA@shire.com)

### **Fabricant**

Shire Pharmaceuticals Ireland Limited  
5 Riverwalk  
Citywest Business Campus  
Dublin 24  
Irlande

**La dernière date à laquelle cette notice a été révisée est 08/2018.**

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

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