

B. NOTICE

Notice : information de l'utilisateur

VPRIV 400 unités, poudre pour solution pour perfusion vélaglucérase alfa

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.
- 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. Voir rubrique 4.

Que contient cette notice ?

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

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

VPRIV est un traitement enzymatique substitutif à long terme indiqué chez les personnes atteintes de la maladie de Gaucher de type 1.

La maladie de Gaucher est une maladie génétique due à l'absence ou au mauvais fonctionnement de l'enzyme appelée glucocérébrosidase. Lorsque cette enzyme est absente ou ne fonctionne pas correctement, une substance appelée glucocérébroside se dépose à l'intérieur des cellules de l'organisme. Le dépôt de cette substance entraîne les signes et les symptômes caractéristiques de la maladie de Gaucher.

VPRIV est un traitement contenant une substance appelée vélaglucérase alfa qui permet de remplacer l'enzyme glucocérébrosidase absente ou ne fonctionnant pas correctement chez les patients atteints de la maladie de Gaucher.

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

N'utilisez jamais VPRIV :

- si vous avez une allergie sévère à la vélaglucérase alfa ou à l'un des autres composants contenus dans ce médicament (mentionnés dans la rubrique 6).

Avvertissements et précautions

Adressez-vous à votre médecin avant que VPRIV soit utilisé.

- Lors de votre traitement par VPRIV, il est possible que vous présentiez des effets indésirables pendant ou après la perfusion (voir rubrique 4 Quels sont les effets

indésirables éventuels ?). Ces effets indésirables sont appelés réactions liées à la perfusion et peuvent se manifester sous forme de réaction d'hypersensibilité, avec des symptômes tels que nausées, éruption cutanée, difficultés à respirer, douleurs au niveau du dos, gêne thoracique (oppression thoracique), urticaire, douleurs articulaires ou maux de tête.

- Outre les symptômes de réactions d'hypersensibilité, les réactions liées à la perfusion peuvent se manifester par des vertiges, une augmentation de la pression artérielle, une fatigue, de la fièvre ou des démangeaisons.
- Si vous présentez l'un de ces symptômes, **vous devez immédiatement en informer votre médecin.**
- Des médicaments supplémentaires pourront vous être prescrits afin de traiter la réaction ou de prévenir de futures réactions ; ces médicaments peuvent être des antihistaminiques, des antipyrétiques et des corticostéroïdes.
- Si la réaction est sévère, votre médecin interrompra immédiatement la perfusion intraveineuse et vous administrera un traitement approprié.
- Si des réactions sévères surviennent et/ou s'il existe une perte d'effet de ce médicament, votre médecin demandera une analyse de sang afin de rechercher la présence d'anticorps qui peuvent modifier le résultat de votre traitement.
- La plupart du temps, VPRIV peut vous être administré même si vous présentez l'une de ces réactions.

Si vous avez déjà présenté une réaction liée à la perfusion au cours d'autres traitements enzymatiques substitutifs pour votre maladie de Gaucher, parlez-en à votre médecin.

Enfants

VPRIV ne doit pas être utilisé chez les enfants de moins de 2 ans.

Autres médicaments et VPRIV

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

Grossesse et allaitement

La maladie de Gaucher peut devenir plus active chez la femme enceinte et pendant les quelques semaines suivant la naissance de son enfant. Il est donc impératif, si vous êtes enceinte ou si vous envisagez une grossesse, de vous entretenir avec votre médecin avant d'utiliser ce médicament.

Si vous allaitez ou si vous envisagez d'allaiter, demandez conseil à votre médecin avant l'utilisation de ce médicament.

Demandez conseil à votre médecin ou à votre pharmacien avant l'utilisation de ce médicament.

Conduite de véhicules et utilisation de machines

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

VPRIV contient du sodium

Chaque flacon de 400 unités de médicament contient 12,15 mg de sodium.
À prendre en compte chez les patients contrôlant leur apport alimentaire en sodium.

3. Comment utiliser VPRIV ?

Ce médicament doit être administré uniquement sous la surveillance d'un médecin expérimenté dans le traitement de la maladie de Gaucher. Il doit être administré par un médecin ou un/e infirmier/ère en perfusion intraveineuse.

Posologie

La dose recommandée est de 60 unités/kg une semaine sur deux.

Si vous recevez actuellement un autre traitement enzymatique substitutif pour votre maladie de Gaucher et que votre médecin décide de changer votre traitement pour VPRIV, vous pourrez commencer à recevoir VPRIV à la même dose et à la même fréquence que votre ancien traitement

Utilisation chez les enfants et les adolescents

VPRIV peut être utilisé chez les enfants et adolescents (âgés de 2 à 17 ans) à la même dose et à la même fréquence que chez l'adulte.

Utilisation chez les sujets âgés

Il est possible d'utiliser VPRIV chez les patients âgés (de plus de 65 ans) à la même dose et à la même fréquence que chez l'adulte.

Réponse au traitement

Le médecin surveillera attentivement votre réponse au traitement et décidera éventuellement de modifier la dose de produit administrée (augmentation ou diminution de la dose) avec le temps.

Si vous tolérez bien les perfusions qui vous sont administrées à l'hôpital/ à la clinique, il est possible qu'un médecin ou une infirmière vous administre votre traitement à domicile.

Administration

VPRIV se présente sous la forme de flacons contenant une poudre compacte à mélanger à de l'eau stérile, puis à diluer dans du chlorure de sodium à 0,9 % (9 mg/mL) avant de procéder à la perfusion.

Une fois préparé, ce médicament est administré par un médecin ou un/e infirmier/ère par l'intermédiaire d'un goutte-à-goutte placé dans une veine (perfusion intraveineuse) pendant une période de 60 minutes.

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

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.

Cependant, quelques patients ont présenté des réactions allergiques cutanées pouvant affecter jusqu'à 1 personne sur 10 (effet indésirable fréquent), telles qu'une éruption cutanée sévère ou des démangeaisons. Un cas de réaction allergique très grave, incluant une difficulté à respirer, un gonflement du visage, des lèvres, de la langue ou de la gorge est également survenu. Si vous présentez l'un de ces symptômes, veuillez en informer votre médecin immédiatement.

La plupart des effets indésirables de VPRIV sont apparus au cours de la perfusion ou peu de temps après celle-ci. Ces effets indésirables sont appelés réactions liées à la perfusion et peuvent affecter plus de 1 personne sur 10 (effet indésirable très fréquent). Ce type de réaction inclut :

- maux de tête
- vertiges
- fièvre, augmentation de la température corporelle
- baisse de la pression artérielle ou augmentation de la pression artérielle
- nausées et fatigue
- gêne thoracique
- difficultés à respirer
- démangeaisons.

Si vous ressentez un de ces effets indésirables, veuillez en informer votre médecin immédiatement. La majorité de ces effets indésirables étaient d'intensité légère.

Au cours des études avec VPRIV, d'autres effets indésirables ont également été rapportés :

Les effets indésirables très fréquents sont :

- douleurs osseuses
- douleurs articulaires
- douleurs dorsales
- sensation de faiblesse/baisse de tonus/fatigue

Les effets indésirables fréquents sont :

- douleurs abdominales/nausées (envie de vomir)
- tendance aux saignements/tendance aux ecchymoses
- rougeur de la peau
- rythme cardiaque rapide
- éruption cutanée/urticaire
- développement d'anticorps anti-VPRIV (voir rubrique 2)

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

En signalant les effets indésirables, vous contribuez à fournir davantage d'informations sur la sécurité du médicament

5. Comment conserver VPRIV

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 la boîte et l'étiquette après « EXP ». La date de péremption fait référence au dernier jour de ce mois.

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

Ne pas congeler.

Conserver le flacon dans l'emballage extérieur à l'abri de la lumière.

N'utilisez pas ce médicament si vous remarquez que la solution présente une coloration anormale ou des particules.

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 VPRIV

- La substance active est la vélaglucérase alfa.
Un flacon contient 400 unités de vélaglucérase alfa.
Après reconstitution, un mL de solution contient 100 unités de vélaglucérase alfa.
- Les autres composants sont le saccharose, le citrate de sodium dihydraté, l'acide citrique monohydraté et le polysorbate 20 (voir rubrique 2 « VPRIV contient du sodium »).

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

Flacon en verre de 20 mL contenant une poudre blanche à blanc-cassé.

Boîte de 1, 5 ou 25 flacons

Toutes les présentations peuvent ne pas être commercialisées.

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

Shire Pharmaceuticals Ireland Limited

Block 2 & 3 Miesian Plaza

50 – 58 Baggot Street Lower

Dublin 2

Irlande

Tél: +44(0)1256 894 959

E-mail: medinfoEMEA@shire.com

La dernière date à laquelle cette notice a été révisée est 03/2018

Autres sources d'information

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.

Les informations suivantes sont destinées exclusivement aux professionnels de santé :

VPRIV est une poudre pour solution pour perfusion. Il nécessite d'être reconstitué et dilué et est uniquement destiné à la voie intraveineuse. VPRIV est à usage unique et est administré via un filtre de 0,22 µm. Éliminer toute solution non utilisée. VPRIV ne doit pas être perfusé dans la même ligne de perfusion que d'autres médicaments, car la compatibilité de la solution avec d'autres médicaments n'a pas été évaluée. Le volume total à perfuser doit être administré sur une période de 60 minutes.

Respecter les conditions d'asepsie.

Il convient de préparer VPRIV de la façon suivante :

1. Le nombre de flacons à reconstituer est déterminé en fonction du poids du patient et de la dose prescrite.
2. Sortir le nombre de flacons requis du réfrigérateur. Chaque flacon est reconstitué avec de l'eau pour préparations injectables :

Taille du flacon :	Eau pour préparations injectables
400 unités	4,3 mL

3. Au cours de la reconstitution, mélanger doucement les flacons. Ne pas agiter.
4. Avant la dilution, inspecter visuellement la solution contenue dans les flacons. La solution doit être transparente ou légèrement opalescente et incolore. Ne pas utiliser si la solution présente une coloration anormale ou des particules.
5. Le volume de médicament calculé est prélevé à partir du nombre de flacons requis. La solution qui restera dans le flacon est :

Contenance du flacon	Volume extractible
400 unités	4,0 mL

6. Le volume total nécessaire est dilué dans 100 mL de solution pour perfusion intraveineuse de chlorure de sodium à 0,9 % (9 mg/mL). Mélanger doucement. Ne pas agiter. La perfusion doit débuter dans les 24 heures suivant la reconstitution du produit.

D'un point de vue microbiologique, le médicament doit être utilisé immédiatement. S'il n'est pas utilisé immédiatement, les durées et conditions de conservation avant utilisation sont de la responsabilité de l'utilisateur et ne doivent pas dépasser 24 heures entre 2 °C et 8 °C.

Les médicaments ne doivent pas être jetés au tout-à-l'égout ou avec les ordures ménagères. Tout médicament non utilisé ou déchet doit être éliminé conformément à la réglementation en vigueur.