

MYOZYME®

Alpha alglucosidase

FORME ET PRESENTATION : Myozyme® 50 mg poudre pour solution à diluer pour perfusion, est conditionné en boîtes de 1 et 10 flacons. Le conditionnement primaire est représenté par des flacons, en verre de type I.

COMPOSITION (*) : Alpha alglucosidase (DCI) : 50 mg. *Excipients à effet notoire* : Mannitol, sodium.

INDICATIONS : L'utilisation de Myozyme (Alpha alglucosidase) est indiquée dans le traitement enzymatique substitutif (TES) à long terme chez les patients ayant un diagnostic confirmé de maladie de Pompe (déficit en α -glucosidase acide). Myozyme est indiqué chez les patients adultes et pédiatriques de tous âges.

POSOLOGIE ET MODE D'ADMINISTRATION (*) : La posologie recommandée pour l'alpha alglucosidase est de 20 mg/kg de poids corporel administrés toutes les 2 semaines. Mode d'administration : Perfusion intraveineuse.

CONTRE-INDICATIONS : Hypersensibilité ayant mis en jeu le pronostic vital (réaction anaphylactique) au principe actif ou à l'un des excipients, lorsque la reprise du traitement n'a donné lieu à aucune amélioration (Cf. Mises en garde spéciales, précautions d'emploi et les effets indésirables).

MISES EN GARDE ET PRECAUTIONS PARTICULIERES D'EMPLOI (*) : Hypersensibilité/réactions anaphylactiques : Des réactions anaphylactiques graves avec menace du pronostic vital, dont des chocs anaphylactiques, ont été rapportées chez des patients atteints de la forme infantile ou tardive de la maladie pendant les perfusions de Myozyme (voir rubrique 4.8). En raison de réactions potentielles sévères associées à la perfusion, des mesures médicales d'urgence appropriées, incluant un dispositif de réanimation cardiorespiratoire, doivent être immédiatement disponibles lorsque Myozyme est administré. En cas de réactions anaphylactiques ou d'hypersensibilité sévère, un arrêt immédiat de la perfusion de Myozyme doit être envisagé et un traitement médical adéquat doit être initié. Réactions associées à la perfusion : Environ la moitié des patients traités par Myozyme dans le cadre d'études cliniques portant sur la forme infantile de la maladie, ainsi que 28 % des patients traités par Myozyme dans le cadre d'une étude clinique sur la forme tardive de la maladie ont présenté des réactions associées à la perfusion (RAP), définies comme étant tout événement indésirable associé survenant pendant la perfusion ou au cours des heures qui la suivent. Certaines réactions ont été sévères (Cf. Effets indésirables). Les RAP peuvent survenir à tout moment pendant la perfusion de Myozyme ou généralement jusqu'à 2 heures après, et sont plus probables aux débits de perfusion les plus élevés.

INTERACTIONS (*). **GROSSESSE ET ALLAITEMENT (*)** : Grossesse : Myozyme ne doit pas être utilisé pendant la grossesse à moins d'une absolue nécessité. Allaitement : L'alpha alglucosidase peut être excrété dans le lait maternel, il est recommandé d'arrêter l'allaitement lorsque Myozyme est utilisé.

EFFETS SUR L'APTITUDE A CONDUIRE DES VEHICULES ET A UTILISER DES MACHINES (*). **EFFETS INDESIRABLES (*)** : *très fréquents* : bouffée congestive, tachypnée, toux, vomissements, urticaire, éruptions, pyrexie, saturation en oxygène diminuée ; *fréquents* : hypersensibilité, agitation, impatiences, tremblement, Sensations vertigineuses, Paresthésie, Céphalée, , cyanose, hypertension, pâleur, Bouffée congestive, sensation de gorge serrée, efforts de vomissement, nausées, Diarrhée, Vomissement, Nausées, érythème, éruptions maculopapuleuses, éruption maculaire, éruptions papuleuses, prurit, Urticaire, Prurit, Hyperhidrose, spasmes musculaires, contractions fasciculaires, myalgie, irritabilité, frissons, pyrexie, gêne thoracique, œdème périphérique, gonflement localisé, fatigue, sensation de chaleur, fréquence cardiaque augmentée, pression artérielle augmentée, température augmentée.

PROPRIETES PHARMACODYNAMIQUES (*) : Classe pharmacothérapeutique : Autres produits à visée digestive et métabolique – enzymes. Code ATC : A16AB07. **PROPRIETES PHARMACOCINETIQUES (*)**. **DONNEES DE SECURITE PRECLINIQUE (*)**. **INCOMPATIBILITES (*)**. **PRECAUTIONS PARTICULIERES DE MANIPULATION ET D'ELIMINATION** : Myozyme doit être reconstitué avec de l'eau pour préparations injectables, puis dilué avec une solution injectable de chlorure de sodium à 9 mg/ml (0,9 %) et administré par perfusion intraveineuse. La reconstitution et la dilution doivent être réalisées conformément aux règles de bonnes pratiques, en particulier en ce qui concerne l'asepsie. En raison de la nature protéique du produit, la formation de particules peut se produire dans la solution reconstituée et dans les poches de perfusion finales. En conséquence, un filtre en ligne à faible pouvoir de fixation protéique, de 0,2 micron doit être utilisé pour l'administration. Il a été démontré que l'emploi d'un filtre en ligne de 0,2 micron retient les particules visibles sans entraîner de perte apparente de protéine ni d'activité. Déterminer le nombre de flacons à reconstituer en fonction de la posologie (mg/kg) de chaque patient et sortir les flacons nécessaires du réfrigérateur afin de leur permettre d'atteindre la température ambiante (environ 30 minutes). Chaque flacon de Myozyme est exclusivement 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 de Myozyme et apparaît comme une solution transparente 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 autres que celles décrites ci-dessus sont observées 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 reconstitué comme décrit ci-dessus, la solution reconstituée du flacon contient 5 mg d'alpha alglucosidase par ml. Le volume reconstitué permet le prélèvement précis de 10,0 ml (équivalent à 50 mg) de chaque flacon. Celui-ci doit alors être encore dilué 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 aussi un volume de solution injectable de chlorure de sodium à 9 mg/ml (0,9 %) qui sera remplacé par un volume équivalent de Myozyme reconstitué. Injecter lentement le Myozyme reconstitué directement dans la solution injectable de chlorure de sodium à 9 mg/ml (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. Tout produit non utilisé ou déchet doit être éliminé conformément à la réglementation en vigueur. **CONSERVATION (*)** : A conserver au réfrigérateur (entre 2°C et 8°C). Après dilution, une utilisation immédiate est recommandée. **TABLEAU A (LISTE I)**. Pour toute information complémentaire, s'adresser aux laboratoires sanofi-aventis Maroc, Route de Rabat R.P.1, Aïn Sebaâ, Casablanca. 20250 Casablanca. pharmacovigilance.maroc@sanofi.com / Tel standard : +212 (0)5 22 66 90 00.

(*) : Cf. mentions légales complètes

Toujours se référer aux mentions légales complètes avant toute prescription.

Date de mise à jour : 01/2022