

NOTICE : INFORMATION DE L'UTILISATEUR

Zavesca 100 mg, gélules Miglustat

Veillez lire attentivement cette notice avant de prendre ce médicament.

- Gardez cette notice, vous pourriez avoir besoin de la relire.
- Si vous avez d'autres questions, interrogez votre médecin ou votre pharmacien.
- Ce médicament vous a été personnellement prescrit. Ne le donnez pas d'autres personnes, il pourrait leur être nocif, même si leurs symptômes sont identiques aux vôtres.
- 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 à votre pharmacien.

Dans cette notice:

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

1. QU'EST-CE QUE ZAVESCA ET DANS QUEL CAS EST-IL UTILISÉ

Zavesca appartient à un groupe de médicaments qui agit sur le métabolisme. Il est utilisé pour traiter deux maladies :

- **Zavesca est utilisé pour traiter la maladie de Gaucher de type 1 légère à modérée.**

Dans la maladie de Gaucher de type I, une substance appelée glucosyl-céramide n'est pas éliminée de votre corps. Ce produit va commencer à s'accumuler dans certaines cellules du système immunitaire du corps. Ceci peut entraîner une augmentation du volume du foie et de la rate, des changements au niveau du sang, et une maladie des os.

Le traitement habituel de la maladie de Gaucher de type 1 est la thérapie de remplacement enzymatique. Zavesca n'est utilisé que lorsque l'on estime que la thérapie de remplacement enzymatique ne convient pas à un patient.

- **Zavesca est également utilisé pour traiter les symptômes neurologiques progressifs de la maladie de Niemann-Pick type C.**

Si vous avez une maladie de Niemann-Pick type C, des graisses telles que les glycosphingolipides s'accumulent dans les cellules de votre cerveau. Ceci peut provoquer des troubles neurologiques tels que des mouvements des yeux, des troubles de l'équilibre, de la déglutition, de la mémoire, et des crises d'épilepsie.

Zavesca agit en inhibant l'enzyme appelé « glucosyl-céramide synthétase » qui est responsable de la première étape de la synthèse de la majorité des glycosphingolipides.

2. QUELLES SONT LES INFORMATIONS À CONNAÎTRE AVANT DE PRENDRE ZAVESCA

Ne prenez jamais Zavesca :

- si vous êtes allergique (hypersensible) au miglustat ou à l'un des autres composants contenus dans Zavesca. Si vous êtes concerné, dites-le à votre médecin. **Ne prenez pas de Zavesca.**

Faites attention :

- si vous souffrez d'une maladie des reins,
- si vous souffrez d'une maladie du foie,

Si un de ces cas vous concerne, veuillez prévenir votre médecin avant de prendre Zavesca.

Votre médecin pratiquera les tests suivants avant le traitement et pendant le traitement par Zavesca:

- un examen pour vérifier les nerfs de vos bras et de vos jambes
- Le dosage de votre taux en vitamine B₁₂.
- La surveillance de votre croissance si vous êtes un enfant ou un adolescent atteint de maladie de Niemann-Pick type C.
- La surveillance de la numération de vos plaquettes sanguines si vous êtes un patient atteint de la maladie de Niemann-Pick type C.

Ces tests doivent être réalisés car certains patients sous Zavesca souffrent parfois de picotements ou d'engourdissement des mains et des pieds, ou d'une diminution de leur poids corporel. Les tests aideront le médecin à déterminer si ces effets sont dus à votre maladie ou à d'autres conditions existantes ou à des effets indésirables du Zavesca (cf rubrique 4 pour de plus amples détails).

Si vous avez la diarrhée, votre médecin peut vous demander de modifier votre régime alimentaire pour diminuer votre consommation de lactose et d'hydrates de carbone, ou de ne pas prendre Zavesca avec de la nourriture, ou de réduire temporairement la posologie de votre médicament. Dans certains cas le médecin peut prescrire un médicament anti-diarrhéique tel que le lopéramide. Si votre diarrhée ne répond pas à ces mesures ou si vous souffrez de l'abdomen consultez votre médecin. Dans un tel cas, votre médecin peut décider de faire des examens complémentaires.

Les patients de sexe masculin doivent utiliser des méthodes fiables de contraception pendant leur traitement par Zavesca et pendant les 3 mois suivant la fin du traitement.

Utilisation d'autres médicaments

Merci d'indiquer à votre médecin si vous recevez du Cerezyme, ou d'autres médicaments contenant de l'imiglucérase, qui sont quelquefois utilisés en même temps que Zavesca. Ils peuvent diminuer la quantité de Zavesca dans votre corps.

Si vous utilisez ou avez utilisé récemment un autre médicament, y compris un médicament obtenu sans ordonnance, parlez-en à votre médecin ou à votre pharmacien.

Aliments et boissons

Zavesca peut être pris au cours ou non d'un repas. Vous devez avaler la gélule entière avec un verre d'eau.

Grossesse et allaitement

Vous ne devez pas utiliser Zavesca si vous êtes enceinte ou désirez le devenir. Votre médecin vous donnera de plus amples informations. Vous devez utiliser des méthodes efficaces de contraception pendant votre traitement par Zavesca.

N'allaites pas votre bébé pendant votre traitement par Zavesca.

Les patients de sexe masculin doivent utiliser des méthodes fiables de contrôle des naissances pendant tout leur traitement par Zavesca, et pendant 3 mois après l'arrêt du traitement.

Demandez conseil à votre médecin ou à votre pharmacien avant de prendre tout médicament.

Conduite de véhicules et utilisation de machines

Zavesca peut vous causer une sensation de vertige. Ne conduisez aucun véhicule et n'utilisez aucun outil ou machine si vous ressentez cette sensation.

3. COMMENT PRENDRE ZAVESCA

Respectez toujours la posologie indiquée par votre médecin. En cas de doute sur une des instructions, consultez votre médecin ou votre pharmacien.

• Pour la maladie de Gaucher de type 1 :

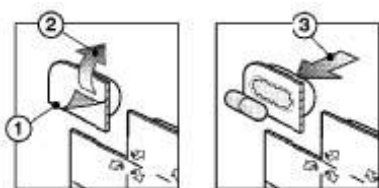
Chez l'adulte, la dose habituelle est une gélule (100 mg) trois fois par jour (matin, après-midi et soir), soit une dose quotidienne maximale de trois gélules (300 mg).

• Pour la maladie de Niemann-Pick type C :

Chez l'adulte et l'adolescent, la dose habituelle est deux gélules (200 mg) 3 fois par jour (matin, après-midi et soir), soit une dose quotidienne maximale de six gélules (600mg).

Si vous êtes âgé de moins de 12 ans, votre médecin adaptera votre posologie pour la maladie de Niemann-pick type C.

Si vous avez un problème avec vos reins vous êtes susceptible de recevoir une dose plus faible à l'initiation du traitement.



Votre médecin pourra réduire votre posologie, par exemple, à une gélule (100mg) une ou deux fois par jour, si vous souffrez de diarrhées quand vous prenez du Zavesca (cf rubrique 4). Votre médecin vous précisera combien de temps votre traitement durera.

Pour retirer la gélule :

1. Séparer le long des perforations
2. Décoller le papier à hauteur des flèches
3. Pousser la gélule à travers le papier aluminium

Les gélules de Zavesca doivent être avalées entières avec de l'eau.

Si vous avez pris plus de Zavesca que vous n'auriez dû

Si vous avez pris plus de gélules que vous ne deviez prendre, consultez votre médecin immédiatement. Zavesca a été utilisé dans des essais cliniques à des doses dix fois supérieures à la dose recommandée : ceci entraîne une diminution du nombre des globules blancs et d'autres effets indésirables similaires à ceux décrits dans la rubrique 4.

Si vous avez oublié de prendre Zavesca

Prenez la prochaine gélule au moment habituel. Ne prenez pas de dose double pour compenser la dose que vous avez oubliée de prendre. Prenez la gélule suivante à l'heure habituelle.

Si vous arrêtez de prendre Zavesca

N'arrêter pas de prendre Zavesca sans en avoir parlé avec votre médecin.

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

4. QUELS SONT LES EFFETS INDESIRABLES EVENTUELS

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

Effets très fréquents- pouvant toucher plus de 1 personne sur 10

Les effets les plus fréquents sont la perte de poids, les tremblements, la diarrhée, les flatulences (gaz), la douleur abdominale (à l'estomac).

Effets fréquents-pouvant toucher moins d'une personne sur 10 et plus d'une personne sur 100.

Les effets indésirables fréquents du traitement incluent anorexie (perte d'appétit), diminution de l'appétit, maux de tête, étourdissements, neuropathie périphérique, paresthésie (sensation de picotement ou engourdissement), coordination anormale, hypoesthésie (diminution de la sensibilité), dyspepsie (brûlures d'estomac), nausées, constipation et vomissements, ballonnement ou troubles de l'abdomen (estomac), et thrombocytopénie (diminution du taux de plaquettes dans le sang). Les symptômes neurologiques et la thrombocytopénie peuvent être dus à la maladie sous-jacente.

Les autres effets indésirables potentiels sont les spasmes musculaires ou faiblesse, la fatigue, les difficultés à dormir, et une baisse de la libido.

La plupart des patients présentent un ou plusieurs de ces effets secondaires, généralement au commencement du traitement ou par intermittence pendant le traitement. La plupart des effets sont d'intensité légère et disparaissent assez rapidement. Si un de ces effets entraîne des problèmes, consultez votre médecin. Lui ou elle, pourra décider de réduire la dose de Zavesca ou recommander d'autres médicaments pour soulager les effets indésirables.

Quelques patients ont ressenti des picotements ou un engourdissement des mains et des pieds. Ces effets peuvent être des signes de neuropathies périphériques, dues à des effets secondaires de Zavesca ou ils peuvent être dus à un problème déjà présent. Votre médecin vous fera faire des tests avant et pendant votre traitement avec Zavesca pour analyser ce problème (voir section 2). **Si vous ressentez un de ces effets, merci d'en informer votre médecin dès que possible.**

Si vous perdez du poids au début de votre traitement par Zavesca ne vous inquiétez pas. Habituellement, les personnes arrêtent de perdre du poids lorsque le traitement continue.

Si vous ressentez un léger tremblement, généralement des mains, avertissez aussitôt votre médecin. Les tremblements disparaissent souvent sans avoir besoin d'arrêter le traitement. Quelquefois, votre médecin aura besoin de diminuer la dose de Zavesca ou d'arrêter Zavesca pour mettre fin aux tremblements.

Si vous ressentez un des effets mentionnés comme grave ou si vous présentez des effets indésirables non mentionnés dans cette notice, veuillez en informer votre médecin ou votre pharmacien.

Pour la conservation et les autres informations, merci de tourner la page.

5. COMMENT CONSERVER ZAVESCA

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

Ne pas utiliser Zavesca après la date de péremption mentionnée sur la boîte.

A conserver à une température inférieure à 30 °C.

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

6. INFORMATIONS SUPPLEMENTAIRES

Que contient Zavesca

La substance active est le miglustat (100 mg).

Les autres composants dans la gélule sont :

Glycolate d'amidon de sodium,

Povidone (K30)

Stéarate de magnésium

Les autres composants dans l'enveloppe de la gélule sont :

Gélatine,

Eau

Dioxyde de titane.

Les autres composants dans l'encre d'impression sont :

Oxyde ferrique noir

Gomme laque

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

Zavesca est une gélule blanche de 100 mg portant la référence « OGT 918 » imprimée en noir sur la coiffe et le nombre « 100 » imprimé en noir sur le corps de la gélule.

Boîte de 4 plaquettes thermoformées, chaque plaquette thermoformée contient 21 gélules soit un total de 84 gélules.

Titulaire de l'Autorisation de mise sur le marché :

Actelion Registration Ltd

BSI Building 13th Floor

389 Chiswick High Road

Londres W4 4AL

Royaume-Uni

Fabricant responsable de la libération des lots :

Actelion Pharmaceuticals Deutschland GmbH

Basler Strasse 63-65

79100 Freiburg

Allemagne

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

Actelion Pharmaceuticals Belgium N.V.
Tél/Tel: +32-(0)15 284 777

България

Actelion Pharmaceuticals Ltd
Тел.: +420-2 3413 8150

Česká republika

Actelion Pharmaceuticals CZ, s.r.o.
Tel: +420 2 21 968 006

Danmark

Actelion Pharmaceuticals Sverige AB
Tlf: +46-(0)8 544 982 50

Deutschland

Actelion Pharmaceuticals Deutschland GmbH
Tel: +49-(0)761 45 64 0

Eesti

Nycomed SEFA AS
Tel: +372 6112 569

Ελλάδα

Actelion Pharmaceuticals Ελλάς A.E.
Τηλ: +30-210 675 25 00

España

Actelion Pharmaceuticals España S.L.
Tel: +34-93 253 10 64

France

Actelion Pharmaceuticals France SAS
Tél: +33-(0)1 58 62 32 32

Ireland

Actelion Pharmaceuticals UK Ltd
Tel: +353 1890 771 648

Ísland

Actelion Pharmaceuticals Sverige AB
Simi: +46-(0)8 544 982 50

Italia

Actelion Pharmaceuticals Italia S.r.l.
Tel: +39-0542 64 87 40

Κύπρος

Actelion Pharmaceuticals Ελλάς A.E.
Τηλ: +30-210 675 25 00

Luxembourg/Luxemburg

Actelion Pharmaceuticals Belgium N.V.
Tél/Tel: +32-(0) 15 284 777

Magyarország

Actelion Pharmaceuticals Ltd
Tel: +48 (0) 500 145 920

Malta

Actelion Pharmaceuticals Ltd
Tel: +48 (0) 500 145 920

Nederland

Actelion Pharmaceuticals Nederland B.V.
Tel: +31-(0)348 435950

Norge

Actelion Pharmaceuticals Sverige AB
Tlf: +46-(0)8 544 982 50

Österreich

Actelion Pharmaceuticals Austria GmbH
Tel: +43-(0)1 505 4527

Polska

Actelion Pharma Polska Sp.z.o.o.
Tel: +48 (0) 500 145 920

Portugal

Actelion Pharmaceuticals Portugal Lda.
Tel: +351-21 358 6120

România

Geneva Romfarm Internacional
Tel: + 40 (021) 231 3561

Slovenija

Medis d.o.o.
Tel.: +386-(0)1 589 69 00

Slovenská republika

Actelion Pharmaceuticals SK, s.r.o.
Tel: +420 2 21 968 006

Suomi/Finland

Actelion Pharmaceuticals Sverige AB
Puh/Tel: +46-(0)8 544 982 50

Sverige

Actelion Pharmaceuticals Sverige AB
Tel: +46-(0)8 544 982 50

Latvija

Nycomed Latvija
Tel: +371 784 0082

United Kingdom

Actelion Pharmaceuticals UK Ltd
Tel: +44-(0)845 075 0555

Lietuva

Nycomed atstovybė
Tel: +370 5210 9070

La dernière date à laquelle cette notice a été approuvée est : Mai 2011

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 la 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.

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