

GUIDE D'AUTO-INJECTION



40 mg/ml solution injectable

18 mg/0,45 ml

28 mg/0,7 ml

40 mg/1 ml

100 mg/ml solution injectable

80 mg/0,8 ml

asfotase alfa

*Ce document s'inscrit dans le cadre du Plan de Gestion
des Risques de Strensiq®*

▼ *Ce médicament fait l'objet d'une surveillance supplémentaire qui permettra
l'identification rapide de nouvelles informations relatives à la sécurité.*

*Ce document a été validé par l'Agence Nationale du Médicament
et des Produits de Santé en juillet 2017.*

Introduction

Ce guide d'auto-injection est destiné aux patients dont les premiers signes d'hypophosphatasie sont apparus avant l'âge de 18 ans et auxquels il est prescrit Strensiq®, traitement enzymatique substitutif au long cours.

Ce guide contient des instructions détaillées sur la dose correcte à administrer et les modalités de choix du site d'injection, de réalisation de l'injection et de son enregistrement afin de minimiser les risques d'erreurs médicamenteuses et de réactions au site d'injection. Il contient également des informations sur la déclaration des effets indésirables et sur la gestion de la chaîne du froid pendant le stockage et le transport de Strensiq®.

Ce guide est un complément à la formation que vous avez suivie avec votre professionnel de santé.

Si vous avez d'autres questions, interroger votre médecin, votre pharmacien ou votre infirmier/ère.

Que contient ce guide ?

Informations importantes	4
Qu'est-ce que Strensiq® ?	5
Mises en garde et précautions d'emploi	5
Déclaration des effets indésirables	5
Comment débuter le traitement par Strensiq® ?	6
Quelle dose de Strensiq® dois-je utiliser ?	6
Choix du site d'injection	7
L'injection de Strensiq®	8
L'Élimination des déchets	14
Le stockage et le transport de Strensiq®	15
Contacts	16

Informations importantes

Ne pas injecter ce médicament vous-même à moins d'avoir reçu une formation par un professionnel de santé et compris la procédure sur les modalités d'utilisation.

- Avant de débiter l'injection, vérifier systématiquement la date de péremption de Strensiq®. NE PAS UTILISER CE MEDICAMENT APRES LA DATE DE PEREMPTION.
- Utiliser toujours un nouveau flacon. Examiner attentivement la solution et assurez-vous qu'elle soit limpide et qu'aucune particule ne soit visible.
- Si vous pensez que la solution contenue dans le flacon est contaminée, NE PAS L'UTILISER et contacter votre pharmacien.
- Toujours utiliser la dose exacte qui a été prescrite par le médecin (en nombre de milligrammes).
- Chaque flacon est à usage unique et ne doit être prélevé qu'une seule fois. Tout flacon entamé doit être séparé des autres flacons immédiatement après l'injection, en vue de son élimination.
- Les seringues et les aiguilles sont à usage unique. Elles doivent être manipulées avec précaution et jetées en toute sécurité conformément à la réglementation.
- Conserver Strensiq® dans l'emballage d'origine afin de le protéger de la lumière.
- Conserver les flacons de Strensiq® au réfrigérateur à une température comprise entre 2°C et 8°C. NE PAS METTRE STRENSIQ® DANS LE COMPARTIMENT A GLACONS OU A PROXIMITE. Ne jamais injecter le contenu d'un flacon si vous savez ou suspectez qu'il a été congelé.

Pour plus d'informations sur Strensiq® veuillez-vous référer à la notice présente dans la boîte de Strensiq® et jointe à la fin de ce guide.

Qu'est-ce que Strensiq® ?

Strensiq® est un traitement enzymatique substitutif au long cours pour traiter les patients atteints d'hypophosphatasie dont les premiers signes sont apparus avant l'âge de 18 ans. Il est administré par voie sous-cutané, c'est-à-dire par une injection sous la peau.

▲ Mises en garde et précautions d'emploi

- Au cours du traitement par Strensiq®, vous êtes susceptible de présenter une réaction au site d'injection (notamment douleur, nodule, éruption cutanée, coloration anormale de la peau) pendant l'injection du médicament ou dans les heures qui suivent. Si vous présentez une réaction sévère au site d'injection, informez immédiatement votre médecin.
- Des patients traités par Strensiq® ont présenté des réactions allergiques similaires à l'anaphylaxie menaçant le pronostic vital et nécessitant un traitement médical. Les patients ayant développé des symptômes de type anaphylaxie ont présenté des difficultés à respirer, une sensation d'étouffement, des nausées, un gonflement au niveau des yeux et/ou des sensations de vertige. Les réactions sont apparues dans les minutes suivant l'injection d'asfotase alfa et peuvent survenir chez des patients qui reçoivent Strensiq® depuis longtemps (c'est-à-dire plus d'un an).
- Si vous présentez l'un de ces symptômes, arrêtez le traitement par Strensiq® et demandez immédiatement une aide médicale.
- Si vous présentez une réaction anaphylactique, ou en cas de symptômes similaires, votre médecin décidera avec vous des prochaines étapes et de la possibilité de reprendre le traitement par Strensiq® sous surveillance médicale. Suivez toujours les instructions de votre médecin.
- En cas d'injections régulières, vous devez alterner les sites d'injection entre les différentes parties du corps pour limiter la douleur et l'irritation éventuelles.
- Les régions du corps présentant une couche suffisante de tissu adipeux (graisse) sous la peau sont les plus adaptées pour l'injection (voir le schéma en page 7). Demander à votre professionnel de santé quels sont les sites d'injection préférables pour vous.

Déclaration des effets indésirables

- ▼ **Ce médicament fait l'objet d'une surveillance supplémentaire qui permettra l'identification rapide de nouvelles informations relatives à la sécurité.**

Si vous ressentez un quelconque effet indésirable, parlez-en à votre médecin, pharmacien ou infirmier/ère. Ceci s'applique aussi à tout effet indésirable qui ne serait pas mentionné dans la notice d'information. 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. www.ansm.sante.fr. En signalant les effets indésirables, vous contribuez à fournir davantage d'informations sur la sécurité du médicament.

Comment débiter le traitement par Strensiq® ?

Strensiq® doit vous être prescrit par votre médecin. Votre professionnel de santé vous présentera les différents documents d'information disponibles pour vous aider à utiliser ce médicament. Ce guide ainsi qu'un guide interactif (strensiq-informationpatient.fr) sont mis à votre disposition pour contribuer à votre formation à l'auto-injection.

Quelle dose de Strensiq® dois-je utiliser ?

Vous devez administrer la dose exacte de médicament prescrite par votre médecin (en nombre de milligrammes). La dose à administrer est basée sur votre poids. La dose exacte sera calculée par votre médecin et correspondra à un total de 6 mg/kg de Strensiq® par semaine, administrée en injection sous la peau (voie sous-cutanée). Cette dose totale peut être administrée en injection de 1 mg/kg de Strensiq® 6 fois par semaine ou de 2 mg/kg de Strensiq® 3 fois par semaine selon la recommandation de votre médecin. Par exemple, si vous pesez 40 kg, vous recevrez une dose de 40 mg six fois par semaine ou 80 mg trois fois par semaine. Le volume maximal de solution pour chaque injection ne doit pas excéder 1 ml. Si un volume supérieur à 1 ml est nécessaire, vous devrez effectuer plusieurs injections, immédiatement l'une après l'autre. Si vous pensez que vous avez administré accidentellement une dose de Strensiq® plus élevée que la dose prescrite, demander conseil à votre médecin.

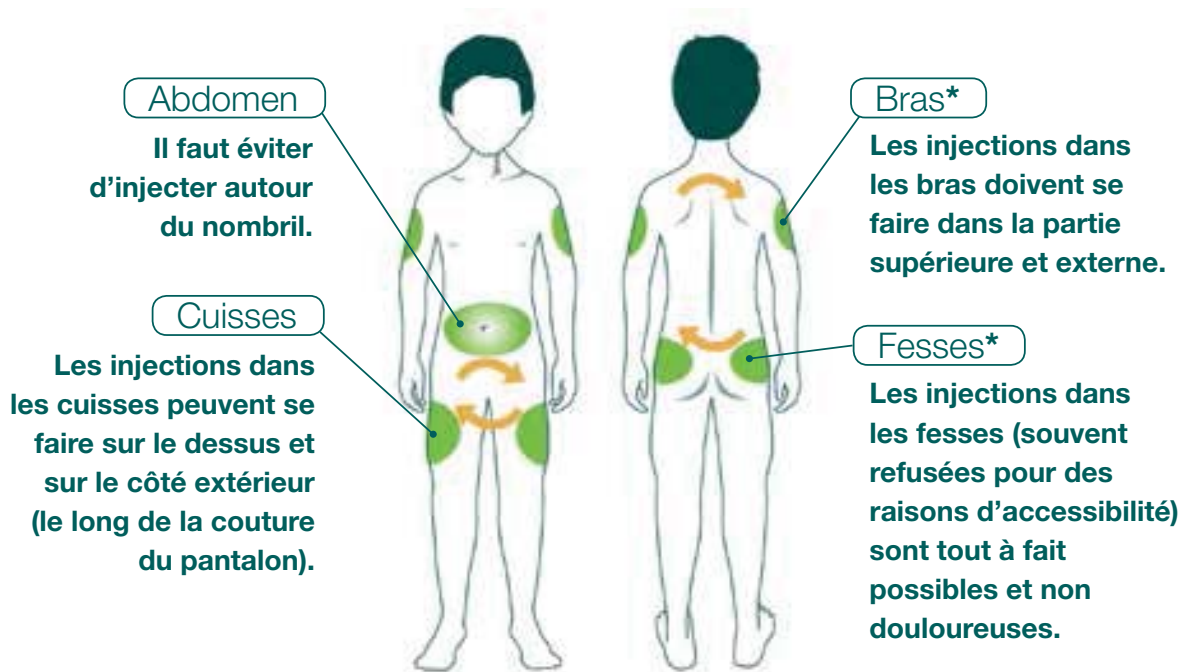
Choix du site d'injection

Strensiq® est administré 3 ou 6 fois par semaine en injection sous-cutanée dans la couche de graisse située juste en dessous de la peau. Cette couche de graisse s'appelle la couche sous-cutanée et se trouve juste au-dessus du muscle.

En cas d'injections régulières, vous devez alterner les sites d'injection entre les différentes parties du corps pour limiter la douleur et l'irritation éventuelles. Les régions du corps présentant une couche suffisante de graisse sous la peau sont les plus adaptées pour l'injection.

Les régions du corps les plus adaptées pour l'injection sont indiquées sur l'illustration ci-dessous. Demander à votre professionnel de santé quels sont les sites d'injection préférables pour vous.

Pour éviter d'injecter dans des régions présentant des nodules, des boules dures ou une zone douloureuse, la région d'injection choisie devra être examinée et palpée avant chaque injection. Signalez à votre médecin tout ce que vous constatez.



* Ces sites sont difficilement compatibles avec l'auto-injection.

Veuillez noter que ce guide ne remplace pas la formation que vous avez suivie avec votre **professionnel de santé**.

L'injection de Strensiq®

En premier lieu, sortir le (les) flacon(s) du réfrigérateur. Une fois sorti du réfrigérateur, les flacons doivent atteindre la température ambiante et être administrés dans un délai d'une heure au maximum.

Ne pas oublier que les flacons sont à usage unique et ne doivent être prélevés qu'une seule fois. Les flacons entamés doivent être séparés des autres flacons après l'injection, en vue de leur élimination.

Lavez-vous soigneusement les mains à l'eau et au savon.

Disposer tous les éléments dont vous allez avoir besoin sur une zone propre et dans un endroit où vous ne serez pas dérangé. Ces éléments incluent:

- Un ou plusieurs flacons pour l'injection
- Une seringue de 1 ml
- Une aiguille de plus grand diamètre (ex. 25G)
- Une aiguille de plus petit diamètre (ex. 27 ou 29G, avec une longueur appropriée pour une injection sous cutanée)
- Des tampons imbibés d'antiseptique alcoolique ou d'alcool
- Du coton hydrophile ou de la gaze
- Une boîte à aiguilles pour les déchets d'activité de soins à risques infectieux*
- Un pansement ou un bandage adhésif (si nécessaire)
- Le calendrier d'injection (ou tout autre support pour enregistrer les injections réalisées)

Choisir un site d'injection (voir le schéma en page 7) et le préparer conformément aux conseils de votre professionnel de santé. Réaliser une antiseptie du site d'injection : un badigeon d'antiseptique alcoolique et respect du séchage spontané de l'antiseptique.

** Votre pharmacien pourra vous procurer une boîte à aiguilles.*

L'injection de Strensiq®

1



Utiliser toujours un nouveau flacon et examiner attentivement la solution pour vous assurer qu'elle est limpide et ne contient aucune particule.

Retirer le capuchon de protection du flacon (indiqué en rouge sur l'illustration) afin de découvrir le bouchon stérile en caoutchouc.

2



Placer l'aiguille de plus grand diamètre (ex. 25G) sur la seringue vide tout en conservant le capuchon de protection de l'aiguille. Enfoncez l'aiguille et tournez-la dans le sens des aiguilles d'une montre jusqu'à ce qu'elle soit fixée. Retirez le capuchon en plastique qui recouvre l'aiguille et le jetez.

Tirez sur le piston pour aspirer dans la seringue une quantité d'air égale à la dose à administrer.

3



Tout en maintenant la seringue et le flacon à un angle de 45°, faire pénétrer l'aiguille dans le flacon au travers du bouchon en caoutchouc.

Enfoncer le piston à fond pour éjecter l'air dans le flacon.

L'injection de Strensiq®

4



Retourner le flacon et la seringue. Alors que l'aiguille est toujours immergée dans la solution, tirer le piston pour prélever la dose correcte dans la seringue.

5



Avant de retirer l'aiguille du flacon, vérifier qu'il n'y a pas de bulles d'air dans la seringue.

Si vous constatez la présence de bulles d'air dans la seringue, placer l'aiguille de la seringue vers le haut et tapoter doucement le côté de la seringue pour faire remonter les bulles vers le haut.

6



Une fois que toutes les bulles sont en haut de la seringue, appuyer doucement sur le piston pour éjecter les bulles de la seringue dans le flacon.

Une fois que les bulles sont sorties, vérifier la dose de médicament restant dans la seringue pour vous assurer que le volume qu'elle contient est correct.

Retirer l'aiguille du flacon.

L'injection de Strensiq®

7



Retirer l'aiguille de plus grand diamètre de la seringue en appuyant dessus et en tournant dans le sens inverse des aiguilles d'une montre. Jeter l'aiguille dans votre boîte à aiguilles.

8



Placer une aiguille de plus petit diamètre (ex. 27 ou 29G) sur la seringue remplie : tout en conservant le capuchon de protection de l'aiguille, enfoncer l'aiguille et tourner la dans le sens des aiguilles d'une montre jusqu'à ce qu'elle soit fixée. Retirer le capuchon de protection de l'aiguille en faisant bien attention de ne rien toucher avec.

9



Placer l'aiguille de la seringue vers le haut et tapoter doucement le côté de la seringue pour supprimer les bulles d'air. Appuyer légèrement sur le piston de la seringue pour évacuer les bulles d'air. Vous êtes maintenant prêt à injecter la dose correcte.

L'injection de Strensiq®

10



Pincer doucement la peau du site d'injection choisi entre le pouce et l'index.

11



Tout en tenant la seringue comme un stylo ou une fléchette, insérer l'aiguille dans le pli de la peau selon un angle de 45° à 90° par rapport à la surface de la peau. Un angle de 45° peut être préférable chez les enfants en bas âge ou qui ont peu de graisse sous la peau ou une peau fine.

12



Tout en continuant à tenir la peau, appuyer sur le piston de la seringue pour injecter le médicament tout en comptant lentement jusqu'à 10.

Retirer l'aiguille, relâcher le pli de peau et appliquer doucement un morceau de coton ou de gaze sur le site d'injection pendant quelques secondes.

L'injection de Strensiq®

13



Jeter la seringue et l'aiguille dans la boîte à aiguilles.

Les seringues et aiguilles sont à usage unique et ne doivent pas être utilisées plusieurs fois. Le médecin vous prescrira les aiguilles et seringues dont vous avez besoin.

Lorsque la boîte à aiguilles est pleine veuillez la rapporter chez votre pharmacien conformément à la réglementation en vigueur.

Les flacons sont à usage unique et ne doivent être prélevés qu'une seule fois.

Placer un petit pansement ou un bandage adhésif sur le site d'injection, si nécessaire.

Bien noter toutes les informations concernant l'injection dans votre calendrier d'injection ou tout autre support.

Nous vous recommandons de noter:

- le site d'injection
- la dose injectée
- toute réaction à l'injection

Si vous avez des inquiétudes au sujet des réactions que peut provoquer l'injection ou au sujet de la préparation ou de l'administration du médicament à l'enfant, parlez-en à votre professionnel de santé.

L'Élimination des déchets

1. Que sont les Déchets d'Activités de Soins à Risques Infectieux (DASRI) ?

Vous venez de réaliser une injection par Strensiq® et avez produit des déchets.

Ce sont des Déchets d'Activité de Soins à Risque Infectieux (DASRI). Ils incluent tous les déchets piquants, coupants et tranchants potentiellement contaminés et qui représentent donc un risque d'infection.

Selon la réglementation, vous êtes responsable de ces déchets qui doivent être éliminés en toute sécurité.

Vous devez ainsi vous débarrasser de vos aiguilles et seringues dans une boîte à aiguilles.

En aucun cas, ces déchets ne doivent être mélangés avec les ordures ménagères.

Il s'agit de garantir l'absence de risques infectieux pour vous-même, votre entourage et toute autre personne au contact de ces déchets.

2. Où se procurer les boîtes à aiguilles ?

Les boîtes à aiguilles sont disponibles dans les pharmacies de ville ou dans les pharmacies des établissements de santé et vous sont remises gratuitement sur présentation de l'ordonnance.



3. Comment utiliser la boîte à aiguilles ?

Rangez-la hors de la vue et de la portée des enfants. Ne la remplissez pas au-dessus du trait supérieur. Fermez-la définitivement avant de la rapporter au pharmacien. Le délai de stockage ne doit pas dépasser 3 mois.

4. Où rapporter les boîtes à aiguilles ?

Rapportez la boîte à aiguilles fermée à un point de collecte.

Renseignez-vous auprès de votre médecin/pharmacien ou sur le site internet <http://nous-collectons.dastri.fr/> ou au numéro vert **0 800 664 664**

5. Que faire des autres déchets ?

Ne jetez pas vos flacons entamés mais rapportez les à votre pharmacien. Alexion Pharma France adhère à l'association Cyclamed qui assure la collecte de ces déchets dans les pharmacies et les élimine en toute sécurité.

Les emballages en carton et les notices en papier sont à jeter dans la poubelle du tri sélectif.

Le stockage et le transport de Strensiq®

La conservation des flacons de Strensiq®

- Conserver les flacons de Strensiq® au réfrigérateur à une température comprise entre 2°C et 8°C. **NE PAS METTRE STRENSIQ® DANS LE COMPARTIMENT A GLACONS OU A PROXIMITE.** Ne jamais injecter le contenu d'un flacon si vous savez ou suspectez qu'il a été congelé.
- Conserver Strensiq® dans l'emballage d'origine afin de le protéger de la lumière.
- Avant de débiter l'injection, vérifiez bien la date d'expiration de Strensiq®. **NE PAS UTILISER** le produit si la date d'expiration est dépassée.

Voyager avec vos flacons de Strensiq®

- Calculer le nombre de flacons dont vous aurez besoin au cours de votre voyage. Emporter quelques flacons supplémentaires au cas où votre voyage se prolongerait.
- Ne pas oublier d'emporter votre boîte à aiguilles ainsi que des seringues et aiguilles en nombre suffisant. Il est recommandé de conserver votre traitement et le matériel nécessaire à l'injection dans un bagage à main. Il est indispensable de transporter les flacons dans un sac permettant de maintenir une température comprise entre 2°C et 8°C.
- Assurez-vous qu'un réfrigérateur sera disponible à votre arrivée et que vous pourrez y placer les flacons de Strensiq®.

Le stockage et le transport de Strensiq®

Par avion

- Il est recommandé de conserver le traitement et le matériel nécessaire à l'injection dans un bagage à main. Il est indispensable de transporter les flacons dans un sac permettant de maintenir une température comprise entre 2°C et 8°C.
- Il est recommandé d'emporter avec vous l'ordonnance de votre médecin accompagnée d'une lettre de celui-ci expliquant que vous devez voyager avec le médicament.
- Renseignez-vous auprès de la compagnie aérienne et/ou auprès des aéroports par lesquels vous transiterez pour connaître les règles spécifiques qui s'appliquent aux personnes voyageant avec des médicaments injectables et le matériel nécessaire à l'injection.
- Si vous avez des questions concernant votre voyage, parlez-en à votre professionnel de santé.

Contacts

Diffusé par Alexion Pharma France en tant que document d'information à destination des patients.

Pour obtenir des informations complémentaires sur Strensiq®, vous pouvez consulter la base de données publique des médicaments:

<http://base-donnees-publique.medicaments.gouv.fr/>

Pour obtenir des informations complémentaires sur l'hypophosphatasie, vous pouvez contacter l'association de patient Hypophosphatasie Europe.

<http://wp.hypophosphatasie.com>

Notice : Information de l'utilisateur

Strensiq 40 mg/ml solution injectable
(12 mg/0,3 ml 18 mg/0,45 ml
28 mg/0,7 ml 40 mg/1 ml)
asfotase alfa

Strensiq 100 mg/ml solution injectable
(80 mg/0,8 ml)
asfotase alfa

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

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

Qu'est ce que Strensiq

Strensiq est un médicament utilisé pour traiter la maladie héréditaire appelée « hypophosphatasie ». Il contient la substance active asfotase alfa.

Qu'est ce que l'hypophosphatasie

Les patients atteints d'hypophosphatasie ont un faible taux d'une enzyme appelée phosphatase alcaline, qui est importante pour différentes fonctions de l'organisme, notamment la solidification correcte des os et des dents. Les patients ont des problèmes de croissance et de solidité des os qui peuvent entraîner des fractures, des douleurs osseuses, des difficultés pour marcher, ainsi que des difficultés pour respirer et un risque de convulsions (crises convulsives).

Dans quel cas Strensiq est il utilisé

La substance active contenue dans Strensiq peut remplacer l'enzyme (phosphatase alcaline) qui manque dans l'hypophosphatasie. Strensiq est utilisé en traitement enzymatique substitutif au long cours pour traiter les symptômes.

Quels ont été les bénéfices de Strensiq observés dans les études cliniques

Strensiq a apporté aux patients des bénéfices en termes de minéralisation du squelette et de croissance.

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

N'utilisez jamais Strensiq :

Si vous êtes allergique à l'asfotase alfa (voir la section « Avertissements et précautions » ci-dessous) ou à l'un des autres composants contenus dans ce médicament (mentionnés dans la rubrique 6).

Avertissements et précautions

- Des patients traités par l'asfotase alfa ont présenté des réactions allergiques, notamment des réactions menaçant le pronostic vital nécessitant un traitement médical similaire à celui d'une anaphylaxie. Les patients ayant développé des symptômes de type anaphylaxie ont présenté des difficultés à respirer, une sensation d'étouffement, des nausées, un gonflement au niveau des yeux et des sensations de vertige. Les réactions sont apparues dans les minutes suivant l'administration d'asfotase alfa et peuvent survenir chez des patients qui reçoivent l'asfotase alfa depuis plus d'un an. Si vous présentez l'un de ces symptômes, arrêtez le traitement par Strensiq et sollicitez immédiatement une aide médicale.
- Si vous présentez une réaction anaphylactique, ou en cas de symptômes similaires, votre médecin parlera avec vous des prochaines étapes et de la possibilité de reprendre le traitement par Strensiq sous surveillance médicale. Suivez toujours les instructions de votre médecin.
- Dans les études cliniques, certains effets indésirables oculaires, probablement liés à l'hypophosphatasie, ont été rapportés chez des patients traités ou non par Strensiq. En cas de problèmes de vision, consultez votre médecin.
- Une soudure prématurée des os du crâne chez des enfants âgés de moins de 5 ans a été rapportée dans les études cliniques menées chez des nourrissons atteints d'hypophosphatasie, avec ou sans traitement par Strensiq. Si vous remarquez des modifications de la forme de la tête de votre enfant, consultez votre médecin.
- Si vous êtes traité(e) par Strensiq, vous êtes susceptible de présenter une réaction au site d'injection (douleur, nodule, éruption cutanée, coloration anormale de la peau) pendant l'administration du médicament ou dans les heures qui suivent. Si vous présentez une réaction sévère au site d'injection, informez immédiatement votre médecin.
- Une augmentation des taux de parathormone et de faibles taux de calcium ont été rapportés lors des études cliniques. Par conséquent, votre médecin pourra vous prescrire une supplémentation en calcium et en vitamine D orale si nécessaire.
- Une prise de poids peut survenir pendant le traitement par Strensiq. Si nécessaire, votre médecin vous donnera des conseils diététiques.

Autres médicaments et Strensiq

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

Grossesse et allaitement

Strensiq ne doit être utilisé pendant la grossesse ou l'allaitement qu'en cas de nécessité absolue. 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 d'utiliser ce médicament.

Conduite de véhicules et utilisation de machines

Ce médicament ne devrait pas avoir d'effet sur l'aptitude à conduire des véhicules et à utiliser des machines.

Informations importantes concernant certains composants de Strensiq

Ce médicament contient moins de 1 mmol (23 mg) de sodium par flacon, c'est à dire qu'il est essentiellement « sans sodium ».

3. Comment utiliser Strensiq ?

Veillez à toujours utiliser ce médicament en suivant exactement les instructions de cette notice ou les indications de votre médecin, pharmacien ou infirmier/ère. Vérifiez auprès de votre médecin, pharmacien ou infirmier/ère en cas de doute.

Un médecin ayant l'expérience de la prise en charge des patients atteints de maladies métaboliques ou osseuses vous expliquera comment utiliser Strensiq. Après avoir été formé(e) par le médecin ou par un(e) infirmier/ère spécialisé(e), vous pourrez vous injecter Strensiq vous même à domicile.

Posologie

- La dose que vous recevez est basée sur votre poids.
- La dose exacte sera calculée par votre médecin et correspondra à un total de 6 mg/kg d'asfotase alfa par semaine, administrée en injection sous la peau (voie sous cutanée) (voir le tableau de la posologie ci-dessous pour des informations détaillées sur le volume à injecter et le type de flacons à utiliser, en fonction de votre poids).
- Cette dose totale peut être administrée en injection de 1 mg/kg d'asfotase alfa 6 fois par semaine, ou de 2 mg/kg d'asfotase alfa 3 fois par semaine, selon la recommandation de votre médecin.
- Le volume maximal de solution pour chaque injection ne doit pas excéder 1 ml. Si un volume supérieur à 1 ml est nécessaire, vous devrez effectuer plusieurs injections, immédiatement l'une après l'autre.

En cas d'injection 3 fois par semaine		
Poids (kg)	Volume à injecter	Code couleur du flacon à utiliser
3	0,15 ml	Bleu foncé
4	0,20 ml	Bleu foncé
5	0,25 ml	Bleu foncé
6	0,30 ml	Bleu foncé
7	0,35 ml	Orange
8	0,40 ml	Orange
9	0,45 ml	Orange
10	0,50 ml	Bleu clair
11	0,55 ml	Bleu clair
12	0,60 ml	Bleu clair
13	0,65 ml	Bleu clair
14	0,70 ml	Bleu clair
15	0,75 ml	Rose
16	0,80 ml	Rose
17	0,85 ml	Rose
18	0,90 ml	Rose
19	0,95 ml	Rose
20	1 ml	Rose
25	0,50 ml	Vert
30	0,60 ml	Vert
35	0,70 ml	Vert
40	0,80 ml	Vert

En cas d'injection 6 fois par semaine		
Poids (kg)	Volume à injecter	Code couleur du flacon à utiliser
6	0,15 ml	Bleu foncé
7	0,18 ml	Bleu foncé
8	0,20 ml	Bleu foncé
9	0,23 ml	Bleu foncé
10	0,25 ml	Bleu foncé
11	0,28 ml	Bleu foncé
12	0,30 ml	Bleu foncé
13	0,33 ml	Orange
14	0,35 ml	Orange
15	0,38 ml	Orange
16	0,40 ml	Orange
17	0,43 ml	Orange
18	0,45 ml	Orange
19	0,48 ml	Bleu clair
20	0,50 ml	Bleu clair
25	0,63 ml	Bleu clair
30	0,75 ml	Rose
35	0,88 ml	Rose
40	1 ml	Rose
50	0,50 ml	Vert
60	0,60 ml	Vert
70	0,70 ml	Vert
80	0,80 ml	Vert
90	0,90 ml	Vert (x 2)
100	1 ml	Vert (x 2)

Utilisation chez les enfants et les adolescents

Comme chez les adultes, la dose recommandée de Strensiq chez les enfants et les adolescents est de 6 mg/kg d'asfotase alfa par semaine. Votre médecin adaptera régulièrement les doses au fur et à mesure de l'évolution du poids.

Recommandations pour l'injection

- Vous pourrez présenter une réaction au site d'injection. Veuillez lire attentivement la rubrique 4 avant d'utiliser ce médicament afin de savoir quels effets indésirables peuvent survenir.
- En cas d'injections régulières, vous devez alterner les sites d'injection entre les différentes parties du corps pour limiter la douleur et l'irritation éventuelles.
- Les régions présentant une couche suffisante de tissu adipeux (graisse) sous la peau (cuisses, bras) sont les sites les plus adaptés pour l'injection. Demandez à votre médecin ou infirmier/ère quels sont les sites d'injection préférables pour vous.

Avant d'injecter Strensiq, veuillez lire attentivement les instructions ci dessous.

- Chaque flacon est à **usage unique** et ne doit être ponctionné qu'une seule fois. La solution aqueuse doit être limpide et incolore à légèrement jaune, sans signe visible de détérioration ; dans le cas contraire, ne pas l'utiliser. Tout médicament non utilisé ou déchet doit être éliminé immédiatement.
- Si vous injectez vous même ce médicament, votre médecin, votre pharmacien ou votre infirmier/ère vous montrera comment préparer et injecter le médicament. N'injectez pas ce médicament vous même à moins d'avoir reçu une formation et compris la procédure.

Comment injecter Strensiq :

Lavez vous soigneusement les mains à l'eau et au savon.

Retirez le capuchon de protection du flacon de Strensiq.

Une fois sorti du réfrigérateur, Strensiq doit être utilisé dans un délai d'une heure au maximum.

Retirez le capuchon de protection en plastique de la seringue à utiliser.

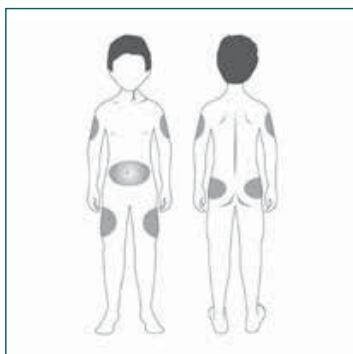
Utilisez toujours une seringue neuve comportant un capuchon de protection en plastique.

Faites attention à ne pas vous blesser avec l'aiguille.

Prélevez la dose correcte de Strensiq dans la seringue. Vous devrez peut-être utiliser plusieurs flacons pour prélever la quantité complète nécessaire pour obtenir la dose correcte.

Examinez la seringue pour vérifier que le volume qu'elle contient est correct.

Le volume par injection ne doit pas excéder 1 ml. Si un volume supérieur est nécessaire, plusieurs injections doivent être effectuées sur des sites différents.



Choisissez un site d'injection (cuisses, abdomen, bras, fesses). Les parties du corps les plus adaptées pour l'injection sont indiquées en gris sur l'illustration. Votre médecin vous expliquera quels sont les sites d'injection possibles.

REMARQUE : n'injectez pas dans une zone où vous sentez des nodules, des boules dures ou une zone douloureuse ; signalez à votre médecin tout ce que vous constatez.



Pincez doucement la peau du site d'injection choisi entre le pouce et l'index.



Tout en tenant la seringue comme un stylo ou une fléchette, insérez l'aiguille dans le pli de la peau selon un angle de 45° à 90° par rapport à la surface de la peau.

Un angle de 45° peut être préférable chez les patients qui ont peu de graisse sous la peau ou qui ont une peau fine.



Tout en continuant à tenir la peau, appuyez sur le piston de la seringue pour injecter le médicament tout en comptant lentement jusqu'à 10.

Retirez l'aiguille, relâchez le pli de peau et appliquez doucement un morceau de coton ou de gaze sur le site d'injection pendant quelques secondes.

Cela aidera à obturer la peau ayant été piquée et empêchera tout écoulement. Ne frottez pas le site d'injection après l'injection.

Placez les seringues, les flacons et l'aiguille dans un collecteur d'aiguilles. Votre médecin, votre pharmacien ou votre infirmier/ère vous dira comment vous pouvez vous procurer un collecteur d'aiguilles.

Si vous avez utilisé plus de Strensiq que vous n'auriez dû

Si vous pensez que vous avez administré accidentellement une dose de Strensiq plus élevée que la dose prescrite, demandez conseil à votre médecin.

Si vous oubliez d'utiliser Strensiq

N'injectez pas une dose double pour compenser une dose oubliée et demandez conseil à votre médecin.

Pour plus d'informations, veuillez consulter : strensiq-informationpatient.fr .



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

Si vous ne savez pas avec certitude ce que sont les effets indésirables ci dessous, demandez à votre médecin de vous les expliquer.

Très fréquents : peuvent affecter plus de 1 patient sur 10

Réactions au site d'injection pendant l'injection du médicament ou dans les heures qui suivent (pouvant entraîner une rougeur, une couleur anormale, des démangeaisons, une douleur et/ou un gonflement).

Fièvre (pyrexie), irritabilité.

Rougeur cutanée (érythème).

Douleurs dans les mains et les pieds.

Contusion (ecchymose).

Maux de tête.

Fréquents : peuvent affecter jusqu'à 1 patient sur 10

Frissons.

Boules de tissu adipeux sur la peau (lipohypertrophie), relâchement cutané (cutis laxa), vergetures, couleur anormale de la peau, y compris zone de peau plus claire (hypopigmentation cutanée).

Nausées, engourdissement au niveau de la bouche (hypoesthésie buccale).

Douleurs musculaires (myalgies).

Cicatrice.

Tendance accrue aux ecchymoses.

Bouffées de chaleur.

Infection de la peau au site d'injection (cellulite au site d'injection).

Déclaration des effets secondaires

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

5. Comment conserver Strensiq ?

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.

À conserver dans l'emballage d'origine à l'abri de la lumière.

Après ouverture du flacon, le produit doit être utilisé immédiatement (dans un délai d'une heure au maximum).

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 Strensiq

- **Strensiq 40 mg/ml solution injectable**

La substance active est l'asfotase alfa. Chaque ml de solution contient 40 mg d'asfotase alfa.
Chaque flacon de 0,3 ml de solution (40 mg/ml) contient 12 mg d'asfotase alfa.
Chaque flacon de 0,45 ml de solution (40 mg/ml) contient 18 mg d'asfotase alfa.
Chaque flacon de 0,7 ml de solution (40 mg/ml) contient 28 mg d'asfotase alfa.
Chaque flacon de 1 ml de solution (40 mg/ml) contient 40 mg d'asfotase alfa.

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

- **Strensiq 100 mg/ml solution injectable**

La substance active est l'asfotase alfa. Chaque ml de solution contient 100 mg d'asfotase alfa.
Chaque flacon de 0,8 ml de solution (100 mg/ml) contient 80 mg d'asfotase alfa.

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

Qu'est ce que Strensiq et contenu de l'emballage extérieur

- **Strensiq 40 mg/ml solution injectable**

Strensiq se présente sous forme de solution injectable aqueuse limpide, incolore à légèrement jaune, en flacons contenant 0,3 ml, 0,45 ml, 0,7 ml et 1 ml de solution.

Boîtes de 1 ou 12 flacons.

Toutes les présentations peuvent ne pas être commercialisées dans votre pays.

- **Strensiq 100 mg/ml solution injectable**

Strensiq se présente sous forme de solution injectable aqueuse limpide, incolore à légèrement jaune, en flacons contenant 0,8 ml de solution.

Boîtes de 1 ou 12 flacons.

Toutes les présentations peuvent ne pas être commercialisées dans votre pays.

Titulaire de l'autorisation de mise sur le marché

Alexion Europe SAS
1 15 avenue Edouard Belin
92500 Rueil Malmaison
France

Fabricant

Alexion Pharma International Operations Unlimited Company
College Business and Technology Park, Blanchardstown
Dublin 15
Irlande

La dernière date à laquelle cette notice a été révisée est 07/2017

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 des médicaments 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.



Alexion Pharma France
1-15, Avenue Edouard Belin
92 500 Rueil-Malmaison

FR/REGSTREN/17/0003 - août 2017 - abstudio