

▼ 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 secondaire. Voir à la fin de la rubrique « Quels effets secondaires ADZYNMA peut-il provoquer ? » pour savoir comment déclarer les effets secondaires.

Information destinée aux patients

Lisez attentivement cette notice d'emballage avant de prendre ou d'utiliser ce médicament.

Ce médicament vous a été remis personnellement sur ordonnance médicale. Ne le remettez donc pas à d'autres personnes, même si elles semblent présenter les mêmes symptômes que vous. En effet, ce médicament pourrait nuire à leur santé.

Conservez cette notice d'emballage pour pouvoir la relire plus tard si nécessaire.

ADZYNMA®

Takeda Pharma AG

Qu'est-ce que le ADZYNMA et quand doit-il être utilisé?

ADZYNMA contient la substance active ADAMTS13r, qui est une copie artificielle de l'enzyme (protéine) naturelle ADAMTS13. Cette enzyme est manquante chez les patients atteints de purpura thrombotique thrombocytopénique congénital (PTTc).

Le PTT congénital est une maladie du sang héréditaire très rare, qui se traduit par la formation de caillots sanguins dans les petits vaisseaux sanguins de tout le corps. Ces caillots peuvent bloquer la circulation du sang et l'apport d'oxygène aux organes du corps, ce qui entraîne un nombre de plaquettes (composants qui aident le sang à coaguler) inférieur à la normale dans le sang.

Le PTT congénital est causé par un manque d'enzyme ADAMTS13 dans le sang. L'enzyme ADAMTS13 aide à prévenir la formation de caillots sanguins en décomposant de grosses molécules appelées facteur de von Willebrand (FVW). Lorsque les molécules de FVW sont trop grosses, elles peuvent provoquer la formation de caillots sanguins dangereux. ADZYNMA est utilisé pour pallier le déficit d'enzyme ADAMTS13. Les grosses molécules du FVW peuvent ainsi être fractionnées en molécules plus petites, ce qui réduit le risque de formation de caillots sanguins et peut prévenir la baisse du taux de plaquettes sanguines chez les patients atteints de PTTc.

ADZYNMA ne doit être utilisé que sur prescription du médecin.

Quand ADZYNMA ne doit-il pas être utilisé?

ADZYNMA ne doit pas être utilisé

- si vous avez déjà eu des réactions allergiques sévères ou potentiellement mortelles au principe actif (ADAMTS13r) ou à l'un des excipients contenus dans ce médicament mentionnés dans la rubrique « Que contient ADZYNMA ? ».

Quelles sont les précautions à observer lors de l'utilisation de ADZYNMA?

Adressez-vous à votre médecin ou à votre pharmacien avant d'utiliser ADZYNMA.

Réactions allergiques

Il existe un risque de réaction d'hypersensibilité de type allergique à ADZYNMA. Votre médecin doit vous informer des signes précoces de réactions allergiques graves, tels que:

- une accélération de la fréquence cardiaque
- une oppression thoracique
- une respiration sifflante et/ou l'apparition soudaine de difficultés respiratoires
- une hypotension artérielle



- de l'urticaire, une éruption cutanée et des démangeaisons
- un écoulement nasal ou une congestion nasale
- des yeux rouges
- des éternuements
- un gonflement rapide sous la peau au niveau de zones telles que le visage, la gorge, les bras et les jambes
- une fatigue
- des nausées (envie de vomir)
- des vomissements
- des sensations telles que des engourdissements, des picotements, des fourmillements
- une agitation
- une anaphylaxie (réaction allergique grave pouvant entraîner des difficultés à avaler et/ou à respirer, une rougeur ou un gonflement du visage et/ou des mains).

Si l'un de ces symptômes survient, votre médecin décidera si votre traitement par ADZYNMA doit être interrompu et vous donnera des médicaments appropriés pour traiter la réaction allergique. Les symptômes graves, notamment les difficultés respiratoires et les sensations de vertige, nécessitent un traitement d'urgence immédiat.

Inhibiteurs

Des anticorps neutralisants (appelés inhibiteurs) peuvent se former chez certains patients recevant ADZYNMA. Ces inhibiteurs pourraient empêcher le traitement d'agir correctement. Informez votre médecin si vous pensez que votre médicament ne vous fait pas d'effet.

Utilisation d'ADZYNMA avec d'autres médicaments

Informez votre médecin, votre pharmacien ou le personnel médical si vous utilisez, avez récemment utilisé ou envisagez d'utiliser tout autre médicament.

Conduite de véhicules et utilisation de machines

Ce médicament peut avoir une influence mineure sur l'aptitude à conduire des véhicules et à utiliser des machines. Des sensations de vertige et une somnolence peuvent survenir après l'utilisation d'ADZYNMA.

ADZYNMA contient du sodium

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

ADZYNMA contient du polysorbate 80

Ce médicament contient 2,7 mg de polysorbate 80 par flacon d'ADZYNMA 500 UI ou 1500 UI, correspondant à une quantité maximale de 0,216 mg/kg de poids corporel à une dose de 40 UI d'ADZYNMA. Les polysorbates peuvent provoquer des réactions allergiques. Informez votre médecin si vous avez des allergies connues.

Veuillez informer votre médecin ou votre pharmacien si

- vous souffrez d'une autre maladie
- vous êtes allergique
- vous prenez déjà d'autres médicaments (même en automédication !).

ADZYNMA peut-il être utilisé pendant la grossesse ou l'allaitement?

Si vous êtes enceinte ou si vous allaitez, si vous pensez être enceinte ou planifiez une grossesse, demandez conseil à votre médecin ou à votre pharmacien avant de prendre ce médicament.



Vous ne devez pas utiliser ADZYNMA pendant la grossesse, sauf si votre médecin vous le recommande expressément. Vous devez décider avec votre médecin si vous pouvez utiliser ADZYNMA pendant l'allaitement.

Comment utiliser ADZYNMA?

Le traitement par ADZYNMA vous sera administré sous la supervision d'un médecin ayant l'expérience de la prise en charge de patients atteints de troubles sanguins.

ADZYNMA est administré par injection intraveineuse. Il est fourni à votre médecin sous forme de poudre à dissoudre («reconstitution») à l'aide du solvant inclus (un liquide capable de dissoudre la poudre) avant administration.

La dose est calculée en fonction de votre poids corporel.

Prise du médicament à domicile

Votre médecin peut considérer que vous pouvez utiliser ADZYNMA à domicile si vous tolérez bien vos injections. Lorsque vous serez capable de vous auto-injecter ADZYNMA (ou lorsqu'il vous sera administré par un aidant), une fois que votre médecin traitant et/ou votre infirmier/infirmière vous aura montré comment faire, votre médecin continuera à surveiller votre réponse au traitement. Si vous ressentez un quelconque effet indésirable en prenant le médicament à domicile, vous devez arrêter immédiatement l'injection et consulter un professionnel de la santé.

Posologie recommandée

Traitement enzymatique substitutif prophylactique

La posologie habituelle est de 40 UI par kg de poids corporel, administrée toutes les deux semaines.

Votre médecin peut augmenter la fréquence des injections à une fois par semaine si ADZYNMA toutes les deux semaines n'est pas efficace pour vous.

Traitement enzymatique substitutif à la demande en cas d'épisode soudain de PTT

Si vous présentez un épisode soudain de purpura thrombocytopénique thrombotique (PTT), la posologie recommandée d'ADZYNMA est la suivante:

- 40 UI/kg de poids corporel le 1^{er} jour.
- 20 UI/kg de poids corporel le 2^e jour.
- 15 UI/kg de poids corporel à partir du 3^e jour, une fois par jour, jusqu'à deux jours après la résolution de l'épisode soudain de PTT.

Si vous avez pris plus d'ADZYNMA que vous n'auriez dû

Prendre une quantité trop importante de ce médicament peut entraîner des saignements.

Si vous oubliez de prendre ADZYNMA

Si vous avez oublié une injection d'ADZYNMA, prévenez votre médecin dès que possible. Ne prenez pas une dose double pour compenser la dose que vous avez oublié de prendre.

Si vous arrêtez d'utiliser ADZYNMA

Si vous souhaitez arrêter le traitement par ADZYNMA, parlez-en à votre médecin. Les symptômes de votre maladie peuvent s'aggraver si vous arrêtez le traitement.

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

Ne changez pas de votre propre chef le dosage prescrit. Adressez-vous à votre médecin ou à votre pharmacien si vous estimez que l'efficacité du médicament est trop faible ou au contraire trop forte.

Quels effets secondaires ADZYNMA peut-il provoquer?



Comme tous les médicaments, ce médicament peut provoquer des effets indésirables, mais ceux-ci ne surviennent pas obligatoirement chez tous les patients.

Les effets indésirables suivants ont été rapportés lors de l'utilisation d'ADZYNMA:

Très fréquents (concerne plus de 1 personne sur 10)

- infection du nez et de la gorge
- maux de tête
- sensations de vertige
- migraine
- diarrhée
- nausée

Fréquents (concerne jusqu'à 1 personne sur 10)

- nombre élevé de plaquettes dans le sang (thrombocytose)
- somnolence
- constipation
- ballonnements (distension abdominale)
- faiblesse (asthénie)
- sensation de chaleur
- activité d'ADAMTS13 anormale

Si vous remarquez des effets secondaires, veuillez en informer votre médecin ou votre pharmacien. Ceci vaut en particulier pour les effets secondaires non mentionnés dans cette notice d'emballage.

À quoi faut-il encore faire attention?

Conserver hors de la portée des enfants.

Ce médicament ne doit pas être utilisé au-delà de la date figurant après la mention «EXP» sur l'étiquette et l'emballage. La date de péremption fait référence au dernier jour du mois indiqué.

Flacons non ouverts

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 préparation de la solution injectable (reconstitution)

Utilisez ADZYNMA dans les 3 heures suivant la reconstitution de la solution injectable (la dissolution de la poudre avec le solvant). Jetez toute solution injectable non utilisée 3 heures après la reconstitution.

N'utilisez pas la solution injectable si vous remarquez que celle-ci n'est pas limpide et incolore.

Ne jetez aucun médicament à l'égout ni avec les ordures ménagères. Les particuliers peuvent rapporter leurs médicaments périmés ou qui ne sont plus utilisés dans les pharmacies ou dans les centres de collecte. Cette mesure contribue à protéger l'environnement.

Pour de plus amples renseignements, consultez votre médecin ou votre pharmacien, qui disposent d'une information détaillée destinée aux professionnels.

Que contient ADZYNMA?

Principes actifs

ADAMTS13r (protéine humaine recombinante purifiée).



Excipients

Chlorure de sodium, chlorure de calcium dihydraté, L-histidine, mannitol, saccharose, polysorbate 80 (E433), eau pour préparations injectables.

Numéro d'autorisation

69562 (Swissmedic)

Où obtenez-vous ADZYNMA? Quels sont les emballages à disposition sur le marché?

En pharmacie, seulement sur ordonnance médicale.

ADZYNMA 500 UI:

Chaque boîte contient un flacon de poudre (500 UI d'ADAMTS13r), un flacon de 5 ml de solvant, un dispositif de reconstitution (BAXJECT II Hi-Flow), une seringue à usage unique, un set de perfusion et deux tampons d'alcool.

ADZYNMA 1500 UI:

Chaque boîte contient un flacon de poudre (1500 UI d'ADAMTS13r), un flacon de 5 ml de solvant, un dispositif de reconstitution (BAXJECT II Hi-Flow), une seringue à usage unique, un set de perfusion et deux tampons d'alcool.

Titulaire de l'autorisation

Takeda Pharma AG, 8152 Opfikon

Cette notice d'emballage a été vérifiée pour la dernière fois en octobre 2025 par l'autorité de contrôle des médicaments (Swissmedic).

Mode d'emploi

Ce mode d'emploi contient des informations sur la façon de dissoudre la poudre dans le solvant, de préparer la solution injectable prête à l'emploi d'ADZYNMA et de l'administrer par voie intraveineuse.

Il est destiné aux professionnels de santé et aux patients/aidants qui administreront ADZYNMA à domicile après avoir été correctement formés par un professionnel de santé.

Le traitement par ADZYNMA doit être prescrit et supervisé par un professionnel de santé ayant l'expérience de la prise en charge des patients atteints de troubles sanguins.

Important :

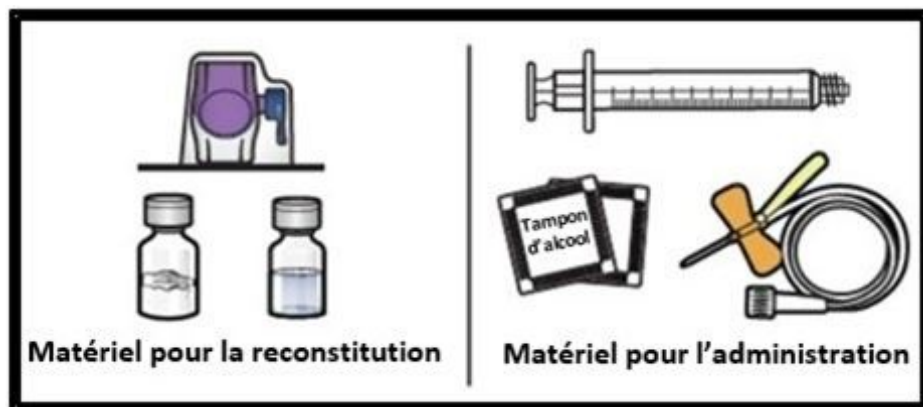
- **Pour injection par voie intraveineuse après** reconstitution (dissolution de la poudre avec le solvant et préparation de la solution injectable prête à l'emploi) uniquement.
- Utilisez une technique aseptique tout au long de la procédure.
- Vérifiez la date de péremption du médicament avant de l'utiliser. N'utilisez plus ADZYNMA si la date de péremption figurant sur l'emballage ou l'étiquette est dépassée.
- Si le patient a besoin de plus d'un flacon d'ADZYNMA par injection, reconstituez chaque flacon conformément aux instructions mentionnées dans la rubrique « Reconstitution ».
- Inspectez la solution reconstituée et prête à l'emploi d'ADZYNMA pour détecter la présence de particules ou d'une décoloration avant administration. La solution doit être limpide et incolore.
- **Ne pas administrer** si vous observez des particules ou une décoloration.
- Utilisez ADZYNMA **dans les 3 heures** suivant la reconstitution.
- **Ne pas administrer** ADZYNMA en même temps que d'autres médicaments, par la même tubulure de perfusion ou dans le même flacon/poche de perfusion.

Reconstitution (préparation de la solution injectable prête à l'emploi)



1. Préparez une surface plane et propre et rassemblez tout le matériel dont vous aurez besoin pour la reconstitution et l'administration (**Figure A**).

Figure A



2. Laissez les flacons d'ADZYNMA et le solvant revenir à température ambiante avant de les utiliser.
3. Lavez-vous et séchez-vous soigneusement les mains.
4. Retirez les bouchons en plastique des flacons d'ADZYNMA et de solvant et placez-les sur une surface propre et plane (**Figure B**).

Figure B



5. Essuyez les bouchons en caoutchouc à l'aide d'un tampon d'alcool et laissez-les sécher avant de les utiliser. (**Figure C**).

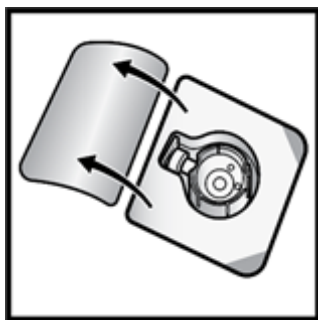
Figure C



6. Ouvrez l'emballage du dispositif BAXJECT II Hi-Flow en retirant le couvercle, sans toucher l'intérieur (**Figure D**).
- Ne retirez pas le dispositif BAXJECT II Hi-Flow de l'emballage.
 - **Ne touchez pas la pointe en plastique transparent.**

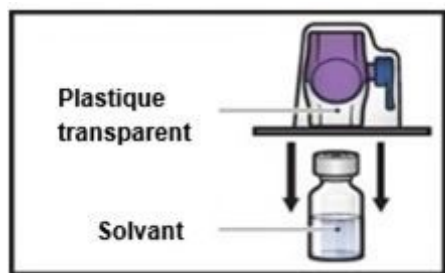
Figure D





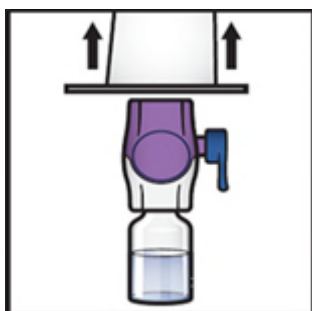
7. Retournez l'emballage du dispositif BAXJECT II Hi-Flow et placez-le au-dessus du flacon de solvant. Enfoncez-le bien droit jusqu'à ce que **la pointe en plastique transparent** perce le **bouchon du flacon de solvant (Figure E)**.

Figure E



8. Saisissez l'emballage du dispositif BAXJECT II Hi-Flow par ses bords et retirez-le du dispositif (Figure F).
- Ne retirez pas le **capuchon bleu** du dispositif BAXJECT II Hi-Flow.
 - **Ne touchez pas la pointe en plastique violet** exposée.

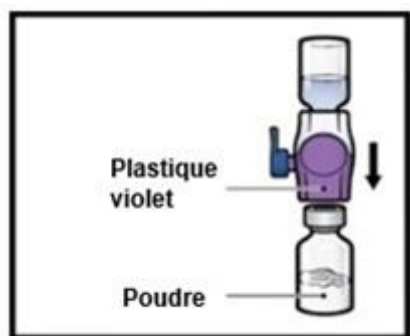
Figure F



9. Retournez le système de façon à ce que le flacon de solvant soit sur le dessus. Appuyez sur le dispositif BAXJECT II Hi-Flow jusqu'à ce que la pointe en plastique violet perce le bouchon du flacon de poudre d'ADZYNMA (Figure G). Le solvant est aspiré dans le flacon de poudre d'ADZYNMA sous l'effet du vide.
- Vous remarquerez peut-être des bulles ou de la mousse ; cela est normal et elles devraient disparaître rapidement.

Figure G





10. Agitez **doucement** et régulièrement les flacons reliés jusqu'à ce que la poudre soit complètement dissoute (**Figure H**).

- **Ne secouez pas** les flacons.

Figure H



11. Inspectez visuellement la solution reconstituée pour détecter la présence de particules et de décolorations avant de l'administrer.

- **N'utilisez pas** la solution si vous observez des particules ou une décoloration.
- 12. Si la dose nécessite plus d'un flacon d'ADZYNMA, répétez les étapes de reconstitution décrites ci-dessus pour chaque flacon.
- **Utilisez un dispositif BAXJECT II Hi-Flow différent pour reconstituer chaque flacon d'ADZYNMA et de solvant.**

Administration d'ADZYNMA

13. Retirez le **capuchon bleu** du dispositif BAXJECT II Hi-Flow (**Figure I**). Montez une seringue Luer-lock sur le dispositif (**Figure J**).

- N'injectez pas d'air dans le système.

Figure I

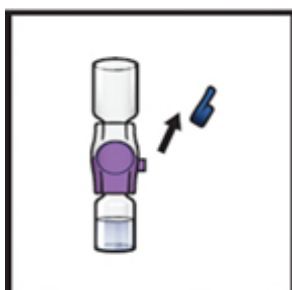
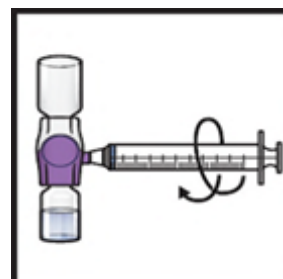


Figure J

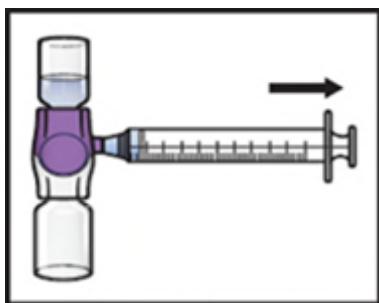


14.



Retournez le système (le flacon d'ADZYNMA est maintenant au-dessus). Prélevez la **solution reconstituée** dans la seringue en tirant lentement sur le piston de la seringue (**Figure K**).

Figure K



15. Si un patient doit recevoir plus d'un flacon d'ADZYNMA, le contenu de plusieurs flacons peut être aspiré dans la même seringue. Répétez cette séquence d'opérations pour tous les flacons d'ADZYNMA reconstitué, jusqu'à ce que le volume total à administrer soit atteint.
16. Retirez la seringue et raccordez-y une aiguille d'injection appropriée ou un set de perfusion.
17. Dirigez l'aiguille vers le haut et éliminez les bulles d'air en tapotant doucement la seringue avec votre doigt et en chassant l'air lentement et avec précaution hors de la seringue et de l'aiguille.
18. Posez un garrot et nettoyez le site d'injection choisi à l'aide d'un tampon d'alcool (**Figure L**).

Figure L

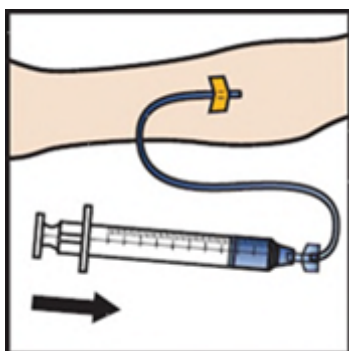


19. Insérez l'aiguille dans la veine et retirez le garrot.
20. Administrez l'ADZYNMA reconstitué **lentement**, à une vitesse **de 2 à 4 ml par minute**

(**Figure M**).

- Vous pouvez utiliser un pousse-seringue pour contrôler la vitesse d'administration.

Figure M



21. Retirez l'aiguille de la veine et appuyez sur le site d'injection pendant plusieurs minutes.
- Ne remplacez pas le capuchon sur l'aiguille.



Conservation d'ADZYNMA

- Conservez ADZYNMA au réfrigérateur (entre 2 °C et 8 °C). Ne pas congeler. À conserver dans l'emballage d'origine, à l'abri de la lumière.

N'utilisez pas ce médicament après la date de péremption figurant après la mention « EXP » sur l'étiquette et l'emballage.

- Utilisez ADZYNMA **dans les 3 heures** suivant la reconstitution. Jetez toute solution injectable qui n'a pas été utilisée dans les 3 heures suivant la reconstitution.

Élimination d'ADZYNMA

- Les flacons sont à **usage unique**.
- Jetez l'aiguille et la seringue usagées ainsi que les flacons vides dans un collecteur de déchets médicaux résistant aux perforations.
- Ne jetez aucun médicament avec les eaux usées ou les ordures ménagères. Les médicaments périmés ou qui ne sont plus utilisés dans les ménages peuvent être rapportés dans les pharmacies ou dans les centres de collecte. Ces mesures contribueront à protéger l'environnement.

