

Information destinée aux patient

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.

Procysbi®, gélules gastro-résistantes

Chiesi SA

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

Procysbi contient comme principe actif la mercaptamine (également appelée cystéamine) et est destiné au traitement de la cystinose néphropathique chez l'enfant et l'adulte. Aucune donnée clinique n'est disponible pour les patients âgés de moins d'une année. La cystinose est une maladie caractérisée par une accumulation anormale d'un acide aminé la cystine dans divers organes du corps, comme les reins, les yeux, les muscles, le pancréas et le cerveau. L'accumulation de cystine provoque une altération des reins, ainsi qu'une excrétion excessive de glucose, de protéines et d'électrolytes. Différents organes sont atteints à des âges différents.

Procysbi est un médicament qui réagit avec la cystine pour abaisser sa concentration dans les cellules. Le traitement par la mercaptamine doit être commencé rapidement après la confirmation du diagnostic de cystinose, afin d'en obtenir un bénéfice maximal.

Selon prescription du médecin.

Quand Procysbi ne doit-il pas être pris/utilisé?

Ne prenez jamais Procysbi:

- si vous êtes allergique à la mercaptamine (également appelée mercaptamine) ou à l'un des autres composants contenus dans ce médicament (mentionnés dans la rubrique Que contient Procysbi);
- si vous êtes allergique à la pénicillamine;
- si vous allaitez.

Quelles sont les précautions à observer lors de la prise/de l'utilisation de Procysbi?

Adressez-vous à votre médecin ou pharmacien avant de prendre Procysbi.

Comme la mercaptamine par voie orale n'a pas d'action sur les dépôts de cristaux de cystine dans les yeux, vous devez continuer à utiliser les gouttes de mercaptamine pour les yeux prescrites par votre médecin.

Les gélules entières de mercaptamine ne doivent pas être données aux enfants âgés de moins de 6 ans, en raison du risque de fausse route (voir rubrique Comment utiliser Procysbi – Mode d'administration).

De graves lésions de la peau peuvent survenir chez les patients traités par de fortes doses de mercaptamine. Votre médecin surveillera systématiquement votre peau et vos os et diminuera ou arrêtera votre traitement si nécessaire (voir rubrique Quels effets secondaires Procysbi peut-il provoquer).

Des ulcères et des saignements de l'estomac et de l'intestin peuvent se produire chez les patients recevant de la mercaptamine (voir rubrique Quels effets secondaires Procysbi peut-il provoquer).

D'autres symptômes intestinaux, notamment des nausées, des vomissements, de l'anorexie et des maux d'estomac, peuvent survenir avec la mercaptamine. Votre médecin peut interrompre le traitement et modifier votre dose, si ces symptômes apparaissent.

Adressez-vous à votre médecin si vous présentez un symptôme inhabituel ou si vous constatez un changement de vos symptômes gastro-intestinaux.



Des symptômes tels que crises d'épilepsies, fatigue, somnolence, dépression et troubles cérébraux (encéphalopathie) peuvent survenir avec la mercaptamine. Si de tels symptômes se développent, informez-en votre médecin, qui ajustera votre dose.

Une anomalie de la fonction hépatique ou une diminution du nombre de globules blancs dans le sang (leucopénie) peuvent se produire lors de l'utilisation de la mercaptamine. Votre médecin surveillera systématiquement votre numération sanguine et le fonctionnement de votre foie.

Votre médecin vous surveillera pour détecter une hypertension intracrânienne bénigne (ou pseudotumeur cérébrale (PTC)) et/ou gonflement du nerf optique (papilloedème), associés au traitement par la mercaptamine. Vous passerez régulièrement des examens visuels pour identifier cette maladie, car si elle est traitée très tôt, il est possible d'éviter une perte de vision.

Autres médicaments et Procysbi

Informez votre médecin ou pharmacien si vous prenez, avez récemment pris ou pourriez prendre tout autre médicament. Si votre médecin vous prescrit du bicarbonate, ne le prenez pas en même temps que Procysbi; prenez le bicarbonate au moins une heure avant ou au moins une heure après ce médicament.

Procysbi avec des aliments et des boissons

Au moins 1 heure avant et 1 heure après la prise de Procysbi, vous devez essayer d'éviter de consommer des aliments riches en graisses ou en protéines, ou des aliments ou boissons susceptibles de diminuer l'acidité de votre estomac, comme du lait ou des yogourts. Si cela n'est pas possible, vous pouvez prendre une petite quantité (environ 100 g) de nourriture (de préférences des glucides tels que du pain, des pâtes ou des fruits par exemple) dans l'heure qui précède ou qui suit l'administration de Procysbi.

Prenez la gélule avec une boisson acide (un jus d'orange ou un autre jus de fruit acide par exemple) ou de l'eau. Pour les enfants et les patients ayant des difficultés à avaler, veuillez vous référer à la rubrique Comment utiliser Procysbi – mode d'administration.

Conduite de véhicules et utilisation de machines

Ce médicament peut provoquer une somnolence. Lorsque vous commencez le traitement, vous ne devez pas conduire, utiliser des machines ou pratiquer d'autres activités dangereuses, jusqu'à ce que vous sachiez comment le médicament agit sur vous.

Procysbi contient du sodium

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

Veuillez informer votre médecin ou votre pharmacien si

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

Procysbi peut-il être pris/utilisé pendant la grossesse ou l'allaitement?

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

Vous ne devez pas utiliser ce médicament si vous êtes enceinte, en particulier pendant le premier trimestre. Si vous prévoyez une grossesse ou si vous débutez une grossesse, demandez immédiatement conseil à votre médecin concernant l'arrêt de votre traitement par ce médicament, car sa poursuite peut être nocive pour le fœtus.

N'utilisez pas ce médicament si vous allaitez (voir rubrique Quand Procysbi ne doit-il pas être pris/utilisé?).

Comment utiliser Procysbi?



Veillez à toujours prendre ce médicament en suivant exactement les indications de votre médecin ou pharmacien. 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.

La dose recommandée pour vous ou votre enfant dépendra de votre âge et de votre poids ou de ceux de votre enfant. La dose d'entretien visée est de 1,3 gramme/m²/jour.

Horaire des prises

Prenez ce médicament deux fois par jour, toutes les 12 heures. Pour obtenir le maximum de bénéfice de ce médicament, essayez d'éviter de prendre des repas et des produits laitiers pendant au moins 1 heure avant et 1 heure après la prise de la dose de Procysbi. Si cela n'est pas possible, vous pouvez manger une petite quantité (environ 100 grammes) d'aliments (de préférence des glucides tels que du pain, des pâtes ou des fruits) dans l'heure qui précède et qui suit la prise de Procysbi.

Il est important de prendre Procysbi de façon constante dans le temps.

N'augmentez et ne diminuez pas la quantité de médicament sans l'accord de votre médecin.

La dose totale habituelle ne doit pas dépasser 1,95 g/m²/jour.

Durée du traitement

Le traitement par Procysbi doit être pris toute la vie, selon les instructions de votre médecin.

Mode d'administration

Vous ne devez prendre ce médicament que par la bouche.

Pour que ce médicament agisse correctement, vous devez respecter les conditions suivantes:

- Avalez la gélule entière avec une boisson acide (telle qu'un jus d'orange ou un jus de fruit acide) ou de l'eau. N'écrasez et ne mâchez pas la capsule ni son contenu. Ne donnez pas les gélules à des enfants âgés de moins de 6 ans, car ils peuvent être incapables de les avaler et peuvent faire une fausse route. Pour les patients qui ne peuvent pas avaler la gélule gastro-résistante entière, il est possible de l'ouvrir et de disperser son contenu sur des aliments (comme de la compote de pomme ou de la gelée de fruits rouge) qui pourront être mangés ou administrés par le biais d'une sonde d'alimentation ou de le mélanger à une boisson acide (jus d'orange ou tout autre jus de fruit acide) ou de l'eau. Consultez le médecin de votre enfant pour des instructions complètes.
- Votre traitement médical peut comprendre, en plus de la mercaptamine, un ou plusieurs compléments pour remplacer des électrolytes importants perdus par élimination par les reins. Il est important de prendre ces compléments exactement comme indiqué. En cas d'omission de plusieurs doses de ces compléments ou en cas d'apparition d'une sensation de faiblesse ou d'une somnolence, demandez l'avis de votre médecin.
- Des analyses de sang régulières pour mesurer la quantité de cystine dans les globules blancs et/ou la concentration de mercaptamine dans le sang sont nécessaires pour aider à déterminer la dose correcte de Procysbi. Vous-même ou votre médecin prendrez des rendez-vous pour faire pratiquer ces analyses de sang. Elles doivent être réalisées 12,5 heures après la dose de la veille au soir et donc 30 minutes après la prise de la dose suivante du matin. Des analyses de sang et d'urines pour déterminer les taux des électrolytes importants de l'organisme sont également nécessaires pour que votre médecin puisse ajuster correctement les doses de ces compléments.

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

Vous devez contacter immédiatement votre médecin ou le service des urgences de l'hôpital si vous avez pris plus de Procysbi que vous n'auriez dû. Vous pouvez ressentir une somnolence.

Si vous oubliez de prendre Procysbi

Si vous oubliez une dose de médicament, vous devez la prendre aussitôt que possible. Cependant, s'il reste moins de quatre heures avant la prochaine prise, ne prenez pas la dose oubliée et reprenez l'horaire



de prise habituel.

Ne prenez pas de dose double pour compenser la dose que vous avez oublié de prendre.

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

Quels effets secondaires Procysbi peut-il provoquer?

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

Informez votre médecin ou votre pharmacien immédiatement si vous constatez l'un des effets indésirables suivants, car vous pourriez avoir besoin d'un traitement médical urgent:

- Réaction allergique sévère (peu fréquente): demandez d'urgence une aide médicale, si vous présentez l'un de ces signes de réaction allergique: urticaire, difficulté à respirer, gonflement du visage, des lèvres, de la langue ou de la gorge.

Si l'un des effets indésirables suivants apparaît, veuillez contacter immédiatement votre médecin. En raison de la gravité de certains de ces effets indésirables, demandez à votre médecin de vous en expliquer les signes annonciateurs.

Fréquent (concerne 1 à 10 utilisateurs sur 100):

- Éruption cutanée: informez votre médecin immédiatement en cas d'éruption cutanée. Il peut être nécessaire d'arrêter temporairement Procysbi, jusqu'à la disparition de l'éruption. Si elle est sévère, votre médecin peut interrompre le traitement par la mercaptamine.
- Tests sanguins anomaux de la fonction hépatique. Votre médecin surveillera ce point.

Occasionnel (concerne 1 à 10 utilisateurs sur 1000):

- Lésions cutanées, lésions osseuses et problèmes articulaires: le traitement par de fortes doses de mercaptamine peut induire le développement de lésions cutanées, notamment de vergetures (qui ressemblent à des marques d'étirement), des atteintes osseuses (telles que des fractures), des déformations osseuses et des problèmes articulaires. Examinez votre peau pendant que vous prenez ce médicament. Signalez tout changement à votre médecin, qui vous surveillera pour ces problèmes.
- Faible nombre de globules blancs. Votre médecin surveillera ce point.
- Symptômes touchant le système nerveux central: certains patients prenant de la mercaptamine ont eu des crises d'épilepsie, une dépression et des endormissements (sommolence excessive). Informez votre médecin si vous présentez ces symptômes.
- Problèmes d'estomac et d'intestin (gastro-intestinaux): des patients prenant de la mercaptamine ont développé des ulcères et des saignements. Informez immédiatement votre médecin si vous avez mal à l'estomac, des nausées, des vomissements, une perte d'appétit ou si vous vomissez du sang.
- Une hypertension intracrânienne bénigne, également appelée pseudotumeur cérébrale, a été signalée lors de l'utilisation de la mercaptamine. Il s'agit d'une affection dans laquelle le liquide qui entoure le cerveau présente une pression élevée. Informez immédiatement votre médecin si vous développez l'un des symptômes suivants pendant que vous prenez Procysbi: maux de tête, bourdonnements ou «sifflement» dans les oreilles, sensation vertigineuse, nausées, vision double, vision trouble, perte de vision, douleur à l'arrière des yeux ou lors des mouvements des yeux. Votre médecin vous surveillera en vous faisant passer des examens des yeux et traitera rapidement ce problème. Cela aidera à diminuer le risque de perte de la vue.

Les autres effets indésirables énumérés ci-dessous sont indiqués avec une estimation de la fréquence à laquelle ils peuvent survenir avec Procysbi.

Très fréquent (concerne plus d'un utilisateur sur 10):

- diarrhée



- fièvre
- sensation d'endormissement

Fréquent (concerne 1 à 10 utilisateurs sur 100):

- haleine et/ou odeur corporelle désagréable
- brûlures d'estomac
- fatigue

Occasionnel (concerne 1 à 10 utilisateurs sur 1000):

- douleurs dans les jambes
- scoliose (déviation de la colonne vertébrale)
- fragilité des os
- décoloration des cheveux
- crises d'épilepsie
- nervosité
- hallucinations
- effet sur les reins se manifestant par un gonflement des extrémités et une prise de poids

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?

Stabilité

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

Délai d'utilisation après ouverture

À jeter 30 jours après ouverture du flacon scellé par un opercule en aluminium.

Remarques concernant le stockage

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

Avant ouverture, à conserver au maximum 24 mois au réfrigérateur (entre 2 et 8 °C). Ne pas congeler.

Après ouverture, à conserver à une température ne dépassant pas 25 °C.

Conserver le flacon soigneusement fermé à l'abri de la lumière et de l'humidité.

Conserver les cylindres dans le flacon pendant la durée de son utilisation. Les cylindres peuvent être jetés avec le flacon après utilisation.

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.

Remarques complémentaires

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

Que contient Procysbi?

Le principe actif est la mercaptamine (sous forme de bitartrate de mercaptamine). Chaque gélule gastro-résistante contient 25 mg ou 75 mg de mercaptamine.



Les autres composants sont:

- Contenu de la gélule: cellulose microcristalline, copolymère acide méthacrylique-acrylate d'éthyle (1:1), hypromellose, talc, citrate de triéthyle, laurilsulfate de sodium.
- Enveloppe de la gélule: gélatine, dioxyde de titane (E171), indigotine (E132).

Procysbi 25 mg se présente sous forme de gélules avec un corps bleu clair portant l'inscription «25 mg» en encre blanche et une coiffe bleu clair portant le logo de PRO en encre blanche.

Un flacon en plastique blanc contient 60 gélules. Il est fermé par un bouchon sécurité enfant et scellé à l'aide d'un opercule en aluminium. Le flacon contient deux cylindres en plastique utilisés pour une protection supplémentaire contre l'humidité et l'air.

Procysbi 75 mg se présente sous forme de gélules avec un corps bleu clair portant l'inscription «75 mg» en encre blanche et une coiffe bleu foncé portant le logo de PRO en encre blanche.

Un flacon en plastique blanc contient 250 gélules. Il est fermé par un bouchon sécurité enfant et scellé à l'aide d'un opercule en aluminium. Le flacon contient trois cylindres en plastique utilisés pour une protection supplémentaire contre l'humidité et l'air.

Numéro d'autorisation

67129 (Swissmedic)

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

En pharmacie, sur ordonnance médicale.

Procysbi gélules gastro-résistantes 25 mg: emballages à 60 [B]

Procysbi gélules gastro-résistantes 75 mg: emballages à 250 [B]

Titulaire de l'autorisation

Chiesi SA, 1752 Villars-sur-Glâne

Cette notice d'emballage a été vérifiée pour la dernière fois en décembre 2024 par l'autorité de contrôle des médicaments (Swissmedic).

