

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.

Nitisinone NOBEL

NOBEL Pharma Schweiz AG

L'efficacité et la sécurité de Nitisinone NOBEL n'ont été que sommairement contrôlées par Swissmedic. L'autorisation de Nitisinone NOBEL repose sur celle de Orfadin, qui contient le même principe actif, est autorisé en Allemagne et dont l'information a été mise à jour en octobre 2020.

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

Nitisinone NOBEL contient la substance active appelée nitisinone. Nitisinone NOBEL est utilisé pour traiter:

- une maladie rare appelée tyrosinémie héréditaire de type 1 chez les adultes, les adolescents et les enfants (quel que soit l'âge).

Dans cette maladie, votre organisme ne peut pas entièrement dégrader la tyrosine, qui est un acide aminé (les acides aminés forment nos protéines), entraînant la formation de substances nocives. Ces substances s'accumulent dans votre organisme. Nitisinone NOBEL bloque la dégradation de la tyrosine et les substances nocives ne sont plus formées. Pour le traitement de la tyrosinémie héréditaire de type 1, vous devez suivre un régime alimentaire spécial lorsque vous prenez ce médicament parce que la tyrosine reste dans l'organisme. Ce régime spécial est basé sur de faibles teneurs en tyrosine et phénylalanine (un autre acide aminé).

Selon prescription du médecin.

De quoi faut-il tenir compte en dehors du traitement?

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

- Un ophtalmologiste contrôlera vos yeux avant l'instauration de votre traitement par la nitisinone, puis régulièrement pendant le traitement. Si vous avez les yeux rouges ou toute autre affection des yeux, contactez immédiatement votre médecin pour un examen oculaire. Des problèmes oculaires pourraient indiquer que le régime alimentaire n'est pas suffisamment bien contrôlé (voir «Quels effets secondaires Nitisinone NOBEL peut-il provoquer?»).

Durant le traitement, des prises de sang seront faites afin que votre médecin puisse vérifier si le traitement est adapté, et s'assurer qu'il n'y a pas d'effet secondaire éventuel provoquant des maladies du sang. Si vous recevez Nitisinone NOBEL pour le traitement d'une tyrosinémie héréditaire de type 1, votre foie sera contrôlé à intervalles réguliers car cette maladie affecte le foie. Votre médecin doit réaliser un suivi tous les 6 mois. Si vous ressentez des effets secondaires, des intervalles plus courts sont recommandés.

Quand Nitisinone NOBEL ne doit-il pas être pris?

Nitisinone NOBEL ne doit pas être pris,

- si vous êtes allergique à la nitisinone ou à l'un des autres composants contenus dans ce médicament (voir paragraphe «Que contient Nitisinone NOBEL?»)

N'allaitiez pas lorsque vous prenez ce médicament; voir paragraphe «Nitisinone NOBEL peut-il être pris pendant la grossesse ou l'allaitement?».

Quelles sont les précautions à observer lors de la prise de Nitisinone NOBEL?

Ce médicament a une influence mineure sur l'aptitude à conduire des véhicules et à utiliser des machines. Cependant, si vous ressentez des effets secondaires affectant votre vision, vous ne devez pas conduire de véhicule ou utiliser des machines jusqu'à ce que votre vision soit revenue à la normale (voir paragraphe



«Quels effets secondaires Nitisinone NOBEL peut-il provoquer ?»).

Suspension

Glycérol

Le suspension contient du glycérol. Glycérol peut causer des maux de tête, des maux d'estomac et la diarrhée.

Sodium

Ce médicament (Nitisinone NOBEL suspension) contient moins de 1 mmol (23 mg) de sodium par dose journalière maximale, c.-à-d. qu'il est essentiellement «sans sodium».

Benzoate de sodium

La suspension contient du benzoate de sodium. Le benzoate de sodium peut accroître le risque d'ictère (jaunissement de la peau et des yeux) chez les nouveau-nés (jusqu'à 4 semaines).

Les taux sanguins de bilirubine (substance responsable de la coloration jaune de la peau lorsqu'elle est présente en grande quantité) seront étroitement surveillés chez les nouveau-nés. Si les taux sont nettement supérieurs à ceux qu'ils devraient être, en particulier chez les bébés prématurés présentant des facteurs de risque tels qu'une acidose (pH trop faible dans le sang) et un faible taux d'albumine (une protéine du sang), il faudra envisager d'administrer le traitement par Nitisinone NOBEL sous forme de capsules dures au lieu de la suspension buvable jusqu'à ce que le taux plasmatique de bilirubine soit normalisé.

Capsules dures

Jaune orangé S

Les capsules dures 5 mg contient le colorant jaune orangé S. Jaune orangé S peut provoquer des réactions allergiques.

Veuillez informer votre médecin ou votre pharmacien si

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

Informez votre médecin ou pharmacien si vous prenez, avez récemment pris ou si vous avez l'intention de prendre d'autres médicaments. Nitisinone NOBEL peut interférer avec les effets d'autres médicaments, tels que:

- les médicaments utilisés pour traiter l'épilepsie (le phénytoïne, par exemple)
- les médicaments contre les caillots sanguins (la warfarine, par exemple)

Nitisinone NOBEL peut-il être pris pendant la grossesse ou l'allaitement?

La sécurité d'emploi de ce médicament n'a pas été étudiée chez la femme enceinte et la femme allaitante.

Veuillez contacter votre médecin si vous planifiez une grossesse. Si vous tombez enceinte, vous devez en informer immédiatement votre médecin.

N'allaitez pas lorsque vous prenez ce médicament (voir paragraphe «Quand Nitisinone NOBEL ne doit-il pas être pris ?»).

Comment utiliser Nitisinone NOBEL?

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

Pour la tyrosinémie héréditaire de type 1, le traitement avec ce médicament doit être initié et surveillé sous la responsabilité d'un médecin expérimenté dans le traitement de la maladie.



Pour la tyrosinémie héréditaire de type 1, la dose quotidienne totale recommandée est de 1 mg/kg de poids corporel administré par voie orale. Votre médecin ajustera la dose individuellement.

Il est recommandé d'administrer la dose une fois par jour. Toutefois, les données concernant les patients ayant un poids corporel < 20 kg étant limitées, il est recommandé de fractionner la dose quotidienne totale en deux administrations par jour chez cette population de patients.

Si le médicament est pris pour la première fois au cours d'un repas, il est recommandé de continuer à le prendre de cette manière.

Capsule dure

Si vous avez du mal à avaler les capsules dures, vous pouvez ouvrir la capsule dure et mélanger la poudre dans une petite quantité d'eau ou un substitut de repas juste avant de la prendre.

Suspension

La suspension buvable est prise avec une seringue pour administration orale directement dans la bouche, sans dilution.

Nitisinone NOBEL suspension ne doit pas être injecté. Ne fixez pas d'aiguille à la seringue.

Préparation de la dose à prendre

La dose que votre médecin vous prescrit doit être donnée en ml de suspension et non en mg. Ceci car la seringue pour administration orale qui est utilisée pour prélever la dose correcte du flacon est graduée en ml. Si votre prescription est en mg, contactez votre pharmacien ou votre médecin.

L'emballage contient un flacon de médicament avec un bouchon à vis, d'un adaptateur de flacon et de trois seringues pour administration orale (1 ml, 3 ml et 5 ml). Utilisez toujours l'une des seringues pour administration orale fournies pour prendre le médicament.

- La seringue pour administration orale de 1 ml (la seringue pour administration orale la plus petite) est graduée de 0.05 ml à 1 ml avec des graduations secondaires de 0.05 ml. Elle est utilisée pour mesurer des doses jusqu'à 1 ml.
- La seringue pour administration orale de 3 ml (la seringue pour administration orale de taille moyenne) est graduée de 0.5 ml à 3 ml avec des graduations secondaires de 0.1 ml. Elle est utilisée pour mesurer des doses de plus de 1 ml et jusqu'à 3 ml.
- La seringue pour administration orale de 5 ml (la seringue pour administration orale la plus grande) est graduée de 1 à 5 ml avec des graduations secondaires de 0.1 ml. Elle est utilisée pour mesurer des doses de plus de 3 ml.

Il est important que vous utilisiez la bonne seringue pour administration orale pour prendre le médicament. Votre médecin, pharmacien ou professionnel de la santé vous conseillera sur la seringue pour administration orale à utiliser selon la dose prescrite.

Préparation d'un flacon neuf de médicament pour la première utilisation

Avant de prélever la première dose, secouez le flacon vigoureusement car des particules s'agglutinent en bas du flacon en cas de conservation à long terme. Suivez les instructions ci-dessous:

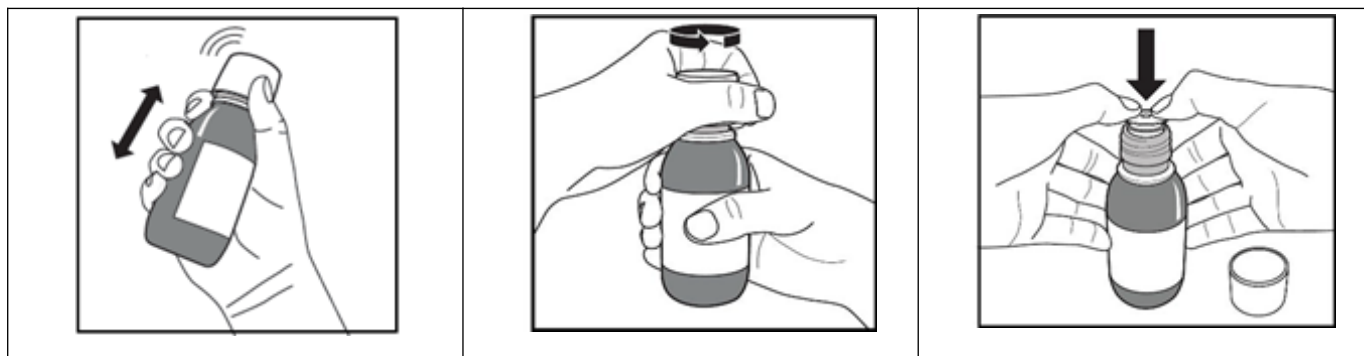
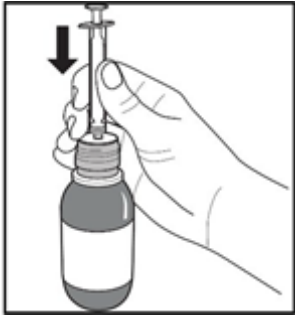
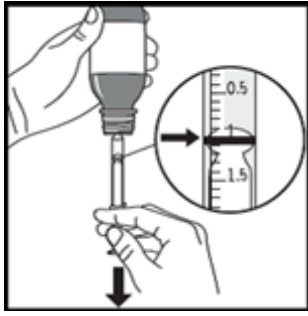


Figure A.	Figure B.	Figure C.
-----------	-----------	-----------

1. Sortir le flacon du réfrigérateur. Noter la date de sortie du réfrigérateur sur l'étiquette du flacon.
2. Secouer vigoureusement le flacon pendant **au moins 20 secondes** jusqu'à dispersion complète de l'agglomérat solide en bas du flacon (figure A).
3. Retirer le bouchon à vis de sécurité enfant en le poussant fermement vers le bas et en le tournant dans le sens inverse des aiguilles d'une montre (figure B).
4. Placer le flacon ouvert en position verticale sur une table. Enfoncer fermement l'adaptateur en plastique sur le goulot du flacon aussi loin que possible (figure C) et refermer bien le flacon avec le bouchon à vis de sécurité enfant.

Pour le dosage, voir les instructions ci-dessous, dans «Préparation d'une dose de médicament».

Préparation d'une dose de médicament

		
Figure D.	Figure E.	Figure F.

1. Secouer vigoureusement le flacon **pendant au moins 5 secondes** (figure D).
2. Immédiatement après, ouvrir le flacon en retirant le bouchon à vis de sécurité enfant.
3. Pousser à fond le piston dans la seringue pour administration orale.
4. Placer le flacon en position verticale sur une surface plane et insérer la seringue pour administration orale à travers l'ouverture de l'adaptateur sur le col du flacon (figure E).
5. Retourner avec précaution le flacon à l'envers en laissant la seringue pour administration orale en place (Figure F).
6. Afin de prélever la dose prescrite (mL), tirer **doucement** le piston vers le bas jusqu'à ce que le bord supérieur de l'anneau noir soit exactement au niveau de la ligne indiquant la dose (Figure F). Si des bulles d'air sont présentes dans la seringue pour administration orale remplie, repousser le piston vers le haut jusqu'à ce que les bulles soient chassées. Tirer ensuite à nouveau le piston vers le bas jusqu'à ce que le bord supérieur de l'anneau noir soit exactement au niveau de la ligne indiquant la dose.
7. Remettre le flacon à l'endroit. Retirer la seringue pour administration orale en la faisant tourner légèrement pour la sortir du flacon.
8. La dose doit être administrée dans la bouche immédiatement (sans dilution) pour éviter une agglutination dans la seringue pour administration orale. La seringue pour administration orale doit être vidée **lentement** pour permettre d'avaler; un jet rapide du médicament peut provoquer un étouffement.
9. Replacer le bouchon à vis de sécurité enfant tout de suite après utilisation et fermer bien le flacon. L'adaptateur du flacon ne doit pas être retiré.



10. Après la première ouverture le flacon peut être conservé, soit au réfrigérateur (2 - 8 °C) ou soit à température ambiante (15 - 25 °C et pas plus de deux mois après la première ouverture).

Nettoyage:

Nettoyer **immédiatement** la seringue pour administration orale à l'eau. Séparer le corps et le piston, et rincer les deux à l'eau. Retirer l'excès d'eau et laisser les deux pièces de la seringue pour administration orale sécher avant de la remonter pour une prochaine utilisation.

Si vous avez pris plus de Nitisinone NOBEL que vous n'auriez dû

Si vous avez pris plus de médicament que vous n'auriez dû, contactez votre médecin ou pharmacien le plus rapidement possible.

Si vous oubliez de prendre Nitisinone NOBEL

Ne prenez pas de dose double pour compenser la dose que vous avez oublié de prendre. Si vous oubliez de prendre une dose, contactez votre médecin ou votre pharmacien.

Si vous arrêtez de prendre Nitisinone NOBEL

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

N'interrompez pas le traitement sans en avoir parlé à votre médecin. Si vous avez d'autres questions concernant la prise de ce médicament, adressez-vous à votre médecin, à votre pharmacien ou à un professionnel de la santé.

Quels effets secondaires Nitisinone NOBEL peut-il provoquer?

Comme tous les médicaments, ce médicament peut provoquer des effets secondaires, mais ils ne surviennent pas systématiquement chez tout le monde. Si vous remarquez des effets secondaires quelconques affectant les yeux, contactez immédiatement votre médecin pour réaliser un examen oculaire. Un traitement par nitisinone conduit à des taux élevés de tyrosine dans le sang, qui peuvent provoquer des troubles oculaires.

Fréquent (concerne 1 à 10 personnes sur 100)

- Inflammation de l'oeil (conjonctivite), l'opacité et l'inflammation de la cornée (kératite), la sensibilité à la lumière (photophobie) et des douleurs oculaires, provoqués par des taux élevés de tyrosine
- Diminution du nombre de plaquettes sanguines (thrombocytopénie) et de globules blancs (leucopénie), diminution de certains globules blancs (granulocytopénie)

Occasionnel (concerne 1 à 10 personnes sur 1000)

- Inflammation de la paupière (blépharite)
- Augmentation du nombre de globules blancs (leucocytose)
- Démangeaisons (prurit), inflammation cutanée (dermatite exfoliatrice), éruption cutanée

Si vous remarquez des effets secondaires, veuillez en informer votre médecin, votre pharmacien. Ceci vaut en particulier pour les effets secondaires non mentionnés dans cette notice d'emballage. En signalant les effets secondaires, vous pouvez contribuer à fournir plus d'informations sur la sécurité de ce médicament.

À quoi faut-il encore faire attention?

Ce médicament ne doit pas être utilisé au-delà de la date figurant après la mention «EXP» sur le récipient.

Remarques concernant le stockage

Capsules dures

Conserver au réfrigérateur (2 – 8 °C), dans l'emballage d'origine et hors de la portée des enfants. Le médicament peut être conservé une fois pendant 3 mois à température ambiante (15 – 25 °C); après quoi,



le médicament doit être éliminé. N'oubliez pas de noter la date de sortie du médicament du réfrigérateur sur le flacon.

Suspension

Conserver au réfrigérateur (2 – 8 °C), bien fermé, dans l'emballage d'origine et hors de la portée des enfants. Ne pas congeler. Conserver le flacon en position verticale. Après ouverture, le médicament peut être conservé une fois pendant 2 mois à température ambiante (15 – 25 °C); après quoi, il doit être éliminé. N'oubliez pas de noter la date de sortie du médicament du réfrigérateur sur le flacon.

Remarques complémentaires

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

Que contient Nitisinone NOBEL?

Principes actifs

Les capsules dures contiennent 5 mg, 10 mg ou 20 mg de nitisinone.

La suspension contient 4 mg de nitisinone par ml.

Excipients

Capsules dures

Contenu de la capsule dure: amidon pré-gélatinisé

Enveloppe de la capsule dure 5mg: bleu brillant FCF (E133), érythrosine (E127), dioxyde de titane (E171), jaune orangé S (E110), gélatine.

Enveloppe de la capsule dure 10mg: indigotine (E132), dioxyde de titane (E171), eau, gélatine.

Enveloppe de la capsule dure 20mg: dioxyde de titane (E171), gélatine.

Suspension

Hypromellose (E464), glycérol (E422), polysorbate 80 (E433), benzoate de sodium (E211), acide tartrique (E334), arôme de fraise (propylèneglycole (E1520)), eau purifiée.

Numéro d'autorisation

68331, 68332 (Swissmedic)

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

En pharmacie, sur ordonnance médicale.

Capsules dures

Les emballages suivants sont disponibles:

Nitisinone NOBEL 5 mg: 60 capsules dures par flacon*.

Nitisinone NOBEL 10 mg: 60 capsules dures par flacon*.

Nitisinone NOBEL 20 mg: 60 capsules dures par flacon*.

*Les capsules dures sont conditionnées dans des flacons en plastique à fermeture inviolable.

Suspension

Nitisinone NOBEL suspension à 4 mg/ml: emballage de 90 ml par flacon avec un bouchon à vis blanc de sécurité pour les enfants. En outre, l'emballage contient un adaptateur pour flacon et trois seringues pour administration orale.

Titulaire de l'autorisation



NOBEL Pharma Schweiz AG, Risch.

Cette notice d'emballage a été vérifiée pour la dernière fois en octobre 2020 par l'autorité de référence étrangère. Avec ajout d'informations pertinentes pour la sécurité par Swissmedic: Juin 2022.

