

## Folheto informativo: Informação para o utilizador

### Elfabrio 2 mg/ml concentrado para solução para perfusão pegunigalsidase alfa

▼ Este medicamento está sujeito a monitorização adicional. Isto irá permitir a rápida identificação de nova informação de segurança. Poderá ajudar, comunicando quaisquer efeitos indesejáveis que tenha. Para saber como comunicar efeitos indesejáveis, veja o final da secção 4.

#### **Leia com atenção todo este folheto antes de começar a utilizar este medicamento, pois contém informação importante para si.**

- Conserve este folheto. Pode ter necessidade de o ler novamente.
- Caso ainda tenha dúvidas, fale com o seu médico ou farmacêutico.
- Este medicamento foi receitado apenas para si. Não deve dá-lo a outros. O medicamento pode ser-lhes prejudicial mesmo que apresentem os mesmos sinais de doença.
- Se tiver quaisquer efeitos indesejáveis, incluindo possíveis efeitos indesejáveis não indicados neste folheto, fale com o seu médico ou farmacêutico. Ver secção 4.

#### **O que contém este folheto:**

1. O que é Elfabrio e para que é utilizado
2. O que precisa de saber antes de lhe ser administrado Elfabrio
3. Como Elfabrio é administrado
4. Efeitos indesejáveis possíveis
5. Como conservar Elfabrio
6. Conteúdo da embalagem e outras informações

#### **1. O que é Elfabrio e para que é utilizado**

Elfabrio contém a substância ativa pegunigalsidase alfa e é utilizado como terapêutica de substituição enzimática em doentes adultos com doença de Fabry confirmada. A doença de Fabry é uma doença genética rara que pode afetar muitas partes do organismo. Nos doentes com doença de Fabry, uma determinada substância gorda não é removida das células do organismo e acumula-se nas paredes dos vasos sanguíneos, o que pode causar falência de órgãos. Esta gordura acumula-se nas células destes doentes por não terem quantidade suficiente de uma enzima chamada  $\alpha$ -galactosidase-A, que é a enzima responsável pela degradação dessa substância. Elfabrio é utilizado a longo prazo para suplementar ou substituir esta enzima em adultos com doença de Fabry confirmada.

#### **2. O que precisa de saber antes de lhe ser administrado Elfabrio**

##### **Não utilize Elfabrio**

- se é intensamente alérgico à pegunigalsidase alfa ou a qualquer outro componente deste medicamento (indicados na secção 6).

##### **Advertências e precauções**

Fale com o seu médico antes da utilização de Elfabrio.

Se for tratado com Elfabrio, poderá ter um efeito indesejável durante ou imediatamente a seguir à administração gota a gota numa veia (perfusão) utilizada para administrar o medicamento (ver secção 4). A isto chama-se **reação relacionada com a perfusão** e, por vezes, pode ser intensa.

- As reações relacionadas com a perfusão incluem tonturas, dores de cabeça, náuseas, tensão arterial baixa, cansaço e febre. Se sentir uma reação relacionada com a perfusão, **tem de informar o seu médico imediatamente.**

- Se tiver uma reação relacionada com a perfusão poderá receber medicamentos adicionais para a tratar ou ajudar a evitar reações futuras. Estes medicamentos podem incluir medicamentos utilizados para tratar alergias (anti-histamínicos), para tratar a febre (antipiréticos) e para controlar a inflamação (corticosteroides).
- Se a reação relacionada com a perfusão for intensa, o seu médico irá parar a perfusão imediatamente e começar a administrar-lhe tratamento médico apropriado ou abrandar a velocidade do tratamento.
- Se as reações relacionadas com a perfusão forem intensas e/ou existir uma perda do efeito deste medicamento, o seu médico irá fazer-lhe uma análise ao sangue para verificar se existem anticorpos que possam afetar o resultado do seu tratamento.
- Na maioria dos casos, poderá ainda assim continuar a receber Elfabrio, mesmo que tenha uma reação relacionada com a perfusão.

Em casos muito raros, o seu sistema imunitário poderá não ser capaz de reconhecer Elfabrio, resultando numa doença dos rins de natureza imunológica (glomerulonefrite membranoproliferativa). Durante os estudos clínicos, ocorreu um único caso e os únicos sintomas relatados foram um declínio temporário da função renal, com excesso de proteínas na urina. Estes sintomas resolveram-se com a suspensão do tratamento.

### **Crianças e adolescentes**

Este medicamento não deve ser utilizado em crianças e adolescentes. A segurança e eficácia de Elfabrio em crianças e adolescentes com idade entre 0 e 17 anos não foram estabelecidas.

### **Outros medicamentos e Elfabrio**

Informe o seu médico se estiver a tomar, tiver tomado recentemente, ou se vier a tomar outros medicamentos.

### **Gravidez e amamentação**

Não deve utilizar Elfabrio se estiver grávida, uma vez que não existe experiência com Elfabrio em mulheres grávidas. Se está grávida ou a amamentar, se pensa estar grávida ou planeia engravidar, consulte o seu médico antes de este medicamento lhe ser administrado.

Desconhece-se se Elfabrio é excretado no leite humano. Informe o seu médico se estiver a amamentar ou se planeia amamentar. O seu médico vai ajudá-la a decidir se deve parar de amamentar ou parar de tomar Elfabrio, tendo em conta o benefício da amamentação para o bebé e o benefício de Elfabrio para si.

### **Condução de veículos e utilização de máquinas**

Elfabrio pode causar tonturas ou vertigens. Caso sinta tonturas ou vertigens no dia do tratamento com Elfabrio, não conduza ou utilize máquinas até se sentir melhor.

### **Elfabrio contém sódio**

Este medicamento contém 48 mg de sódio (principal componente de sal de cozinha/sal de mesa) em cada frasco para injetáveis. Isto é equivalente a 2% da ingestão diária máxima de sódio recomendada na dieta para um adulto.

## **3. Como Elfabrio é administrado**

Este medicamento deve ser utilizado exclusivamente sob a supervisão de um médico com experiência no tratamento da doença de Fabry ou de outras doenças semelhantes e apenas deve ser administrado por um profissional de saúde.

A dose recomendada é de 1 mg/kg de peso corporal administrada uma vez a cada duas semanas.

O seu médico poderá sugerir que pode ser tratado em casa, desde que cumpra determinados critérios. Queira contactar o seu médico se gostaria de ser tratado em casa.

Consulte a informação para profissionais de saúde no fim deste folheto informativo.

#### **4. Efeitos indesejáveis possíveis**

Como todos os medicamentos, este medicamento pode causar efeitos indesejáveis, embora estes não se manifestem em todas as pessoas. A maioria dos efeitos indesejáveis ocorre durante a perfusão ou pouco tempo depois (“reação relacionada com a perfusão”, ver secção 2 “Advertências e precauções”).

Durante o tratamento com Elfabrio, poderá ter algumas das seguintes reações:

##### **Efeitos indesejáveis graves**

Efeitos indesejáveis frequentes (podem afetar até 1 em 10 pessoas)

- hipersensibilidade e reação alérgica grave (os sintomas incluem contração excessiva e prolongada dos músculos das vias respiratórias causando dificuldade em respirar [broncospasmo], inchaço da face, boca e garganta, pieira, tensão arterial baixa, urticária, dificuldade em engolir, erupção na pele, falta de ar, afrontamentos, desconforto no peito, comichão, espirros e congestão nasal)

Se estes efeitos indesejáveis ocorrerem, procure imediatamente assistência médica e pare a perfusão. Se necessário, o seu médico irá dar-lhe tratamento médico.

##### **Outros efeitos indesejáveis incluem**

Frequentes (podem afetar até 1 em 10 pessoas)

- reações relacionadas com a perfusão
- fraqueza
- enjoos (náuseas)
- erupção na pele
- dor abdominal
- tonturas
- dor
- dor no peito
- dor de cabeça
- dores nos músculos e articulações
- sensações tais como dormência, picadas e formiguento (parestesia)
- comichão (prurido)
- diarreia
- vômitos
- arrepios
- vermelhidão da pele (eritema)
- sensação de andar à roda (vertigens), excitação, irritabilidade ou confusão
- alteração do ritmo normal do coração
- agitação

Pouco frequentes (podem afetar até 1 em 100 pessoas)

- tremores
- tensão arterial alta (hipertensão)
- broncospasmo (contração dos músculos dos brônquios, causando obstrução das vias respiratórias) e dificuldade em respirar
- irritação da garganta
- temperatura corporal aumentada
- dificuldade em dormir (insónia)

- síndrome das pernas inquietas
- lesões nos nervos dos braços e das pernas, causando dor ou dormência, ardor ou picadas (neuropatia periférica)
- dor nos nervos (nevralgia)
- sensação de ardor
- afrontamentos
- doença na qual os ácidos do estômago sobem para o esôfago (doença do refluxo gastroesofágico)
- inflamação do revestimento do estômago (dispepsia)
- indigestão
- gases (flatulência)
- diminuição da transpiração (hipoidrose)
- doença renal imunológica que causa excesso de proteínas na urina e mau funcionamento dos rins (glomerulonefrite membranoproliferativa)
- doença renal crónica
- excesso de proteínas na urina (proteinúria)
- lesões nos tecidos porque o medicamento que é normalmente perfundido numa veia vaza ou é perfundido acidentalmente nos tecidos circundantes (extravasão no local da perfusão)
- inchaço da parte inferior das pernas e das mãos (edema)
- inchaço dos braços e das pernas
- estado gripal
- congestão nasal e espirros
- dor no local da perfusão
- enzimas do fígado e ácido úrico no sangue aumentados, rácio proteínas/creatinina na urina aumentado, presença de glóbulos brancos na urina, determinados por análises de laboratório
- aumento de peso
- tensão arterial baixa (hipotensão)
- batimento cardíaco lento (bradicardia)
- espessamento da parede interior de um ventrículo do coração

### **Comunicação de efeitos indesejáveis**

Se tiver quaisquer efeitos indesejáveis, incluindo possíveis efeitos indesejáveis não indicados neste folheto, fale com o seu médico ou farmacêutico. Também poderá comunicar efeitos indesejáveis diretamente através do sistema nacional de notificação mencionado no [Apêndice V](#). Ao comunicar efeitos indesejáveis, estará a ajudar a fornecer mais informações sobre a segurança deste medicamento.

## **5. Como conservar Elfabrio**

Manter este medicamento fora da vista e do alcance das crianças.

Não utilize este medicamento após o prazo de validade impresso no rótulo e na embalagem exterior, após “EXP”. O prazo de validade corresponde ao último dia do mês indicado.

Conservar no frigorífico (2°C-8°C).

Após diluição, a solução diluída deve ser utilizada imediatamente. Se não for utilizada imediatamente, a solução diluída deve ser conservada durante, no máximo, 24 horas no frigorífico (2°C-8°C) ou durante, no máximo, 8 horas à temperatura ambiente (inferior a 25°C).

Não utilize este medicamento se verificar a presença de partículas ou de descoloração.

Não deite fora quaisquer medicamentos na canalização ou no lixo doméstico. Pergunte ao seu farmacêutico como deitar fora os medicamentos que já não utiliza. Estas medidas ajudarão a proteger o ambiente.

## 6. Conteúdo da embalagem e outras informações

### Qual a composição de Elfabrio

- A substância ativa é a pegunigalsidase alfa. Cada frasco para injetáveis contém 20 mg de pegunigalsidase alfa em 10 ml (2 mg/ml).
- Os outros componentes são citrato de sódio tribásico di-hidratado, ácido cítrico e cloreto de sódio (ver secção 2 “Elfabrio contém sódio”).

### Qual o aspeto de Elfabrio e conteúdo da embalagem

Solução límpida e incolor num frasco para injetáveis de vidro transparente com uma rolha de borracha e selado com uma cápsula de fecho destacável de alumínio.

Apresentações: 1, 5 ou 10 frascos para injetáveis.

É possível que não sejam comercializadas todas as apresentações.

### Titular da Autorização de Introdução no Mercado

Chiesi Farmaceutici S.p.A.  
Via Palermo 26/A  
43122 Parma  
Itália

### Fabricante

Chiesi Farmaceutici S.p.A.  
Via San Leonardo 96  
43122 Parma  
Itália

Para quaisquer informações sobre este medicamento, queira contactar o representante local do Titular da Autorização de Introdução no Mercado:

#### **België/Belgique/Belgien**

Chiesi sa/nv  
Tél/Tel: + 32 (0)2 788 42 00

#### **България**

Chiesi Bulgaria EOOD  
Тел.: +359 29201205

#### **Česká republika**

Chiesi CZ s.r.o.  
Tel: + 420 261221745

#### **Danmark**

Chiesi Pharma AB  
Tlf: + 46 8 753 35 20

#### **Deutschland**

Chiesi GmbH  
Tel: + 49 40 89724-0

#### **Eesti**

Chiesi Pharmaceuticals GmbH  
Tel: + 43 1 4073919

#### **Lietuva**

Chiesi Pharmaceuticals GmbH  
Tel: + 43 1 4073919

#### **Luxembourg/Luxemburg**

Chiesi sa/nv  
Tél/Tel: + 32 (0)2 788 42 00

#### **Magyarország**

Chiesi Hungary Kft.  
Tel.: + 36-1-429 1060

#### **Malta**

Chiesi Farmaceutici S.p.A.  
Tel: + 39 0521 2791

#### **Nederland**

Chiesi Pharmaceuticals B.V.  
Tel: + 31 88 501 64 00

#### **Norge**

Chiesi Pharma AB  
Tlf: + 46 8 753 35 20

**Ελλάδα**

Chiesi Hellas AEBE  
Τηλ: + 30 210 6179763

**España**

Chiesi España, S.A.U.  
Tel: + 34 934948000

**France**

Chiesi S.A.S.  
Tél: + 33 1 47688899

**Hrvatska**

Chiesi Pharmaceuticals GmbH  
Tel: + 43 1 4073919

**Ireland**

Chiesi Farmaceutici S.p.A.  
Tel: + 39 0521 2791

**Ísland**

Chiesi Pharma AB  
Sími: +46 8 753 35 20

**Italia**

Chiesi Italia S.p.A.  
Tel: + 39 0521 2791

**Κύπρος**

Chiesi Farmaceutici S.p.A.  
Τηλ: + 39 0521 2791

**Latvija**

Chiesi Pharmaceuticals GmbH  
Tel: + 43 1 4073919

**Österreich**

Chiesi Pharmaceuticals GmbH  
Tel: + 43 1 4073919

**Polska**

Chiesi Poland Sp. z.o.o.  
Tel.: + 48 22 620 1421

**Portugal**

Chiesi Farmaceutici S.p.A.  
Tel: + 39 0521 2791

**România**

Chiesi Romania S.R.L.  
Tel: + 40 212023642

**Slovenija**

CHIESI SLOVENIJA, d.o.o.  
Tel: + 386-1-43 00 901

**Slovenská republika**

Chiesi Slovakia s.r.o.  
Tel: + 421 259300060

**Suomi/Finland**

Chiesi Pharma AB  
Puh/Tel: +46 8 753 35 20

**Sverige**

Chiesi Pharma AB  
Tel: +46 8 753 35 20

**United Kingdom (Northern Ireland)**

Chiesi Farmaceutici S.p.A.  
Tel: + 39 0521 2791

**Este folheto foi revisto pela última vez em**

**Outras fontes de informação**

Está disponível informação pormenorizada sobre este medicamento no sítio da internet da Agência Europeia de Medicamentos: <http://www.ema.europa.eu>. Também existem *links* para outros sítios da internet sobre doenças raras e tratamentos.

-----  
A informação que se segue destina-se apenas aos profissionais de saúde:

**Diluição (utilizando uma técnica assética)**

- 1) Determine o número total de frascos para injetáveis necessário para a perfusão.

O número necessário de frascos para injetáveis baseia-se na dose total necessária para cada doente e implica o cálculo da dosagem com base no peso.