

## Folheto informativo: Informação para o doente

### Fabrazyme 5 mg pó para concentrado para solução para perfusão. agalsidase beta

- **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 Fabrazyme e para que é utilizado
2. O que precisa de saber antes de utilizar Fabrazyme
3. Como utilizar Fabrazyme
4. Efeitos indesejáveis possíveis
5. Como conservar Fabrazyme
6. Conteúdo da embalagem e outras informações

#### 1. O que é Fabrazyme e para que é utilizado

Fabrazyme contém a substância ativa agalsidase beta e é usado como terapêutica de substituição enzimática na doença de Fabry, na qual o nível da atividade da enzima  $\alpha$ -galactosidase está ausente ou é inferior ao normal. Se sofrer da doença de Fabry, uma substância gorda, chamada globotriaosilceramida (GL-3), não é removida das células do seu corpo e começa a acumular-se nas paredes dos vasos sanguíneos dos órgãos.

Fabrazyme está indicado para ser utilizado na terapêutica de substituição enzimática prolongada em doentes com um diagnóstico confirmado de doença de Fabry.

Fabrazyme é indicado em adultos, adolescentes e crianças com mais de 8 anos de idade.

#### 2. O que precisa de saber antes de tomar Fabrazyme

##### Não utilizar Fabrazyme

- se tem alergia à agalsidase beta ou a qualquer outro componente deste medicamento (indicados na secção 6).

##### Advertências e precauções

Fale com o seu médico ou farmacêutico antes de utilizar Fabrazyme.

Se for tratado com Fabrazyme, pode desenvolver reações relacionadas com a perfusão. Uma reação relacionada com a perfusão consiste em qualquer efeito indesejável que ocorra durante a perfusão ou até ao final do dia de perfusão (ver secção 4). Se tiver uma reação destas, deve **informar o seu médico imediatamente**. Poderá ter de receber medicamentos adicionais para prevenir a ocorrência destas reações.

##### Crianças e adolescentes

Não foram efetuados estudos clínicos em crianças dos 0 – 4 anos de idade. Os riscos e benefícios de Fabrazyme nas crianças com idades entre os 5 e os 7 anos não foram ainda estabelecidos e, por isso, nenhuma dose pode ser recomendada para este grupo etário.

**Outros medicamentos e Fabrazyme**

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

Informe o seu médico caso esteja a tomar medicamentos que contenham cloroquina, amiodarona, benoquina ou gentamicina. Existe um risco teórico de diminuição da atividade da agalsidase beta.

**Gravidez amamentação e fertilidade**

Não se recomenda a utilização de Fabrazyme durante a gravidez. Não existe experiência de utilização de Fabrazyme em mulheres grávidas. Não se recomenda a utilização de Fabrazyme durante o aleitamento. Fabrazyme pode passar para o leite materno.

Não foram efetuados estudos para examinar os efeitos de Fabrazyme sobre a fertilidade.

Se está grávida ou a amamentar, se pensa estar grávida ou planeia engravidar, consulte o seu médico ou farmacêutico antes de tomar este medicamento.

**Condução de veículos e utilização de máquinas**

Não conduza nem utilize máquinas se sentir tonturas, sonolência, vertigens ou desmaio durante, ou pouco depois da administração de Fabrazyme (ver secção 4). Fale primeiro com o seu médico.

**Fabrazyme contém sódio**

Este medicamento contém menos do que 1 mmol (23 mg) de sódio por frasco para injetáveis, ou seja, é praticamente “isento de sódio”.

**3. Como utilizar Fabrazyme**

Fabrazyme é administrado numa veia através de um sistema gota-a-gota (por perfusão intravenosa). É fornecido como um pó que será misturado com água estéril antes de ser administrado (ver informação para profissionais de saúde no final deste folheto).

Utilize este medicamento exatamente como indicado pelo seu médico. Fale com o seu médico se tiver dúvidas.

Fabrazyme será utilizado apenas sob a supervisão de um médico com conhecimentos no tratamento da doença de Fabry. O seu médico poderá aconselhá-lo a continuar o tratamento em casa, no caso de respeitar todos os critérios. Fale com o seu médico caso prefira fazer o tratamento em casa.

A dose recomendada de Fabrazyme para adultos é de 1 mg/kg de peso corporal, administrada uma vez de 2 em 2 semanas. Não são necessárias alterações da dose em doentes com compromisso renal.

**Utilização em crianças e adolescentes**

A dose recomendada de Fabrazyme para crianças e adolescentes dos 8 – 16 anos é de 1 mg/kg de peso corporal, administrada uma vez de duas em duas semanas. Não são necessárias alterações da dose em doentes com compromisso renal.

**Se utilizar mais Fabrazyme do que deveria**

Demonstrou-se que doses até 3 mg/kg de peso corporal são seguras.

**Caso se tenha esquecido de utilizar Fabrazyme**

Se não fez uma perfusão de Fabrazyme, contacte o seu médico.

Caso ainda tenha dúvidas sobre a utilização deste medicamento, fale com o seu médico.

#### 4. Efeitos indesejáveis possíveis

Como todos os medicamentos, este medicamento pode causar efeitos indesejáveis, embora estes não se manifestam em todas as pessoas.

Nos estudos clínicos, os efeitos indesejáveis foram maioritariamente observados nos doentes durante a administração do medicamento ou pouco depois da mesma (“reações associadas à perfusão”). Reações alérgicas graves de perigo de vida (“reações anafiláticas”) foram notificadas em alguns doentes. Se tiver algum efeito indesejável grave, **informe o seu médico imediatamente**.

Os sintomas muito frequentes (podem afetar mais do que 1 em cada 10 pessoas) incluem arrepios, febre, sensação de frio, náuseas, vômitos, dor de cabeça e sensações cutâneas anormais, tais como ardor e formigues. O seu médico pode decidir baixar a taxa de perfusão ou administrar outros medicamentos para prevenir tais reações.

Lista de outros efeitos indesejáveis:

##### Frequentes (afetam até 1 em cada 10 pessoas):

- |   |                                     |                                       |
|---|-------------------------------------|---------------------------------------|
| • dor no peito                          | • sonolência                        | • fadiga                              |
|   | • batimento cardíaco acelerado      | • rubores                             |
| • dificuldade em respirar               | • dor abdominal                     | • dor                                 |
| • palidez                               | • dor nas costas                    | • aperto na garganta                  |
| • comichão                              | • eritema da pele                   | • tonturas                            |
| • secreção lacrimal alterada            | • batimento cardíaco reduzido       | • palpitações                         |
| • fraqueza                              | • letargia                          | • sensibilidade à dor reduzida        |
| • zumbidos                              | • síncope                           | • sensação de queimadura              |
| • congestão nasal                       | • tosse                             | • pieira                              |
| • diarreia                              | • desconforto abdominal             | • urticária                           |
| • vermelhidão                           | • face inchada                      | • dor nas extremidades                |
| • dor muscular                          | • dor nas articulações              | • nasofaringite                       |
| • aumento da pressão sanguínea          | • diminuição da pressão sanguínea   | • afrontamentos                       |
| • inchaço súbito da face ou da garganta | • desconforto no peito              | • sensação de calor                   |
| • inchaço nas extremidades              | • edema da face                     | • hipertermia                         |
| • vertigens                             | • dificuldade exagerada em respirar | • diminuição da sensibilidade da boca |
| • desconforto no estômago               | • rigidez muscular                  | • rigidez musculoesquelética          |
| • espasmos musculares                   |                                     |                                       |

##### Pouco frequentes (afetam até 1 em cada 100 pessoas):

- |                               |                          |  |
|-------------------------------|--------------------------|--|
| • tremores                    | • comichão na vista      | • fraco batimento cardíaco devido a perturbações da condução |
| • olhos vermelhos             | • ouvidos inchados       | • aumento da sensibilidade à dor                             |
| • dor de ouvidos              | • broncoespasmo          | • congestão do tracto respiratório superior                  |
| • dor de garganta             | • corrimento nasal       | • reação na pele avermelhada                                 |
| • respiração rápida           | • desconforto abdominal  |  |
| • reação na pele com comichão | • desconforto da pele    | • descoloração da pele (manchas arroxeadas)                  |
| • sentimento de frio e calor  | • dor musculoesquelética | • frio nas extremidades                                      |

- dificuldade em engolir
- dor no local da perfusão
- reação no local da perfusão
- rinite
- estado gripal
- desconforto generalizado
- coagulação sanguínea no local da injeção
- descoloração da pele
- inchaço

Desconhecido (frequentemente, não pode ser calculado a partir dos dados disponíveis):

- Níveis baixos de oxigénio no sangue
- Inflamação vascular grave

Em alguns doentes inicialmente tratados com a dose recomendada, e cuja dose tenha sido posteriormente reduzida durante um período prolongado, alguns dos sintomas da doença de Fabry foram comunicados com mais frequência.

### **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 Fabrazyme**

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

Não utilize este medicamento depois do prazo de validade impresso no rótulo após “VAL”. O prazo de validade corresponde ao último dia do mês indicado.

### Frascos para injetáveis não abertos

Conservar no frigorífico (2°C – 8°C)

### Soluções reconstituídas e diluídas

A solução reconstituída não pode ser conservada e deve ser imediatamente diluída; apenas a solução diluída pode ser mantida até 24 horas a 2 °C -8 °C.

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 Fabrazyme**

- A substância ativa é a agalsidase beta, um frasco para injetáveis contém 5 mg. Após reconstituição, cada frasco para injetáveis contém 5 mg de agalsidase beta por ml.
- Os outros ingredientes são
  - Manitol (E421)
  - Sódio, dihidrogenofosfato mono-hidratado (E339)
  - fosfato de disódio, hepta-hidratado (E339)

### **Qual o aspecto de Fabrazyme e conteúdo da embalagem**

Fabrazyme é fornecido como um pó branco ou quase branco. Após a reconstituição é um líquido límpido, incolor, isento de partículas estranhas. A solução reconstituída deve ser diluída posteriormente. Existe em embalagens de 1, 5, ou 10 frascos. Poderão não ser comercializados alguns tamanhos de embalagem

## **Titular da Autorização de Introdução no Mercado e Fabricante**

### **Titular da autorização de introdução no mercado**

Sanofi B.V., Paasheuvelweg 25, 1105 BP Amsterdam, Países Baixos

### **Fabricante**

Genzyme Ireland Limited, IDA Industrial Park, Old Kilmeaden Road, Waterford, Irlanda.

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

**België/Belgique/Belgien/  
Luxembourg/Luxemburg**  
Sanofi Belgium  
Tél/Tel: + 32 2 710 54 00

**Lietuva**  
Swixx Biopharma UAB  
Tel: +370 5 236 91 40

**България**  
Swixx Biopharma EOOD  
Тел.: +359 (0)2 4942 480

**Magyarország**  
SANOFI-AVENTIS Zrt.  
Tel: +36 1 505 0050

**Česká republika**  
sanofi-aventis, s.r.o.  
Tel: +420 233 086 111

**Malta**  
Sanofi S.r.l.  
Tel: +39 02 39394275

**Danmark**  
Sanofi A/S  
Tlf: +45 45 16 70 00

**Nederland**  
Sanofi B.V.  
Tel: +31 20 245 4000

**Deutschland**  
Sanofi-Aventis Deutschland GmbH  
Tel.: 0800 04 36 996  
Tel. aus dem Ausland: +49 69 305 70 13

**Norge**  
sanofi-aventis Norge AS  
Tlf: + 47 67 10 71 00

**Eesti**  
Swixx Biopharma OÜ  
Tel: +372 640 10 30

**Österreich**  
sanofi-aventis GmbH  
Tel: + 43 1 80 185 - 0

**Ελλάδα**  
Sanofi-Aventis Μονοπρόσωπη ΑΕΒΕ  
Τηλ: +30 210 900 1600

**Polska**  
sanofi-aventis Sp. z o.o.  
Tel.: +48 22 280 00 00

**España**  
sanofi-aventis, S.A.  
Tel: +34 93 485 94 00

**Portugal**  
Sanofi – Produtos Farmacêuticos, Lda.  
Tel: +351 21 35 89 400

**France**  
Sanofi Winthrop Industrie  
Tél: 0 800 222 555  
Appel depuis l'étranger: +33 1 57 63 23 23

**România**  
Sanofi Romania SRL  
Tel: +40 (0) 21 317 31 36

**Hrvatska**

Swixx Biopharma d.o.o.  
Tel: +385 1 2078 500

**Ireland**

sanofi-aventis Ireland Ltd. T/A SANOFI  
Tel: +353 (0) 1 403 56 00

**Ísland**

Vistor hf.  
Sími: +354 535 7000

**Italia**

Sanofi S.r.l.  
Tel: 800536389

**Κύπρος**

C.A. Papaellinas Ltd.  
Τηλ: +357 22 741741

**Latvija**

Swixx Biopharma SIA  
Tel: +371 6 616 47 50

**Slovenija**

Swixx Biopharma d.o.o.  
Tel: +386 1 235 51 00

**Slovenská republika**

Swixx Biopharma s.r.o.  
Tel: +421 2 208 33 600

**Suomi/Finland**

Sanofi Oy  
Puh/Tel: + 358 201 200 300

**Sverige**

Sanofi AB  
Tel: +46 (0)8 634 50 00

**United Kingdom (Irlanda do Norte)**

sanofi-aventis Ireland Ltd. T/A SANOFI  
Tel: +44 (0) 800 035 2525

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

**Outras fontes de informação**

Informação pormenorizada sobre este medicamento está disponível na Internet no *site* da Agência Europeia de Medicamentos: <http://www.ema.europa.eu>. Também existem links para outros *sites* sobre doenças raras e tratamentos.

---

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

**Instruções de utilização – reconstituição, diluição e administração**

O pó para concentrado para solução para perfusão tem de ser reconstituído com água para preparações injetáveis, diluído com solução injetável de cloreto de sódio a 0,9% e, em seguida, administrado por perfusão intravenosa.

De um ponto de vista microbiológico, o produto deve ser utilizado imediatamente. Caso não o seja, a conservação e condições durante a utilização são da responsabilidade do utilizador. A solução reconstituída não pode ser conservada e deve ser imediatamente diluída; apenas a solução diluída pode ser conservada até 24 horas a 2°C-8°C.

**Utilização de uma técnica asséptica**

1. O número de frascos para injetáveis deve ser determinado para serem reconstituídos com base no peso de cada doente individual e os frascos para injetáveis necessários devem ser removidos do frigorífico a fim de permitir que atinjam a temperatura ambiente (em aproximadamente 30 minutos). Cada frasco para injetáveis de Fabrazyme destina-se apenas a utilização única.