

Folheto informativo: Informação para o utilizador

Myozyme 50 mg pó para concentrado para solução para perfusão Alglucosidase alfa

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, farmacêutico ou enfermeiro.
- Se tiver quaisquer efeitos indesejáveis, incluindo possíveis efeitos indesejáveis não indicados neste folheto, fale com o seu médico, farmacêutico ou enfermeiro. Ver secção 4.

O que contém este folheto:

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

1. O que é Myozyme e para que é utilizado

Myozyme é utilizado para tratar adultos, crianças e adolescentes de todas as idades que tenham um diagnóstico confirmado da doença de Pompe.

As pessoas com a doença de Pompe têm níveis baixos de uma enzima denominada glucosidase alfa. Esta enzima ajuda o organismo a controlar os níveis de glicogénio (um tipo de hidrato de carbono). O glicogénio fornece energia ao corpo, mas na doença de Pompe os níveis de glicogénio podem atingir valores muito altos.

Myozyme contém uma enzima artificial denominada alglucosidase alfa; esta pode substituir a enzima natural que está em falta na doença de Pompe.

2. O que precisa de saber antes de lhe ser administrado Myozyme

Não utilize Myozyme:

Se teve reações alérgicas (hipersensibilidade), com risco de vida, à alglucosidase alfa ou a qualquer outro componente deste medicamento (indicados na secção 6) e a readministração do medicamento não foi bem-sucedida. Os sintomas de reações alérgicas com risco de vida incluem, entre outros, tensão arterial baixa, ritmo cardíaco muito rápido, dificuldade em respirar, vômitos, inchaço do rosto, urticária ou erupção cutânea.

Advertências e precauções

Durante o tratamento com Myozyme poderá sentir uma reação associada à perfusão enquanto o medicamento lhe está a ser administrado ou durante as horas que se seguem à perfusão. Tal reação inclui diversos sintomas como tensão arterial baixa, desconforto no peito, aperto na garganta, inchaço do rosto, lábios ou língua (angioedema), urticária, tonturas, erupção cutânea, comichão na pele, náuseas, vômitos, tosse e broncospasmos (ver secção 4 para uma síntese de todas as reações associadas à perfusão). Uma reação associada à perfusão pode, por vezes, ser muito grave. Se notar uma reação como esta, **deverá contactar imediatamente o seu médico**. Poderá ter de tomar medicamentos antes do tratamento para impedir uma reação alérgica (p. ex. anti-histamínicos e/ou corticosteroides) ou para reduzir a febre (antipiréticos).

Foram utilizados, em estudos, medicamentos para inibir o sistema imunitário de forma a reduzir a produção de anticorpos. Por ser doente de Pompe, existe um risco de contrair uma infeção grave das

vias respiratórias ou pulmões. Ao utilizar estes medicamentos para inibir o sistema imunitário poderá aumentar, ainda mais esse risco.

Se tiver lesões ulcerativas (feridas) na pele, informe o médico. Se sentir sintomas de inchaço dos membros inferiores ou inchaço generalizado, informe o seu médico. O seu médico deve considerar a interrupção da administração de Myozyme e iniciar um tratamento médico adequado. O seu médico deve considerar os riscos e benefícios de nova administração de Myozyme.

Outros medicamentos e Myozyme

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

Gravidez, amamentação e fertilidade

Há uma experiência limitada de utilização de Myozyme em mulheres grávidas. Myozyme não deve ser utilizado durante a gravidez, a menos que seja estritamente necessário. Informe o seu médico se estiver a amamentar. Há uma experiência limitada que sugere que o Myozyme passa para o leite materno humano em quantidades muito pequenas. Não são expectáveis efeitos no bebé amamentado. Por conseguinte, a amamentação pode ser considerada durante o tratamento. No entanto, pode discutir com o seu médico se deve interromper a amamentação como medida de precaução durante as primeiras 24 horas após cada dose de Myozyme. 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

Tenha cuidado quando conduzir ou utilizar quaisquer ferramentas ou máquinas pouco tempo após a perfusão de Myozyme, porque pode ter tonturas, sonolência, tremores e/ou pressão arterial baixa.

Myozyme contém sódio

Este medicamento contém menos de 1 mmol de sódio (23 mg) por frasco para injetáveis, i.e. essencialmente 'isento de sódio'.

3. Como é administrado Myozyme

Myozyme será administrado sob a supervisão de um médico com experiência no tratamento da doença de Pompe.

A dose administrada baseia-se no seu peso corporal. A dose recomendada de Myozyme é de 20 mg por kg de peso corporal. Será administrado uma vez de 2 em 2 semanas.

Utilização em crianças e adolescentes

A dose recomendada de Myozyme para crianças e adolescentes é a mesma do que para os adultos.

Instruções para uma utilização correta

Myozyme é administrado através de uma perfusão numa veia (por perfusão intravenosa). É fornecido como um pó que será misturado com água para preparações injetáveis antes de ser administrado.

Se lhe for administrado mais Myozyme do que deveria

Se lhe for administrado Myozyme em doses mais elevadas ou a uma taxa de perfusão superior do que o recomendado, poderá ter reações associadas à perfusão. Essas reações podem incluir sintomas como:

- pele e lábios azulados devido à falta de oxigenação dos tecidos corporais, frequência cardíaca aumentada, palpitações,
- dificuldade na respiração, tosse,
- tonturas, dores de cabeça, alteração no paladar,
- pressão arterial elevada, rubor quente,
- inchaço da língua, vômitos, diarreia, sensação de enjoo (náuseas),
- dor no peito, desconforto no peito, aperto na garganta, febre, arrepios, sensação de frio, vermelhidão no local da perfusão,

- dor muscular,
- vermelhidão na pele.

Se tiver uma reação assim, informe seu médico imediatamente (ver secção 2). A taxa da sua perfusão será reduzida ou a perfusão será interrompida e, se necessário, poderá receber um tratamento corretivo.

Caso se tenha esquecido de utilizar Myozyme

Se tiver omitido uma perfusão, por favor contacte o seu médico.

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

4. Efeitos indesejáveis possíveis

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

Os efeitos indesejáveis ocorreram principalmente durante a administração do medicamento aos doentes ou pouco tempo depois (“reação associada à perfusão”). Algumas destas reações relacionadas com a perfusão foram graves ou apresentaram risco de vida. Em alguns doentes, foram notificadas reações com risco de vida, incluindo reações alérgicas generalizadas muito graves e choque anafilático. Os sintomas deste tipo de reações incluem tensão arterial baixa, ritmo cardíaco muito rápido, dificuldade em respirar, vômitos, inchaço do rosto, lábios ou língua, urticária ou erupção cutânea. Alguns doentes apresentaram efeitos indesejáveis, relacionados com a perfusão, sob a forma de sintomas semelhantes à gripe, que duraram alguns dias após a perfusão.

Se sentir alguma reação como esta, **informe o seu médico imediatamente**. Poderá ter de tomar medicamentos antes do tratamento para impedir uma reação alérgica (p. ex. anti-histamínicos e/ou corticosteroides) ou para reduzir a febre (antipiréticos).

Muito frequentes: podem afetar mais de 1 em 10 pessoas

- Urticária
- Erupções cutâneas
- Aumento do ritmo cardíaco
- Afrontamento (Facial)
- Febre ou temperatura corporal aumentada
- Tosse
- Aumento da frequência respiratória
- Vômitos
- Baixo nível de oxigénio no sangue

Frequentes: podem afetar até 1 em 10 pessoas

- Palidez
- Aumento da tensão arterial ou tensão arterial alta
- Descoloração azulada da pele
- Arrepios
- Agitação
- Tremores
- Dor de cabeça
- Formigueiro
- Dor ou reação no local da perfusão
- Tonturas
- Irritabilidade
- Comichão na pele
- Vontade de vomitar

- Inchaço do rosto, inchaço da garganta ou inchaço combinado e acentuado do rosto, garganta e língua devido a uma reação alérgica grave
- Inchaço dos braços e das pernas
- Náuseas
- Desconforto no peito
- Aperto na garganta
- Diarreia
- Fadiga
- Dor muscular
- Espasmos musculares
- Lesões ulcerativas (feridas) graves da pele
- Vermelhidão da pele

Desconhecido: a frequência não pode ser calculada a partir dos dados disponíveis

- Inchaço à volta dos olhos
- Sons anormais na respiração, incluindo um som sibilante (agudo)
- Dificuldade em respirar (incluindo falta de ar)
- Extremidades frias (p. ex. mãos, pés)
- Tensão arterial baixa ou diminuída
- Estreitamento dos vasos sanguíneos que irá provocar uma diminuição do fluxo sanguíneo
- Súbita broncoconstrição limitando o ar que entra e sai dos pulmões (broncospasmo)
- Sensação de calor
- Sensação de frio
- Sensação de mal-estar geral
- Fraqueza
- Sonolência
- Aumento da transpiração
- Olhos lacrimejantes
- Pele manchada
- Irrequietude
- Respiração com sibilos
- Irritação na garganta
- Falta de oxigénio nos tecidos corporais
- Diminuição do ritmo cardíaco
- Paragem cardíaca
- Batimento cardíaco forte que pode ser rápido ou irregular (palpitações)
- Dor no peito (não é dor no coração)
- Inflamação da membrana que cobre o globo ocular e a pálpebra
- Dor abdominal
- Indigestão
- Dificuldade a engolir
- Dor nas articulações
- Suspensão temporária ou paragem respiratória repentina
- Perda de proteínas na urina
- Síndrome nefrótica: inchaço dos membros inferiores, inchaço generalizado e perda de proteínas na urina
- Inchaço e espessamento da pele no local da perfusão no caso de dispersão do produto para fora dos vasos sanguíneos
- Vermelhidão das palmas das mãos
- Descoloração transitória da pele
- Vermelhidão no local da perfusão
- Urticária (erupção cutânea) no local da perfusão
- Comichão no local da perfusão
- Bolhas

Comunicação de efeitos indesejáveis

Se tiver quaisquer efeitos indesejáveis, incluindo possíveis efeitos indesejáveis não indicados neste folheto, fale com o seu médico, farmacêutico ou enfermeiro.

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 Myozyme

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

Não utilize este medicamento após o prazo de validade impresso no rótulo, após 'VAL'. O prazo de validade corresponde ao último dia do mês indicado.

Conservar no frigorífico (2°C – 8°C).

Recomenda-se que seja utilizado imediatamente após diluição. Contudo, as soluções diluídas demonstraram ser química e fisicamente estáveis até 24 horas entre 2 e 8°C, quando conservadas ao abrigo da luz.

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 Myozyme

- A substância ativa é a alglucosidase alfa. Um frasco contém 50 mg de alglucosidase alfa. Após reconstituição, a solução contém 5 mg de alglucosidase alfa por ml e após diluição, a concentração varia entre 0,5 mg e 4 mg/ml.
- Os outros componentes são:
 - manitol (E421)
 - fosfato de sódio di-hidrogenado monoidratado (E339)
 - fosfato dissódico heptaidratado (E339)
 - polissorbato 80 (E433)

Qual o aspeto de Myozyme e conteúdo da embalagem

Myozyme é um pó para concentrado para solução para perfusão num frasco para injetáveis (50 mg por frasco). Cada embalagem contém 1, 10 ou 25 frascos para injetáveis. É possível que nem todas as apresentações sejam comercializadas.

O pó é branco a branco sujo. Após reconstituição, apresenta-se como solução límpida, incolor ou com uma cor amarela muito suave, que poderá conter partículas. A solução reconstituída tem de ser diluída.

Titular da Autorização de Introdução no Mercado e Fabricante

Titular da Autorização de Introdução no Mercado

Sanofi B.V.
Paasheuwelweg 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

България

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

Česká republika

sanofi-aventis, s.r.o.
Tel: +420 233086 111

Danmark

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

Deutschland

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

Eesti

Swixx Biopharma OÜ
Tel: +372 640 10 30

Ελλάδα

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

España

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

France

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

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

Magyarország

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

Malta

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

Nederland

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

Norge

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

Österreich

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

Polska

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

Portugal

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

România

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

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

Italia
Sanofi, S.r.l.
Tel: 800536389

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

Latvija
Swixx Biopharma SIA
Tel: +371 6 616 47 50

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

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

Este folheto foi revisto pela última vez em

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:

Instruções de utilização – reconstituição, diluição e administração

Myozyme tem que ser reconstituído com água para injetáveis de seguida diluído com solução injetável de 9 mg/ml (0,9%) de cloreto de sódio e depois administrado por perfusão intravenosa. A reconstituição e diluição devem ser efetuadas de acordo com as regras de boas práticas, em particular no que se refere ao cumprimento dos procedimentos assépticos.

Devido à natureza proteica do produto, poderá ocorrer formação de partículas na solução reconstituída e nos sacos de perfusão finais. Por conseguinte, para a administração, deverá utilizar-se um filtro em linha de 0,2 micrones com baixa ligação às proteínas. Foi demonstrado que a utilização de um filtro em linha de 0,2 micrones retira partículas visíveis e não resulta numa perda aparente de proteína ou de atividade.

Com base no regime de dose (mg/kg) de cada doente, determine o número de frascos para injetáveis a serem reconstituídos e retire-os do frigorífico, a fim de permitir que atinjam a temperatura ambiente (cerca de 30 minutos). Cada frasco para injetáveis de Myozyme é de utilização única.

Utilização de uma técnica asséptica

• Reconstituição

Reconstitua cada frasco para injetáveis de Myozyme de 50 mg com 10,3 ml de água para injetáveis, utilizando uma seringa cujo diâmetro da agulha não seja superior ao calibre 20. Adicione a água para injetáveis lentamente, gota a gota, contra a parede do frasco e não diretamente sobre o bolo liofilizado. Balançar e rolar muito suavemente cada frasco. Não inverter, girar ou agitar o frasco. O volume reconstituído é de 10,5 ml, contendo 5 mg de enzima/ml, e apresenta-se sob a forma de solução límpida e sem cor, ou com uma cor amarela muito suave, que poderá conter partículas sob a forma de minúsculos fios brancos ou fibras translúcidas. Proceda a uma inspeção imediata da solução