FOLHETO INFORMATIVO: INFORMAÇÃO PARA O UTILIZADOR

Naglazyme 1 mg/ml concentrado para solução para perfusão
Galsulfase

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.
- Se algum dos efeitos secundários se agravar ou se detetar quaisquer efeitos secundários não mencionados neste folheto, informe o seu médico.

O que contém este folheto:

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

1. O que é este medicamento e para que é utilizado

Naglazyme é utilizado para tratar doentes com MPS VI (Mucopolissacaridose VI).

As pessoas com MPS VI apresentam um nível baixo, ou mesmo ausência, de uma enzima designada N-acetilgalactosamins 4-sulfatase, que decompõe determinadas substâncias (glicosaminoglicanos) no corpo. Como resultado, estas substâncias não são devidamente decompostas e processadas pelo corpo e acumulam-se em muitos tecidos do corpo, causando os sintomas da MPS VI.

Como funciona este medicamento

Este medicamento contém uma enzima recombinante chamada galsulfase. Esta enzima pode substituir a enzima natural, que está em falta nos doentes com MPS VI. Foi demonstrado que o tratamento melhora a capacidade de andar e de subir escadas e reduz os níveis de glicosaminoglicanos no organismo. Este medicamento pode melhorar os sintomas de MPS VI.

2. O que precisa de saber antes de lhe ser administrado este medicamento

Não deve receber este medicamento
- Se teve reações alérgicas (de hipersensibilidade) graves ou potencialmente fatais à galsulfase ou a qualquer outro componente de Naglazyme e a readministração do medicamento não foi bem sucedida.

Advertências e precauções
- Se for tratado com Naglazyme, poderá desenvolver reações associadas à perfusão durante o tratamento com Naglazyme. Uma reação associada à perfusão é qualquer efeito secundário que ocorra durante a perfusão ou até ao fim do dia de perfusão (ver secção 4 – Possíveis efeitos secundários). Caso tenha uma destas reações, deve contactar imediatamente o seu médico.
- Se tiver uma reação alérgica, o seu médico pode retardar ou suspender a perfusão. O seu médico pode também administrar-lhe outros medicamentos para tratar as eventuais reações alérgicas.
- Se tiver febre ou dificuldade em respirar antes de utilizar este medicamento, fale com o seu médico sobre a possibilidade de atrasar a sua perfusão de Naglazyme.

- Se tiver uma condição cardíaca subjacente, informe o seu médico em qualquer momento durante o tratamento com Naglazyme. O seu médico poderá ajustar a perfusão com base nesta informação.
- Este medicamento não foi testado em doentes com problemas dos rins ou do fígado. Se tiver insuficiência renal ou hepática, fale com o seu médico.
- Fale com o seu médico se sentir dores musculares, dormência nos braços ou nas pernas, ou quaisquer problemas de intestinos ou de bexiga uma vez que podem ser causados por pressão na espinal medula.

Outros medicamentos e Naglazyme
Informe o seu médico se estiver a tomar ou tiver tomado recentemente outros medicamentos, incluindo medicamentos obtidos sem receita médica.

Gravidez e amamentação
Naglazyme não deve ser administrado durante a gravidez a menos que seja claramente necessário. Consulte o seu médico ou farmacêutico antes de tomar qualquer medicamento. Não se sabe se a galsulfase é excretada no leite materno, pelo que a amamentação deverá ser suspensa durante o tratamento com Naglazyme. Consulte o seu médico ou farmacêutico antes de tomar qualquer medicamento.

Condução de veículos e utilização de máquinas
Não foram efetuados estudos relativos aos efeitos sobre a capacidade de conduzir ou de manobrar máquinas.

Este medicamento contém sódio
Cada frasco para injetáveis de 5 ml contém 0,8 mmol (18,4 mg) de sódio e é administrado em cloreto de sódio 9 mg/ml solução injetável. Esta informação deve ser tida em conta no caso de doentes sujeitos a dieta com controlo de sal (sódio).

3. Como é administrado este medicamento

O seu médico ou enfermeiro administrar-lhe-á Naglazyme.
A dose que recebe baseia-se no seu peso corporal. A dose recomendada é de 1 mg/kg de peso corporal, uma vez por semana, administrado gota a gota numa veia (por perfusão intravenosa). Cada perfusão tardará aproximadamente 4 horas. Durante a primeira hora, a velocidade de perfusão será lenta (cerca de 2,5% da solução total), sendo o volume restante (aproximadamente 97,5%) administrado ao longo das 3 horas seguintes.

Se lhe for administrado mais Naglazyme do que deveria
Naglazyme é administrado sob a supervisão de um enfermeiro ou de um médico, os quais verificarão se foi administrada a dose correta e agirão em conformidade, se necessário.

Caso se tenha esquecido de tomar este medicamento
Se falhou uma perfusão de Naglazyme, consulte o seu médico. Caso ainda tenha dúvidas sobre a utilização deste medicamento, fale com o seu médico.

4. Efeitos secundários possíveis

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

Os efeitos secundários foram observados principalmente enquanto o medicamento estava a ser administrado aos doentes ou pouco tempo depois (“reações associadas à perfusão”). Os efeitos secundários mais graves foram a face inchada e febre (muito frequentes); intervalos mais longos do

que o normal entre cada respiração, dificuldade em respirar, asma e urticária (frequentes); e inchaço da língua e da garganta, e reação alérgica grave a este medicamento (frequência desconhecida).
Se tiver uma reação deste tipo, **informe imediatamente o seu médico**. Poderá ser necessário administrar-lhe outros medicamentos para prevenir uma reação alérgica (por exemplo, anti-histamínicos e/ou corticosteroides) ou reduzir a febre (antipiréticos).
Os sintomas mais frequentes de reações associadas à perfusão incluem febre, arrepios, erupção cutânea, urticária e falta de ar.

Efeitos secundários muito frequentes (podem afetar mais de 1 em 10 pessoas):

- Dores de garganta
- Gastroenterite
- Reflexos deficientes
- Dores de cabeça
- Inflamação ocular
- Visão enevoada
- Audição afetada
- Tensão alta
- Congestão nasal
- Umbigo proeminente
- Vómitos
- Náuseas
- Comichão
- Dores (incluindo dores de ouvidos, abdominais, nas articulações e no peito)
- Mal-estar

Efeitos secundários frequentes (podem afetar até 1 em 10 pessoas):

- Tremor
- Tensão baixa
- Tosse
- Pieira
- Vermelhidão da pele

Outros efeitos secundários de frequência desconhecida:

- Choque
- Formigueiro
- Diminuição da frequência cardíaca
- Aumento da frequência cardíaca
- Pele azulada
- Palidez da pele
- Baixo oxigénio no sangue
- Respiração rápida

Se tiver algum destes sintomas ou outros sintomas não indicados neste folheto, fale imediatamente com o seu médico. Também poderá comunicar efeitos secundários diretamente através do sistema nacional de notificação mencionado no Apêndice V. Ao comunicar efeitos secundários, estará a ajudar a fornecer mais informações sobre a segurança deste medicamento.

5. Como conservar este medicamento

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

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

Frascos não abertos:
Conservar no frigorífico (2 ºC - 8 ºC).

Não congelar.

Soluções diluídas:
A estabilidade química e física em utilização foi demonstrada durante um máximo de 4 dias à temperatura ambiente (23 ºC – 27 ºC).

Do ponto de vista da segurança microbiológica, o produto deve ser usado imediatamente. Caso não seja utilizada imediatamente, os tempos e condições de conservação em utilização são da responsabilidade do utilizador e não devem, normalmente, exceder 24 horas a 2 ºC a 8 ºC, seguindo-se um máximo de 24 horas à temperatura ambiente (23 ºC – 27 ºC) durante a administração.

Não tome Naglazyme se este contiver partículas visíveis.

Os medicamentos não devem ser eliminados na canalização ou no lixo doméstico. Pergunte ao seu farmacêutico como eliminar os medicamentos de que já não necessita. Estas medidas irão ajudar a proteger o ambiente.

6. Conteúdo da embalagem e outras informações

Qual a composição de Naglazyme

- A substância ativa é galsulfase. Um ml de Naglazyme contém 1 mg de galsulfase. Um frasco de 5 ml contém 5 mg de galsulfase. A galsulfase é N-acetilgalactosamina 4-sulfatase humana recombinante, produzida por células de ovários de hamster chinês, geneticamente manipuladas.
- Os outros componentes são: cloreto de sódio, fosfato monossódico mono-hidrato, fosfato dissódico hepta-hidrato, polissorbato 80, água para preparações injetáveis.

Qual o aspeto de Naglazyme e conteúdo da embalagem

Naglazyme é fornecido sob a forma de um concentrado para solução para perfusão. O concentrado transparente a ligeiramente opalescente e incolor a amarelo claro tem que estar isento de partículas visíveis. A solução tem que ser mais diluída antes de poder ser utilizada para perfusão.

Tamanho das embalagens: 1 e 6 frascos para injetáveis. É possível que não sejam comercializadas todas as apresentações.

Titular da Autorização de Introdução no Mercado
BioMarin International Limited
Shanbally, Ringaskiddy
County Cork, P43 R298
Irlanda

Fabricante
BioMarin International Limited
Shanbally, Ringaskiddy
County Cork, P43 R298
Irlanda

Este folheto foi revisto pela última vez em MM/YYYY

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 médicos e aos profissionais de saúde:

Naglazyme não deve ser misturado com outros medicamentos na mesma perfusão, à exceção dos referidos abaixo.

Cada frasco de Naglazyme destina-se a uma única utilização. O concentrado para solução para perfusão tem que ser diluído com solução de cloreto de sódio a 9 mg/ml (0,9%) para perfusão, utilizando técnica asséptica. Recomenda-se que a solução de Naglazyme diluída seja administrada aos doentes utilizando um conjunto para perfusão equipado com um filtro em linha de 0,2 µm.

Os produtos não utilizados ou os resíduos devem ser eliminados de acordo com as exigências locais.