

## Folheto informativo: Informação para o doente

### Nexviadyme 100 mg pó para concentrado para solução para perfusão avalglucosidase 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, 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 Nexviadyme e para que é utilizado
2. O que precisa de saber antes de tomar Nexviadyme
3. Como é administrado Nexviadyme
4. Efeitos indesejáveis possíveis
5. Como conservar o Nexviadyme
6. Conteúdo da embalagem e outras informações

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

##### **O que é Nexviadyme**

O Nexviadyme contém uma enzima chamada avalglucosidase alfa – é uma cópia da enzima natural chamada alfa-glucosidase ácida (AGA) que está em falta nas pessoas com a doença de Pompe.

##### **Para que é utilizado o Nexviadyme**

O Nexviadyme é usado para tratar pessoas de todas as idades com doença de Pompe.

As pessoas com doença de Pompe têm níveis baixos da enzima alfa-glucosidase ácida (AGA). Esta enzima ajuda a controlar os níveis de glicogénio (um tipo de hidratos de carbono) no organismo. O glicogénio fornece energia ao organismo, mas na doença de Pompe níveis elevados de glicogénio acumulam-se em diferentes músculos, danificando-os. Este medicamento substitui a enzima em falta para que o corpo possa reduzir a acumulação do glicogénio.

#### **2. O que precisa de saber antes de tomar Nexviadyme**

##### **Não utilize Nexviadyme**

Se teve reações alérgicas (hipersensibilidade) potencialmente fatais à avalglucosidase alfa ou a qualquer outro componente deste medicamento (indicado na secção 6) e estas reações ocorreram outra vez após a interrupção e recomeço da administração do medicamento.

##### **Advertências e precauções**

Fale com o seu médico, farmacêutico ou enfermeiro antes de tomar Nexviadyme.

Fale com o seu médico imediatamente se o tratamento com Nexviadyme causar:

- reações alérgicas, incluindo anafilaxia (uma reação alérgica grave) – ver “Possíveis Efeitos Indesejáveis” abaixo para saber os sintomas.
- reação associada à perfusão quando está a receber o medicamento ou algumas horas depois – ver “Possíveis Efeitos Indesejáveis” abaixo para saber os sintomas.

Informe também o seu médico se tiver inchaço nas suas pernas ou inchaço generalizado no seu corpo. O seu médico irá decidir se a sua perfusão de Nexviadyme deve ser interrompida e o seu médico irá dar-lhe um tratamento médico apropriado. O seu médico irá também decidir se pode continuar a receber avalglucosidase alfa.

### **Outros medicamentos e Nexviadyme**

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

### **Gravidez, amamentação e 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. Não existe informação sobre a utilização de Nexviadyme em mulheres grávidas. Não pode receber Nexviadyme durante a gravidez, a menos que o seu médico o recomende especificamente. Você e o seu médico devem decidir se pode utilizar Nexviadyme se estiver a amamentar.

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

Os efeitos de Nexviadyme sobre a capacidade de conduzir e utilizar máquinas são reduzidos. Uma vez que tonturas, tensão arterial baixa e sonolência podem ocorrer como reações associadas à perfusão, isto pode afetar a capacidade de conduzir e utilizar máquinas no dia da perfusão.

## **3. Como utilizar Nexviadyme**

O Nexviadyme ser-lhe-á administrado sob a supervisão de um profissional de saúde com experiência no tratamento da doença de Pompe.

Pode receber outros medicamentos antes de receber Nexviadyme, para reduzir alguns efeitos indesejáveis. Tais medicamentos incluem um anti-histamínico, um esteroide e um medicamento (como o paracetamol) para reduzir a febre.

A dose de Nexviadyme baseia-se no seu peso e ser-lhe-á administrada uma vez a cada duas semanas.

- A dose recomendada de Nexviadyme é de 20 mg/kg de peso corporal.

### Perfusão em casa

O seu médico pode considerar que pode receber a perfusão em casa de Nexviadyme se for seguro e conveniente fazê-lo. Se tiver algum efeito indesejável durante uma perfusão de Nexviadyme, o membro da equipa de perfusão domiciliária pode interromper a perfusão e começar o tratamento médico adequado.

### Instruções para utilização adequada

O Nexviadyme é administrado gota a gota numa veia (perfusão intravenosa). É fornecido ao profissional de saúde sob a forma de um pó para misturar com água esterilizada e posteriormente diluir com glucose antes de ser administrado.

### **Se lhe for administrado mais Nexviadyme do que deveria**

Uma taxa de perfusão excessiva de Nexviadyme pode resultar em afrontamentos.

### **Caso se tenha esquecido de utilizar Nexviadyme**

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

### **Se parar de utilizar Nexviadyme**

Fale com o seu médico se quiser interromper o tratamento com Nexviadyme. Os sintomas da sua doença podem piorar se interromper o tratamento.

#### 4. Efeitos indesejáveis possíveis

Os efeitos indesejáveis ocorrem maioritariamente quando os doentes estão a receber Nexviadyme por perfusão ou pouco tempo após a administração. Tem de dizer imediatamente ao seu médico se desenvolver uma reação associada à perfusão ou uma reação alérgica. O seu médico pode administrar-lhe medicamentos antes da sua perfusão para prevenir essas reações.

##### Reações associadas à perfusão

A maioria das reações associadas à perfusão são ligeiras ou moderadas. Os sintomas de reação associada à perfusão incluem desconforto no peito, aumento da tensão arterial, aumento da frequência cardíaca, arrepios, tosse, diarreia, cansaço, dor de cabeça, doença tipo gripe, náuseas, vômitos, olhos vermelhos, dor nos braços e pernas, pele vermelha, comichão na pele, erupção na pele e urticária.

##### Reações alérgicas

As reações alérgicas podem incluir sintomas como dificuldade em respirar, pressão no peito (torácica), vermelhidão, tosse, tonturas, náuseas, vermelhidão nas palmas das mãos e pés, comichão nas palmas das mãos e pés, inchaço do lábio inferior e da língua, baixo nível de oxigénio no sangue e erupção cutânea.

##### **Frequentes** (podem afetar até 1 em 10 pessoas)

- Anafilaxia (reação alérgica grave)
- Tremores
- Olhos vermelhos
- Tensão arterial alta
- Dor de cabeça
- Tonturas
- Tosse
- Dificuldade em respirar
- Náuseas
- Diarreia
- Vômito
- Inchaço do lábio
- Inchaço da língua
- Comichão na pele
- Urticária
- Erupção na pele
- Vermelhidão nas mãos
- Vermelhidão da pele
- Espasmos musculares
- Moinhas musculares
- Cansaço
- Arrepios
- Desconforto no peito
- Dor
- Doença tipo gripe
- Nível baixo de oxigénio no sangue

##### **Pouco frequentes** (podem afetar até 1 em 100 pessoas)

- Inflamação dos olhos
- Adormecimento ou formigueiro
- Comichão nos olhos
- Olhos lacrimejantes
- Batimento cardíaco rápido

- Batimentos cardíacos extra
- Vermelhidão
- Tensão arterial baixa
- Respiração rápida
- Inchaço da garganta
- Irritação da garganta
- Dor abdominal (de barriga)
- Inchaço da pele
- Transpiração
- Dor facial
- Aumento da temperatura corporal
- Perda de tecido no local da perfusão
- Dor articular no local de perfusão
- Erupção na pele no local de perfusão
- Comichão no local de perfusão
- Inchaço (edema) localizado
- Inchaço dos braços e pernas
- Febre
- Sons respiratórios anormais (sibilo)
- Sensação de cansaço
- Dor no braço ou perna
- Pele pálida
- Análise de sangue para detecção de inflamação
- Fraqueza
- Indigestão
- Sensibilidade reduzida ao toque, dor e temperatura
- Dormência na boca, língua ou lábio
- Formigueiro na boca, língua ou lábio
- Dificuldade em engolir
- Dor no flanco
- Sensação de frio
- Desconforto oral (incluindo sensação de ardor labial)
- Sensação de ardor
- Dor abdominal superior

Os efeitos indesejáveis notificados em crianças e adolescentes foram semelhantes aos observados em adultos.

#### **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 o Nexviadyne**

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

Não utilize este medicamento após o prazo de validade impresso na embalagem exterior após “VAL”. O prazo de validade corresponde ao último dia do mês indicado.

Frascos para injetáveis por abrir:

Conservar no frigorífico (2°C – 8°C).

Solução reconstituída:

Após reconstituição, recomenda-se a utilização imediata para diluição. A solução reconstituída pode ser conservada até 24 horas quando refrigerada entre 2°C – 8°C.

Solução diluída:

Após diluição, recomenda-se a utilização imediata. A solução diluída pode ser conservada durante 24 horas a 2°C a 8°C, seguido de 9 horas à temperatura ambiente (até 25°C).

Não deite fora quaisquer medicamentos na canalização ou no lixo doméstico. Pergunte ao seu médico, farmacêutico ou enfermeiro 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 Nexviadyme**

A substância ativa é a avalglucosidase alfa. Um frasco para injetáveis contém 100 mg de avalglucosidase alfa. Após reconstituição, a solução contém 10 mg de avalglucosidase alfa por ml e, após diluição, a concentração varia de 0,5 mg/ml a 4 mg/ml.

Os outros componentes são

- Histidina
- Cloridrato de histidina mono-hidratada
- Glicina
- Manitol
- Polissorbato 80

### **Qual o aspeto de Nexviadyme e conteúdo da embalagem**

Avalglucosidase alfa é um pó para concentrado para solução para perfusão num frasco para injetáveis (100 mg/frasco para injetáveis). Cada embalagem contém 1, 5, 10 ou 25 frascos para injetáveis. É possível que não sejam comercializadas todas as apresentações.

O pó é branco a amarelo-pálido. Após a reconstituição, é uma solução límpida, incolor a amarelo-pálido. A solução reconstituída tem de ser ainda diluída.

### **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**

Sanofi Belgium  
Tél/Tel: + 32 2 710 54 00

#### **България**

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

#### **Lietuva**

Swixx Biopharma UAB  
Tel: +370 5 236 91 40

#### **Luxembourg/Luxemburg**

Sanofi Belgium  
Tél/Tel: + 32 2 710 54 00 (Belgique/Belgien)

**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

**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

**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

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

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