

NAGLAZYME®

galsulfase

BioMarin Brasil Farmacêutica Ltda.

Solução para diluição para infusão

1 mg/mL

Naglazyme®
galsulfase

APRESENTAÇÃO

Solução para diluição para infusão de 1 mg/mL de galsulfase em embalagem contendo 1 frasco-ampola com 5 mL.

USO INTRAVENOSO

USO ADULTO E PEDIÁTRICO

COMPOSIÇÃO

Cada frasco-ampola contém 5 mg de galsulfase em 5 mL de solução para diluição para infusão. Excipientes: cloreto de sódio, fosfato de sódio monobásico monoidratado, fosfato de sódio dibásico heptaidratado, polissorbato 80 e água para injetáveis.

INFORMAÇÕES AO PACIENTE

1. PARA QUE ESTE MEDICAMENTO É INDICADO?

Naglazyme é indicado para a terapia de reposição enzimática de longo prazo, em pacientes com diagnóstico confirmado de mucopolissacaridose tipo VI (MPS VI, deficiência de N-acetilgalactosamina 4-sulfatase (rhASB), síndrome de Maroteaux-Lamy).

Como para todas as alterações genéticas lisossomais, é muito importante, principalmente na ocorrência da MPS VI na forma grave, iniciar o tratamento o mais cedo possível, antes do aparecimento das manifestações clínicas irreversíveis da doença.

2. COMO ESTE MEDICAMENTO FUNCIONA?

Naglazyme é uma terapia de reposição enzimática, a qual fornece aos pacientes a enzima cuja produção é deficiente. O princípio ativo de **Naglazyme**, galsulfase, é uma cópia da enzima humana N-acetilgalactosamina 4-sulfatase. **Naglazyme** auxilia na quebra dos glicosaminoglicanos (GAGs) e interrompe seu acúmulo nas células. Esta ação melhora os sintomas da mucopolissacaridose tipo

VI (MPS VI), incluindo a capacidade dos pacientes de se movimentarem. A galsulfase é produzida por um método chamado de “tecnologia de DNA recombinante”, isto é, a galsulfase é produzida por uma célula que recebeu um gene (DNA), que torna esta célula capaz de produzir a enzima.

3. QUANDO NÃO DEVO USAR ESTE MEDICAMENTO?

Naglazyme está contraindicado em casos de hipersensibilidade (alergia) ao medicamento ou a qualquer um dos componentes da fórmula.

4. O QUE DEVO SABER ANTES DE USAR ESTE MEDICAMENTO?

Advertências e precauções

- Se você for tratado com **Naglazyme** (galsulfase), você pode desenvolver reações associadas à infusão. Uma reação associada à infusão é qualquer efeito colateral que ocorre durante a infusão ou até o final do dia da infusão. **Entre imediatamente em contato com o seu médico se apresentar tal reação.**
- Se você tiver uma reação alérgica, o seu médico pode reduzir ou interromper a sua infusão. O seu médico pode também administrar outros medicamentos para controlar quaisquer reações alérgicas.
- Se você tiver febre, ou se você tiver dificuldade de respirar antes da administração desse medicamento, converse com seu médico pois ele irá avaliar a necessidade de postergar a infusão de **Naglazyme**.
- **Naglazyme** não foi estudado em pacientes com problemas no rim ou no fígado. Avise seu médico se você tiver insuficiência renal (nos rins) ou hepática (no fígado).
- Converse com o seu médico se você apresentar dor muscular, dormência nos seus braços ou pernas, ou quaisquer problemas no intestino ou na bexiga, pois essas reações podem ser causadas por pressão sobre a medula espinhal.

Interações medicamentosas

Avise seu médico se você estiver usando ou usou recentemente algum outro medicamento, incluindo medicamentos isentos de prescrição médica.

Gravidez e amamentação

Naglazyme não deve ser administrado durante a gravidez ao menos que seja claramente necessário. Converse com seu médico antes de usar qualquer medicamento. Não se sabe se galsulfase é excretado no leite; portanto, deve-se interromper a amamentação durante o tratamento com **Naglazyme**. Converse com seu médico antes de usar qualquer medicamento.

Esse medicamento não deve ser utilizado por mulheres grávidas sem orientação médica ou do cirurgião-dentista.

Uso pediátrico

Não há evidência de considerações especiais quando o **Naglazyme** for administrado à população pediátrica.

Uma das questões essenciais consiste em tratar crianças, com idades inferiores a 5 anos, que sofram de uma forma grave da doença, embora não tenham sido incluídos no estudo principal de fase 3 doentes com idades inferiores a 5 anos.

São limitados os disponíveis para pacientes com menos de 1 ano de idade.

Uso geriátrico

Os estudos clínicos realizados com **Naglazyme** não incluíram pacientes com idade acima de 29 anos. Não se sabe se pacientes com mais idade teriam a mesma resposta.

Efeito sobre a capacidade de dirigir veículos e operar máquinas

Não foram conduzidos estudos com **Naglazyme** referente aos efeitos sobre a capacidade de dirigir veículos ou operar máquinas.

Informe ao seu médico ou cirurgião-dentista se você está fazendo uso de algum outro medicamento.

Não use medicamento sem o conhecimento do seu médico. Pode ser perigoso para a sua saúde.

5. ONDE, COMO E POR QUANTO TEMPO POSSO GUARDAR ESTE MEDICAMENTO?

Naglazyme deve ser armazenado sob refrigeração (entre 2°C e 8°C).

Não congelar ou agitar. Proteger da luz.

Naglazyme não deve ser usado após o prazo de validade informado na embalagem. Este produto não contém conservantes. A solução diluída deve ser usada imediatamente. Se o uso imediato não for possível, a solução diluída deve ser armazenada entre 2°C e 8°C. O armazenamento após a diluição não deve exceder 48 horas entre o momento do preparo e o término da administração. Não armazenar a solução diluída em temperatura ambiente, a não ser durante a infusão.

Antes de retirar **Naglazyme** do frasco, inspecione visualmente para verificar se há material particulado e/ou alteração na coloração. A solução de **Naglazyme** deve ser transparente a levemente opalescente e incolor a amarelo claro. Pode haver algumas partículas translúcidas. A solução não deve ser utilizada caso apresente alteração na coloração ou se houver material particulado.

Após diluição, pode ser mantido em temperatura entre 2°C e 8°C, não excedendo 48 horas entre o preparo e o término da administração. Número de lote e datas de fabricação e validade: vide embalagem.

Não use medicamento com o prazo de validade vencido. Guarde-o em sua embalagem original.

Antes de usar, observe o aspecto do medicamento. Caso ele esteja no prazo de validade e você observe alguma mudança no aspecto, consulte o farmacêutico para saber se poderá utilizá-lo.

Todo medicamento deve ser mantido fora do alcance das crianças.

6. COMO DEVO USAR ESTE MEDICAMENTO?

Seu médico ou enfermeira irá administrar **Naglazyme** em você.

A dose que você irá receber é baseada no seu peso corporal. A dose recomendada é de 1 mg/kg de peso corporal, administrada uma vez por semana através de gotejamento na veia (infusão

intravenosa). Cada infusão irá durar aproximadamente 4 horas. Durante a primeira hora a velocidade da infusão será lenta (aproximadamente 2,5% da solução total), sendo o volume de solução restante (aproximadamente 97,5%) administrado durante as próximas 3 horas

Siga a orientação de seu médico, respeitando sempre os horários, as doses e a duração do tratamento. Não interrompa o tratamento sem o conhecimento do seu médico.

7. O QUE DEVO FAZER QUANDO EU ME ESQUECER DE USAR ESTE MEDICAMENTO?

Se você perdeu uma infusão de **Naglazyme**, você deve entrar em contato com seu médico. Se você tiver dúvidas sobre o uso deste medicamento, converse com seu médico

Em caso de dúvidas, procure orientação do farmacêutico ou de seu médico, ou cirurgião-dentista.

8. QUAIS OS MALES QUE ESTE MEDICAMENTO PODE ME CAUSAR?

Como todos os medicamentos, **Naglazyme** pode causar reações adversas, embora estas não manifestem em todas as pessoas. As reações adversas foram observadas principalmente durante a administração do medicamento aos pacientes ou logo após à infusão (“reações à infusão”). As reações adversas mais graves foram inchaço da face e febre (muito comuns); apneia (espaçamento anormal entre as respirações), dificuldade em respirar, asma e urticárias (comuns); e inchaço da língua e garganta e reações alérgicas graves ao medicamento (frequência desconhecida).

Se você apresentar qualquer uma dessas reações, avise imediatamente seu médico. Poderá ser necessário o uso de outros medicamentos para prevenir uma reação alérgica (exemplo: anti-histamínico, e/ou corticosteroide) ou para reduzir a febre (antipirético), que devem ser administrados de 30 a 60 minutos antes do início da próxima infusão de **Naglazyme**.

Os sintomas mais comuns de reações infusionais incluem febre, calafrios, erupção cutânea, urticária e falta de ar.

As reações adversas mais comuns (ocorrem em mais de 10% dos pacientes que utilizam este medicamento) são: garganta inflamada, gastroenterite, reflexos deficientes, dor de cabeça, inflamação do olho (conjuntivite), visão turva, dificuldade de ouvir, hipertensão (pressão alta),

congestão nasal, umbigo proeminente, vômito, náusea, coceira, dor (incluindo dor de ouvido, abdominal, articular e no peito) e mal-estar.

As reações adversas comuns (ocorrem entre 1% e 10% dos pacientes que utilizam este medicamento) são: tremor, hipotensão (pressão arterial baixa), tosse, respiração ofegante e vermelhidão na pele.

Outras reações de frequência desconhecida são: choque, formigamento, redução da frequência cardíaca, aumento da frequência cardíaca, pele azulada, palidez da pele, diminuição da oxigenação sanguínea, respiração acelerada.

Se você apresentar qualquer um desses sintomas, ou outros sintomas que não encontram-se listados nesta bula, avise imediatamente o seu médico.

Informe ao seu médico, cirurgião-dentista ou farmacêutico o aparecimento de reações indesejáveis pelo uso do medicamento. Informe também à empresa através do seu serviço de atendimento.

9. O QUE FAZER SE ALGUÉM USAR UMA QUANTIDADE MAIOR DO QUE A INDICADA DESTE MEDICAMENTO?

Naglazyme é administrado sob supervisão de um enfermeiro ou médico, que irá verificar se foi administrada a dose correta e irá agir caso haja necessidade.

Não existe documentação relativa à superdose com o uso de **Naglazyme**.

Em caso de uso de grande quantidade deste medicamento, procure rapidamente socorro médico e leve a embalagem ou bula do medicamento, se possível. Ligue para 0800 722 6001, se você precisar de mais orientações.

DIZERES LEGAIS

MS: 1.7333.0001

Farmacêutica Responsável:

Helena Satie Komatsu

CRF-SP n° 19714

Importado por:

BioMarin Brasil Farmacêutica Ltda

Rua James Joule, n° 92

São Paulo/SP

CEP: 04576-080

CNPJ: 08.002.360/0001-34

Fabricado por:

Vetter Pharma-Fertigung GmbH & Co. KG

Langenargen

Alemanha

Embalado por:

BioMarin International Limited

Shanbally, Ringaskiddy, Co. Cork

Irlanda

SAC: 0800-722-0350

USO SOB PRESCRIÇÃO MÉDICA

USO RESTRITO A HOSPITAIS

PROIBIDA VENDA AO COMÉRCIO

Esta bula foi aprovada pela ANVISA em 24/05/2022.



Histórico de Alteração de Bula

Dados da submissão eletrônica			Dados da petição/notificação que altera bula				Dados das alterações de bulas		
Data do expediente	Nº do expediente	Assunto	Data do expediente	Nº do expediente	Assunto	Data de aprovação	Itens de bula	Versões (VP/VPS)	Apresentações relacionadas
20/06/2022	-	10456 - PRODUTO BIOLÓGICO - Notificação de Alteração de Texto de Bula - publicação no Bulário RDC 60/12	24/05/2022	4198328/22-9	11979 - PRODUTOS BIOLÓGICOS - 41. Alteração de instalação de fabricação do produto terminado - Menor (*)	24/05/2022	Dizeres legais	VP	5 MG SOL DIL INFUS IV CT FA VD TRANS X 5 ML
29/10/2019	2625584/19-7	10456 - PRODUTO BIOLÓGICO - Notificação de Alteração de Texto de Bula - RDC 60/12	N/A	N/A	N/A	N/A	Dizeres legais	VP	5 MG SOL DIL INFUS IV CT FA VD TRANS X 5 ML
05/06/2019	0501112/19-4	10456 - PRODUTO BIOLÓGICO - Notificação de Alteração de Texto de Bula - RDC 60/12	30/11/2018	1131868/18-6	10301 - PRODUTO BIOLÓGICO - Inclusão de rotulagem - Nova destinação	17/04/2019	Apresentação Dizeres legais	VP	5 MG SOL DIL INFUS IV CT FA VD TRANS X 5 ML

Dados da submissão eletrônica			Dados da petição/notificação que altera bula				Dados das alterações de bulas		
Data do expediente	Nº do expediente	Assunto	Data do expediente	Nº do expediente	Assunto	Data de aprovação	Itens de bula	Versões (VP/VPS)	Apresentações relacionadas
04/04/2019	0306373/19-9	10456 - PRODUTO BIOLÓGICO - Notificação de Alteração de Texto de Bula - RDC 60/12	N/A	N/A	N/A	N/A	Dizeres legais	VP	5 MG SOL DIL INFUS IV CT FA VD TRANS X 5 ML
29/11/2017	2245236/17-2	10456 - PRODUTO BIOLÓGICO - Notificação de Alteração de Texto de Bula - RDC 60/12	01/11/2017	2168497/17-9	1688 - PRODUTO BIOLÓGICO - Inclusão do Local de Fabricação do Produto em sua Embalagem Secundária	01/11/2017	Dizeres legais	VP	5 MG SOL DIL INFUS IV CT FA VD TRANS X 5 ML
23/03/2017	0467741/17-2	10456 - PRODUTO BIOLÓGICO - Notificação de Alteração de Texto de Bula - RDC 60/12	21/02/2017	0286872/17-5	Histórico de Mudança do Produto com inclusão de modificação exclusiva do HMP	21/02/2017	Dizeres legais	VP	5 MG SOL DIL INFUS IV CT FA VD TRANS X 5 ML

Dados da submissão eletrônica			Dados da petição/notificação que altera bula				Dados das alterações de bulas		
Data do expediente	Nº do expediente	Assunto	Data do expediente	Nº do expediente	Assunto	Data de aprovação	Itens de bula	Versões (VP/VPS)	Apresentações relacionadas
03/11/2016	2448883/16-6	10456 - PRODUTO BIOLÓGICO - Notificação de Alteração de Texto de Bula - RDC 60/12	N/A	N/A	N/A	N/A	Dizeres legais	VP	5 MG SOL DIL INFUS IV CT FA VD TRANS X 5 ML
16/01/2015	0042956/15-2	10456 - PRODUTO BIOLÓGICO - Notificação de Alteração de Texto de Bula - RDC 60/12	24/02/2014	0142229/14-4	Alteração de Texto de Bula	23/04/2014	Uso em idosos, crianças e outros grupos de risco	VP	5 MG SOL DIL INFUS IV CT FA VD TRANS X 5 ML