B. FOGLIO ILLUSTRATIVO

Agenzia Italiana del Farmaco

Documento reso disponibile da AIFA il 27/04/2022

Esula dalla competenza dell'AIFA ogni eventuale disputa concernente i diritti di proprietà industriale e la tutela brevettuale dei dati relativi all'AIC dei medicinali e, pertanto, l'Agenzia non può essere ritenuta responsabile in alcun modo di eventuali violazioni da parte del titolare dell'autorizzazione all'immissione in commercio (o titolare AIC).

FOGLIO ILLUSTRATIVO: INFORMAZIONI PER L'UTILIZZATORE

Naglazyme 1 mg/ml concentrato per soluzione per infusione
Galsulfase

Legga attentamente questo foglio prima di usare questo medicinale perché contiene importanti informazioni per lei.
- Conservi questo foglio. Potrebbe aver bisogno di leggerlo di nuovo.
- Se ha qualsiasi dubbio, si rivolga al medico.
- Se uno qualsiasi degli effetti indesiderati si aggrava, o se nota la comparsa di un qualsiasi effetto indesiderato non elencato in questo foglio, informi il medico.

Contenuto di questo foglio:

1. Che cos'è questo medicinale e a che cosa serve
2. Cosa deve sapere prima che le venga somministrato questo medicinale
3. Come somministrare questo medicinale
4. Possibili effetti indesiderati
5. Come conservare questo medicinale
6. Contenuto della confezione e altre informazioni

1. Che cos'è questo medicinale e a cosa serve

Naglazyme è usato per trattare pazienti con MPS VI (Mucopolisaccaridosi VI).

Le persone affette da MPS VI presentano deficit, o assenza, di un enzima chiamato N-acetilgalattosammina 4-solfatasi, che consente la degradazione di specifiche sostanze (glicosamminoglicani) presenti nell'organismo. Di conseguenza, queste sostanze non vengono degradate dall'organismo come dovrebbero, ma si accumulano in molti tessuti causando i sintomi di MPS VI.

Come agisce questo medicinale

Questo medicinale contiene un enzima ricombinante chiamato galsulfase, in grado di sostituire l'enzima naturale che manca nei pazienti affetti da MPS VI. Il trattamento con questo medicinale ha dimostrato di migliorare la capacità di camminare e di salire le scale e di ridurre i livelli di glicosamminoglicani presenti nell'organismo. Questo medicinale potrebbe migliorare i sintomi della MPS VI.

2. Cosa deve sapere prima che le venga somministrato questo medicinale

Non si faccia somministrare questo medicinale:
- Se ha subito reazioni allergiche (di ipersensibilità) gravi o potenzialmente fatali a galsulfase o ad uno qualsiasi degli eccipienti di Naglazyme e la risomministrazione del medicinale non ha avuto l'effetto desiderato.

Avvertenze e precauzioni
- Se viene trattata con Naglazyme, potrebbe sviluppare reazioni legate all'infusione. Una reazione legata all'infusione è un effetto indesiderato che si verifica durante l'infusione o al termine del giorno di infusione (vedere paragrafo 4 "Possibili effetti indesiderati"). Se dovesse insorgere una tale reazione, **si rivolga immediatamente al suo medico**.
- Se manifesterà una reazione allergica il suo medico potrebbe rallentare o interrompere l'infusione. Il medico potrà anche farle intraprendere una terapia medica appropriata per gestire le reazioni allergiche.

Documento reso disponibile da AIFA il 27/04/2022
Esula dalla competenza dell'AIFA ogni eventuale disputa concernente i diritti di proprietà industriale e la tutela brevettuale dei dati relativi all'AIC dei medicinali e, pertanto, l'Agenzia non può essere ritenuta responsabile in alcun modo di eventuali violazioni da parte del titolare dell'autorizzazione all'immissione in commercio (o titolare AIC).
Agenzia Italiana del Farmaco

- Se presenta febbre o respira con difficoltà, prima che le venga somministrato questo medicinale consulti il medico circa la possibilità di ritardare l'infusione con Naglazyme.
- Se ha una malattia cardiaca preesistente, informi il medico in qualsiasi momento durante il trattamento con Naglazyme. Il medico potrebbe modificare l'infusione in base a questa informazione.
- Questo medicinale non è stato testato in pazienti con problemi al fegato o ai reni. Si rivolga al suo medico se è affetto da insufficienza renale o epatica.
- Informi il medico in presenza di dolore muscolare, intorpidimento alle braccia o alle gambe, o problemi all'intestino o alla vescica, poiché potrebbero essere provocati dalla pressione sul midollo spinale.

Altri medicinali e Naglazyme
Informi il medico o il farmacista se sta assumendo o se ha recentemente assunto qualsiasi altro medicinale, anche quelli senza prescrizione medica.

Gravidanza e allattamento
Naglazyme non deve essere somministrato durante la gravidanza se non in caso di effettiva necessità. Chieda consiglio al medico o al farmacista prima di prendere qualsiasi medicinale. Non è noto se galsulfase venga eliminato nel latte materno, quindi durante il trattamento con Naglazyme è necessario sospendere l'allattamento. Chieda consiglio al medico o al farmacista prima di prendere qualsiasi medicinale.

Guida di veicoli e utilizzo di macchinari
Non sono stati effettuati studi circa gli effetti del medicinale sulla capacità di guidare veicoli e di utilizzare macchinari.

Questo medicinale contiene sodio
Ogni flaconcino da 5 ml contiene 0,8 mmol (18,4 mg) di sodio e viene somministrato in soluzione iniettabile di cloruro di sodio 9 mg/ml. Da prendere in considerazione in pazienti in dieta controllata per il sodio.

3. Come somministrare questo medicinale

Il medico o l'infermiere le somministrerà Naglazyme.
La dose che riceverà dipenderà dal suo peso corporeo. La dose raccomandata è di 1 mg/kg di peso corporeo da somministrare una volta a settimana goccia a goccia in vena (sotto forma di infusione endovenosa). Ogni infusione durerà circa 4 ore. Per la prima ora la velocità di infusione sarà lenta (circa il 2,5% della soluzione complessiva), mentre la parte rimanente (circa il 97,5%) verrà somministrata nelle 3 ore successive.

Se le viene somministrato più Naglazyme di quanto deve
Naglazyme viene somministrato sotto supervisione di un infermiere o di un medico che controlleranno che le venga somministrata la dose corretta e agiranno di conseguenza, se necessario.

Se dimentica di prendere questo medicinale
Se salta un'infusione di Naglazyme, si rivolga al medico. Se ha qualsiasi dubbio sull'uso di questo medicinale, si rivolga al medico.

4. Possibili effetti indesiderati

Come tutti i medicinali, questo medicinale può causare effetti indesiderati sebbene non tutte le persone li manifestino.

Gli effetti indesiderati sono stati osservati principalmente durante la somministrazione del medicinale, o poco dopo ("reazioni associate all'infusione"). Gli effetti indesiderati più gravi sono stati gonfiore al

Documento reso disponibile da AIFA il 27/04/2022
Esula dalla competenza dell'AIFA ogni eventuale disputa concernente i diritti di proprietà industriale e la tutela brevettuale dei dati relativi all'AIC dei medicinali e, pertanto, l'Agenzia non può essere ritenuta responsabile in alcun modo di eventuali violazioni da parte del titolare dell'autorizzazione all'immissione in commercio (o titolare AIC).
Agenzia Italiana del Farmaco

viso, febbre (molto comune), intervalli fra i respiri più lunghi del normale, difficoltà di respirazione, asma e orticaria (comune); gonfiore della lingua e della gola e grave reazione allergica verso questo medicinale (frequenza non nota).
Se manifesta una qualsiasi di queste reazioni, informi immediatamente il medico. Potrà essere necessario somministrarle ulteriori farmaci per prevenire una reazione allergica (p.es. antistaminici e/o corticosteroidi) o per abbassare la febbre (antipiretici).
I sintomi più comuni della reazione da infusione comprendono febbre, brividi, rash cutaneo, orticaria e affanno.

Effetti indesiderati molto comuni (possono interessare più di 1 persona su 10):

- Mal di gola
- Gastroenterite
- Riflessi lenti
- Cefalea
- Infiammazione degli occhi
- Annebbiamento della vista
- Diminuzione dell'udito
- Pressione sanguigna elevata
- Congestione nasale
- Protrusione dell'ombelico
- Vomito
- Nausea
- Prurito
- Dolore (incluso mal d'orecchio, dolore addominale, articolare e toracico)
- Malessere

Effetti indesiderati comuni (possono interessare fino a 1 persona su 10):

- Tremore
- Pressione sanguigna bassa
- Tosse
- Affanno
- Arrossamento cutaneo

Altri effetti indesiderati con frequenza non nota:

- Shock
- Formicolio
- Calo della frequenza cardiaca
- Aumento della frequenza cardiaca
- Cute bluastra
- Pallore cutaneo
- Calo dell'ossigeno nel sangue
- Respiro accelerato

Se si manifesta un qualsiasi effetto indesiderato, compresi quelli non elencati in questo foglio, si rivolga immediatamente al medico. Lei può inoltre segnalare gli effetti indesiderati direttamente tramite il sistema nazionale di segnalazione riportato nell'allegato V. Segnalando gli effetti indesiderati lei può contribuire a fornire maggiori informazioni sulla sicurezza di questo medicinale.

5. Come conservare questo medicinale

Tenere Naglazyme fuori dalla vista e della portata dei bambini.

Non prenda questo medicinale dopo la data di scadenza che è riportata sul flaconcino dopo la scritta "SCAD.". La data di scadenza si riferisce all'ultimo giorno del mese.

Flaconcini integri:
Conservare in frigorifero (2 °C - 8 °C).

Non congelare.

Soluzioni diluite: la stabilità chimica e fisica durante l'uso è stata dimostrata per un periodo fino a 4 giorni a temperatura ambiente (23°C - 27°C).

Da un punto di vista di sicurezza microbiologica, Naglazyme deve essere utilizzato immediatamente. In caso contrario, i tempi e le condizioni di conservazione della soluzione durante la somministrazione

Documento reso disponibile da AIFA il 27/04/2022
Esula dalla competenza dell'AIFA ogni eventuale disputa concernente i diritti di proprietà industriale e la tutela brevettuale dei dati relativi all'AIC dei medicinali e, pertanto, l'Agenzia non può essere ritenuta responsabile in alcun modo di eventuali violazioni da parte del titolare dell'autorizzazione all'immissione in commercio (o titolare AIC).
Agenzia Italiana del Farmaco

sono responsabilità dell'utilizzatore e non devono comunque superare di norma le 24 ore ad una temperatura di 2°C - 8°C e successivamente fino a 24 ore a temperatura ambiente (23°C - 27°C).

Non prenda Naglazyme se nota la presenza di particelle sospese.

I medicinali non devono essere gettati nell'acqua di scarico e nei rifiuti domestici. Chieda al farmacista come eliminare i medicinali che non utilizza più. Questo aiuterà a proteggere l'ambiente.

6. Contenuto della confezione e altre informazioni

Cosa contiene Naglazyme

- Il principio attivo è galsulfase. Ciascun ml di Naglazyme contiene 1 mg di galsulfase. Ogni flaconcino da 5 ml contiene 5 mg di galsulfase. Galsulfase è una forma ricombinante della N-acetilgalattosammina-4-fosfatasi umana ed è prodotto con tecnologia del DNA ricombinante attraverso linee cellulari di ovaio di criceto cinese (CHO).
- Gli eccipienti sono: sodio cloruro, sodio fosfato monobasico monoidrato, sodio fosfato bibasico eptaidrato, polisorbato 80, acqua per preparazioni iniettabili.

Descrizione dell'aspetto di Naglazyme e contenuto della confezione

Naglazyme si presenta sotto forma di un concentrato per soluzione per infusione. Il concentrato deve avere un aspetto da limpido a leggermente opalescente e di colore da trasparente a giallo chiaro e deve essere privo di particelle sospese visibili. La soluzione deve essere diluita ulteriormente prima dell'infusione.

Confezioni: 1 e 6 flaconcini. È possibile che non tutte le confezioni siano commercializzate.

Titolare dell'autorizzazione all'immissione in commercio
BioMarin International Limited
Shanbally, Ringaskiddy
County Cork, P43 R298
Irlanda

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

Questo foglio illustrativo è stato aggiornato il MM/YYYY

Informazioni più dettagliate su questo medicinale sono disponibili sul sito web dell'Agenzia Europea dei Medicinali : http://www.ema.europa.eu/. Inoltre, sono riportati link ad altri siti web su malattie rare e relativi trattamenti terapeutici.

<---------->
Le informazioni seguenti sono destinate esclusivamente ai medici o agli operatori sanitari:

Naglazyme non deve essere miscelato con altri medicinali nella stessa infusione, ad eccezione di quelli sottoindicati.

Ogni flaconcino di Naglazyme è monouso. Il concentrato per soluzione da infusione deve essere diluito in una soluzione di sodio cloruro 9 mg/ml (0,9%) per infusione usando una tecnica asettica. Si raccomanda di somministrare la soluzione diluita di Naglazyme attraverso un dispositivo per infusione dotato di un filtro su linea da 0,2 µm.

Eventuale residuo di prodotto non utilizzato deve essere smaltito secondo le disposizioni locali vigenti.

Documento reso disponibile da AIFA il 27/04/2022
Esula dalla competenza dell'AIFA ogni eventuale disputa concernente i diritti di proprietà industriale e la tutela brevettuale dei dati relativi all'AIC dei medicinali e, pertanto, l'Agenzia non può essere ritenuta responsabile in alcun modo di eventuali violazioni da parte del titolare dell'autorizzazione all'immissione in commercio (o titolare AIC).
Agenzia Italiana del Farmaco

Preparazione dell'infusione con Naglazyme (utilizzare una tecnica asettica)

I flaconcini da diluire, il cui numero è determinato in base al peso del singolo paziente, devono essere rimossi dal frigorifero circa 20 minuti prima della preparazione, per portarli a temperatura ambiente.

Prima della diluizione, ciascuna flaconcino deve essere ispezionato visivamente per escludere la presenza di materiale sospeso e alterazione del colore. La soluzione deve avere un aspetto da limpido a leggermente opalescente e di colore da trasparente a giallo chiaro e deve essere priva di particelle sospese visibili.

Da una sacca per infusione da 250 ml aspirare e gettare via un volume di soluzione per infusione di cloruro di sodio 9 mg/ml (0,9%) pari al volume complessivo di Naglazyme da aggiungere. Per i pazienti suscettibili ad accumulo di liquidi e che pesano meno di 20 kg si devono considerare sacche da infusione da 100 ml; in questo caso la velocità d'infusione (ml/min) deve essere ridotta in modo che la durata complessiva dell'infusione rimanga non inferiore a 4 ore. Quando si usano sacche da 100 ml, il volume di Naglazyme può essere aggiunto direttamente nella sacca da infusione.

Il volume di Naglazyme deve essere aggiunto lentamente alla soluzione per infusione di cloruro di sodio 9 mg/ml (0,9%).

Prima dell'infusione, la soluzione deve essere miscelata delicatamente.

Prima dell'uso la soluzione deve essere ispezionata visivamente per escludere la presenza di particelle sospese. Si devono utilizzare soltanto soluzioni limpide ed incolori prive di particelle visibili sospese.

Agenzia Italiana del Farmaco

Documento reso disponibile da AIFA il 27/04/2022

Esula dalla competenza dell'AIFA ogni eventuale disputa concernente i diritti di proprietà industriale e la tutela brevettuale dei dati relativi all'AIC dei medicinali e, pertanto, l'Agenzia non può essere ritenuta responsabile in alcun modo di eventuali violazioni da parte del titolare dell'autorizzazione all'immissione in commercio (o titolare AIC).