

XENPOZYME®

(alfaolipudase)

Sanofi Medley Farmacêutica Ltda.
Pó Liofilizado para Solução Injetável
20 MG

XENPOZYME®

alfaolipudase

APRESENTAÇÕES

XENPOZYME 20 mg pó liofilizado para solução injetável – frasco-ampola contendo 21,2 mg de alfaolipudase, com uma dose extraível de 20 mg após reconstituição.

USO INTRAVENOSO**USO ADULTO E PEDIÁTRICO****COMPOSIÇÃO**

Cada frasco-ampola de XENPOZYME 20 mg contém 21,2 mg de alfaolipudase, com uma dose extraível de 20 mg após reconstituição.

Excipientes: sacarose, levometionina, fosfato de sódio dibásico heptaidratado e fosfato de sódio monobásico monoidratado.

1. PARA QUE ESTE MEDICAMENTO É INDICADO?

XENPOZYME é indicado como terapêutica de reposição enzimática para o tratamento de manifestações não relacionadas ao sistema nervoso central (SNC) de deficiência de esfingomielinase ácida (Acid Sphingomyelinase Deficiency, ASMD) em pacientes pediátricos e adultos com tipo A/B ou tipo B.

2. COMO ESTE MEDICAMENTO FUNCIONA?

XENPOZYME contém uma enzima chamada alfaolipudase. A alfaolipudase é uma terapia de reposição enzimática, que pode substituir a enzima natural que possui atividade reduzida na deficiência de esfingomielinase ácida (ASMD).

XENPOZYME é usado para tratar manifestações de ASMD não relacionadas com o cérebro em adultos e crianças.

A atividade reduzida da esfingomielinase ácida resulta no acúmulo de uma substância gordurosa chamada esfingomielina (SM), que pode causar danos em vários órgãos. A alfaolipudase substitui a enzima natural, reduzindo o acúmulo de SM nos órgãos de pacientes com ASMD.

3. QUANDO NÃO DEVO USAR ESTE MEDICAMENTO?

Não use XENPOZYME se você teve qualquer reação alérgica (hipersensibilidade) com risco de vida à alfaolipudase ou a qualquer outro componente do medicamento, a menos que as reações possam ser gerenciadas de forma específica para administração do medicamento.

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

Você pode ter efeitos colaterais chamados reações associadas à infusão (RIs) que podem ser causados pela infusão (gotejamento) do medicamento. Eles podem ocorrer enquanto você está recebendo XENPOZYME ou dentro de 24 horas após a infusão.

Elas podem incluir reações alérgicas (ver seção 8. QUAIS OS MALES QUE ESTE MEDICAMENTO PODE ME CAUSAR?) e sintomas como dor de cabeça, urticária, febre, náuseas, vômito, coceira na pele, vermelhidão da pele e erupção na pele.

Se você acha que está tendo uma RI, informe o seu médico imediatamente.

Se você tiver uma reação alérgica grave durante a infusão, o médico deve interromper a infusão e fornecer tratamento médico adequado. Seu médico deve considerar os riscos e benefícios de administrar novamente XENPOZYME.

Se você tiver uma RI leve ou moderada, seu médico pode interromper temporariamente a infusão, diminuir a taxa de infusão e/ou reduzir a dose.

O seu médico também pode prescrever (ou ter prescrito) outros medicamentos para prevenir ou controlar as reações alérgicas.

O seu médico pedirá análises de sangue para verificar o funcionamento do seu fígado (enzimas hepáticas) antes de começar o tratamento e, em seguida, em intervalos regulares durante o aumento da dose (ver seção 6. COMO DEVO USAR ESTE MEDICAMENTO?).

Interações medicamentosas

Informe o seu médico se estiver usando, tiver usado recentemente ou se vier a usar outros medicamentos.

Gravidez e/ou amamentação

Fale com o seu médico antes de utilizar XENPOZYME se estiver grávida ou amamentando, se achar que pode estar grávida ou planeja ter um bebê.

Se você é uma mulher que pode engravidar, seu médico pode pedir que você faça um teste de gravidez antes de começar a tomar este medicamento.

Não existe experiência com a utilização de XENPOZYME em mulheres grávidas. XENPOZYME pode ser prejudicial para o feto quando tomado por uma mulher durante a gravidez. XENPOZYME só deve ser usado durante a gravidez se for claramente necessário. As mulheres que podem engravidar devem usar métodos contraceptivos eficazes durante o tratamento e por 14 dias após a última dose se XENPOZYME for descontinuado..

Não se sabe se XENPOZYME passa para o leite materno. XENPOZYME foi detectado no leite animal. Informe o seu médico se estiver a amamentar ou se planeja fazê-lo. O seu médico irá ajudá-la a decidir se deve parar de amamentar ou se deve parar de tomar XENPOZYME, considerando o benefício de amamentar o bebê e o benefício de XENPOZYME para a mãe.

Efeitos sobre a capacidade de dirigir veículos ou operar máquinas

XENPOZYME pode ter uma pequena influência na capacidade de conduzir e operar máquinas, pois você pode vir a ter hipotensão.

Atenção diabéticos: contém açúcar.

ESTE MEDICAMENTO NÃO DEVE SER UTILIZADO POR MULHERES GRÁVIDAS SEM ORIENTAÇÃO MÉDICA OU DO CIRURGIÃO-DENTISTA.

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?

Conservar XENPOZYME sob refrigeração, em temperatura entre 2°C e 8°C.

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.

A solução reconstituída e diluídas de XENPOZYME devem ser administradas imediatamente. Se o uso imediato não for possível, a solução reconstituída pode ser armazenada por até 24 horas à temperatura entre 2°C e 8°C. Após diluição, a solução pode ser armazenada por até 24 horas à temperatura entre 2°C e 8°C.

XENPOZYME é um pó liofilizado estéril branco a quase branco. Após reconstituição a solução é clara e incolor.

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?

XENPOZYME será administrado a você através de uma veia por infusão intravenosa (IV), sob a supervisão de um profissional de saúde com experiência na administração de produtos biológicos.

A dose que você recebe é baseada no seu peso corporal e será administrada a cada duas semanas.

A infusão dura geralmente cerca de 3 horas e 40 minutos; mas pode ser mais curta ou mais longa com base na avaliação do seu médico, e pode ser mais curta durante o período em que a sua dose está sendo aumentada.

Pacientes adultos

A dose inicial recomendada de XENPOZYME é de 0,1 mg para cada kg de peso corporal. As doses subsequentes devem ser aumentadas de acordo com um esquema de escalonamento de dose até a dose recomendada de 3 mg para cada kg de peso corporal a cada duas semanas. Normalmente leva até 14 semanas para atingir a dose recomendada, mas pode ser mais longo com base na avaliação do seu médico.

Pacientes pediátricos

A dose inicial recomendada de XENPOZYME é de 0,03 mg para cada kg de peso corporal. As doses subsequentes devem ser aumentadas de acordo com um esquema de escalonamento de dose até a dose recomendada de 3 mg para cada kg de peso corporal a cada duas semanas. Normalmente leva até 16 semanas para atingir a dose recomendada, mas pode ser mais longo com base na avaliação do seu médico.

Infusão domiciliar

O seu médico pode considerar a infusão domiciliar de XENPOZYME se estiver em uma dose estável e tolerar bem as suas infusões. Esta decisão de mudar para a infusão em casa deve ser tomada após avaliação e recomendação do seu médico. Se você experimentar algum efeito colateral durante uma infusão de XENPOZYME, o profissional responsável pela sua infusão domiciliar pode parar a infusão e iniciar o tratamento apropriado.

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?

É importante fazer a sua infusão a cada 2 semanas. Uma infusão é considerada perdida se não for administrada dentro de 3 dias a partir da infusão programada. Dependendo do número de doses perdidas, poderá ter que reiniciar o esquema de escalonamento da dose.

Se você perdeu uma infusão ou não pôde comparecer a uma consulta marcada, entre em contato imediatamente com o 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?

Reação muito comum (ocorre em mais de 10% dos pacientes que utilizam este medicamento).

Reação comum (ocorre entre 1% e 10% dos pacientes que utilizam este medicamento).

Reação incomum (ocorre entre 0,1% e 1% dos pacientes que utilizam este medicamento).

Reação rara (ocorre entre 0,01% e 0,1% dos pacientes que utilizam este medicamento).

Reação muito rara (ocorre em menos de 0,01% dos pacientes que utilizam este medicamento).

Frequência não conhecida: não podem ser estimados com os dados disponíveis.

Como todos os medicamentos, este medicamento pode causar efeitos colaterais, embora nem todas as pessoas os apresentem.

RI's foram observadas enquanto os pacientes estavam recebendo o medicamento ou dentro de 24 horas após a infusão. A maioria das RI's foram leves a moderadas.

Os efeitos colaterais mais graves podem incluir reações alérgicas súbitas e graves, urticária, erupção na pele, aumento das enzimas do fígado e batimento cardíaco irregular.

Se tiver uma reação à infusão, podem ser administrados medicamentos adicionais para tratar ou ajudar a prevenir reações futuras. Se a reação à infusão for grave, o seu médico pode interromper a infusão de XENPOZYME e começar o tratamento médico apropriado.

Reações adversas muito comuns

Adultos

- Dor de cabeça
- Olhos avermelhados
- Náusea
- Vômito
- Dor abdominal (barriga)
- Erupção elevada na pele com coceira (urticária)
- Coceira na pele
- Dores musculares
- Dores nas articulações
- Febre – aumento da temperatura corporal
- Fadiga

Pediátricos

- Dor de cabeça
- Náusea
- Vômito
- Erupção elevada na pele com coceira (urticária)
- Febre – aumento da temperatura corporal
- Aumento do exame de sangue para inflamação

Reações adversas comuns

Adultos

- Reações alérgicas graves
- Desconforto dos olhos
- Batimento cardíaco forte que pode ser rápido ou irregular
- Vermelhidão da pele

- Pressão baixa
- Sensação de calor
- Dificuldade para respirar
- Sensação de aperto na garganta e inchaço
- Chiado
- Dor abdominal superior
- Diarreia
- Desconforto abdominal
- Vômito
- Dor de estômago
- Dor no fígado
- Inchaço rápido na pele em áreas como rosto, garganta, braços e pernas, que podem ser fatal se o inchaço da garganta bloquear as vias aéreas
- Erupção cutânea (diferentes tipos de erupção, às vezes com coceira)
- Lesões cutâneas (como lesões sólidas elevadas ou planas vermelhas)
- Dor nas costas
- Dor nos ossos
- Arrepios
- Fraqueza
- Dor
- Aumento do exame de sangue para inflamação
- Exame de sangue anormal para inflamação
- Exame de sangue de função hepática anormal
- Temperatura corporal aumentada

Pediátricos

- Reações alérgicas graves
- Coceira nos olhos
- Pressão baixa
- Sensação de aperto na garganta e inchaço
- Dor abdominal (barriga)
- Dor na parte superior da barriga
- Vermelhidão da pele
- Coceira na pele
- Erupção recorrente no mesmo local
- Erupção cutânea (diferentes tipos de erupção, às vezes com coceira)
- Lesões cutâneas (como lesões sólidas elevadas ou planas vermelhas)
- Dores musculares
- Reações relacionadas ao local do cateter, incluindo dor, coceira ou inchaço
- Fraqueza
- Exame de sangue de função hepática anormal
- Aumento da ferritina sérica (proteína que armazena ferro no corpo)
- Temperatura corporal aumentada

Reações adversas incomuns

Adultos

- Coceira nos olhos
- Sensação de aperto na garganta e inchaço
- Irritação na garganta e nas cordas vocais
- Erupção recorrente no mesmo local
- Erupção cutânea (diferentes tipos de erupção, às vezes com coceira)

- Reações relacionadas ao local do cateter, incluindo dor, coceira ou inchaço
- Aumento da ferritina sérica (proteína que armazena ferro no corpo)

Pediátricos

- Olhos vermelhos
- Desconforto ocular
- Batimento cardíaco forte que pode ser rápido
- Sensação de calor
- Aperto na garganta
- Chiado
- Irritação na garganta e nas cordas vocais
- Sensação de aperto na garganta e inchaço
- Dificuldade ao respirar
- Diarreia
- Desconforto abdominal
- Dor de estômago
- Inchaço rápido da pele em áreas como rosto, garganta, braços e pernas, que pode ser fatal se o inchaço da garganta bloquear as vias aéreas
- Erupção cutânea (diferentes tipos de erupção, às vezes com coceira)
- Dor nos ossos
- Dor nas articulações
- Dor
- Arrepios
- Fadiga
- Exame de sangue anormal para inflamação

Atenção: este produto é um medicamento novo e, embora as pesquisas tenham indicado eficácia e segurança aceitáveis, mesmo que indicado e utilizado corretamente, podem ocorrer eventos adversos imprevisíveis ou desconhecidos. Nesse caso, informe seu médico ou cirurgião-dentista.

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

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 1.8326.0493
Farm. Resp. Ricardo Jonsson
CRF-SP: 40.796

Registrado e importado por:
Sanofi Medley Farmacêutica Ltda.
Rua Conde Domingos Papaiz, 413 – Suzano – SP
CNPJ - 10.588.595/0010-92
® Marca Registrada

Fabricado por: **Genzyme Ireland Limited** - Waterford, Irlanda

USO RESTRITO A HOSPITAIS
VENDA SOB PRESCRIÇÃO MÉDICA

IB011222



Esta bula foi aprovada pela Anvisa em 10/01/2023.

Anexo B
Histórico de Alteração da Bula

Dados da submissão eletrônica			Dados da petição/notificação que altera bula				Dados das alterações de bulas		
Data do expediente	No. expediente	Assunto	Data do expediente	No. expediente	Assunto	Data da aprovação	Itens da bula	Versões (VP/VPS)	Apresentações relacionadas
-	-	10456 - PRODUTO BIOLÓGICO - Notificação de Alteração de Texto de Bula – publicação no Bulário RDC 60/12	N/A	N/A	N/A	N/A	VPS 8. POSOLOGIA E MODO DE USAR. 10. SUPERDOSAGEM	VPS	20 MG PO LIOF SOL INJ CT FA VD TRANS
10/01/2023	0026725/23-1	10456 - PRODUTO BIOLÓGICO - Notificação de Alteração de Texto de Bula – publicação no Bulário RDC 60/12	N/A	N/A	N/A	N/A	VPS 5. ADVERTÊNCIAS E PRECAUÇÕES 8. POSOLOGIA E MODO DE USAR 9. REAÇÕES ADVERSAS VP 4. O QUE DEVO SABER ANTES DE USAR ESTE MEDICAMENTO?	VP/VPS	20 MG PO LIOF SOL INJ CT FA VD TRANS
02/01/2023	5112867/23-0	10463 - PRODUTO BIOLÓGICO - Inclusão Inicial de Texto de Bula – publicação no Bulário RDC 60/12	11/02/2022	0516999/22-2	1528 - PRODUTO BIOLÓGICO - Registro de Produto Novo	19/09/2022	Bula para lançamento	VP/VPS	20 MG PO LIOF SOL INJ CT FA VD TRANS