

**VIMIZIM® (ELOSULFASE ALFA)
INSTRUÇÕES DE POSOLOGIA
E ADMINISTRAÇÃO E OUTRA
INFORMAÇÃO DE SEGURANÇA**

DESTINADO A PROFISSIONAIS DE SAÚDE

PREPARAÇÃO PARA A ADMINISTRAÇÃO DE ELOSULFASE ALFA

Este medicamento está indicado para o tratamento da mucopolissacaridose tipo IVA (MPS IVA; síndrome de Morquio A) em doentes de todas as idades.

Recomendam-se os seguintes passos relativamente à posologia e administração. Consulte também o Resumo das Características do Medicamento, e as políticas e os procedimentos da sua instituição para obter mais informações e orientações.

O tratamento com Este medicamento deve ser supervisionado por um médico experiente no tratamento de doentes com Morquio A ou outras doenças hereditárias do metabolismo. A administração deverá ser feita por profissionais de saúde com formação adequada e com preparação para lidar com emergências médicas.

ADVERTÊNCIAS E PRECAUÇÕES

Anafilaxia e reações alérgicas graves

Devido ao potencial de reações de hipersensibilidade com elosulfase alfa, os doentes devem receber anti-histamínicos com ou sem antipiréticos 30 a 60 minutos antes do início da perfusão.

Há relatos em estudos clínicos de anafilaxia e reações alérgicas graves. Por conseguinte, tem de estar imediatamente disponível apoio médico apropriado durante a administração deste medicamento.

Caso se verifiquem aquelas reações, interrompa imediatamente a perfusão e inicie um tratamento médico adequado.

Deverão ser tomadas precauções aquando da repetição da administração em doentes que tenham apresentado reações alérgicas em perfusões anteriores.

Reações à perfusão (RP)

A maioria das reações adversas em estudos clínicos consistiu em reações à perfusão (RP), que se definem como reações que ocorrem após o início da perfusão até ao fim do dia seguinte à mesma.

Observaram-se RP graves em ensaios clínicos, incluindo:

- anafilaxia
- hipersensibilidade
- vômitos

Compressão da espinal medula/medula cervical (SCC)

Em ensaios clínicos, observou-se SCC em doentes tratados com este medicamento e em doentes tratados com placebo. Os doentes devem ser monitorizados para identificação de sinais e sintomas de SCC (incluindo lombalgias, paralisia de membros abaixo do nível da compressão, incontinência urinária e fecal) e submetidos a cuidados clínicos apropriados.

Redução de ingestão de sódio

O VIMIZIM® contém 8 mg de sódio por frasco e é administrado em solução injectável de cloreto de sódio a 9 mg/ml (0,9%). Tal deve ser tido em consideração no caso de doentes submetidos a uma dieta com restrição de sódio.

Intolerância à frutose

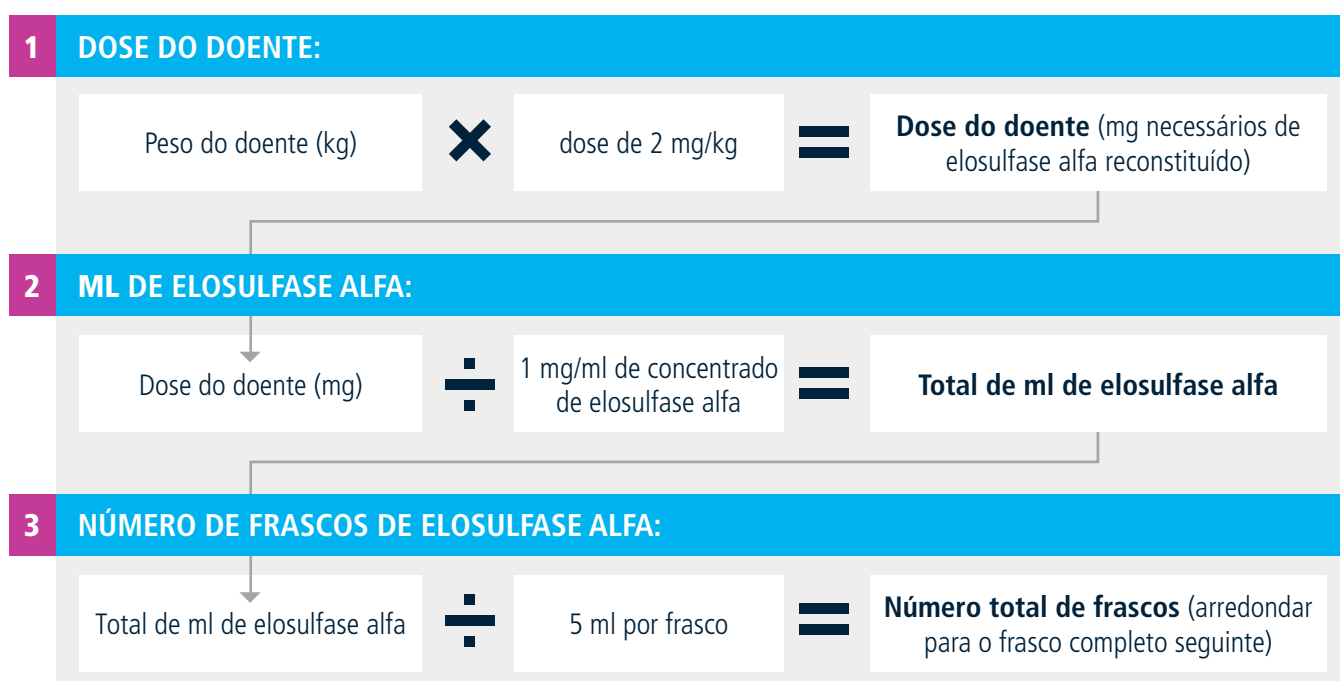
Este medicamento contém 100 mg de sorbitol (E420) por frasco. Os doentes com problemas graves de intolerância hereditária à frutose não devem ser tratados com este fármaco.

DOSE RECOMENDADA

- O VIMIZIM® é uma solução injetável para perfusão disponível em frascos de 5 ml de utilização única.
- A dose recomendada deste medicamento é de 2 mg/kg do peso corporal, administrada uma vez por semana através de perfusão intravenosa durante aproximadamente 4 horas.

CALCULAR A DOSE

Proceda do seguinte modo para determinar qual o volume de medicamento (1 mg/ml) que é necessário para o seu doente:



Exemplo de cálculo da dose para um doente com peso < 25 kg

Peso do doente (16 kg) x dose (2 mg/kg) = dose do doente (32 mg).

Dose do doente (32 mg) dividida por 1 mg/ml de concentrado de elosulfase alfa = total de ml de elosulfase alfa (32 ml).

Quantidade total de elosulfase alfa (32 ml) dividida por 5 ml por frasco = número total de frascos quando arredondado para o frasco completo seguinte (7).

NOTA: Para converter quilograma (kg) em libra (lb), multiplicar por 2,2. De seguida, utilizar 0,9 ml de elosulfase alfa 1 mg/ml por libra do peso corporal.

Exemplo de cálculo da dose para um doente com peso ≥ 25 kg

Peso do doente (28 kg) x dose (2 mg/kg) = dose do doente (56 mg).

Dose do doente (56 mg) dividida por 1 mg/ml de concentrado de elosulfase alfa = total de ml de elosulfase alfa (56 ml).

Quantidade total de elosulfase alfa (56 ml) dividida por 5 ml por frasco = número total de frascos quando arredondado para o frasco completo seguinte (12).

NOTA: Para converter quilograma (kg) em libra (lb), multiplicar por 2,2. De seguida, utilizar 0,9 ml de elosulfase alfa 1 mg/ml por libra do peso corporal.

CONSUMÍVEIS NECESSÁRIOS

- Frascos de utilização única de 5 ml de VIMIZIM®.
- Solução injetável de cloreto de sódio a 9 mg/ml (0,9%) de **100 ml** ou **250 ml**.
- Pode utilizar-se um conjunto de perfusão equipado com um filtro de 0,2 µm em linha.

DILUIÇÃO ANTES DA ADMINISTRAÇÃO

Prepare o medicamento para diluição usando técnicas assépticas.

O medicamento deve ser diluído em solução injetável de cloreto de sódio a 9 mg/ml (0,9%) até um volume final de 100 ml ou 250 ml (de acordo com o peso do doente) antes da perfusão e administrado por via intravenosa.

No caso de doentes com peso ≥ 25 kg, o VIMIZIM® deve ser preparado em 250 ml de solução injetável de cloreto de sódio a 9 mg/ml (0,9%). No caso de doentes com peso < 25 kg, deve ser preparado em 100 ml de solução injetável de cloreto de sódio a 9 mg/ml (0,9%).

CONSERVAÇÃO E CUIDADOS COM O MEDICAMENTO:

- Os frascos destinam-se exclusivamente a uma única utilização
- Não congelar nem agitar
- Proteger da luz
- Eliminar todo o medicamento não utilizado
- O VIMIZIM® não contém conservantes; por conseguinte, e do ponto de vista da segurança microbiológica, deve ser utilizado imediatamente após a diluição. Caso não seja possível utilizar imediatamente, os tempos e condições de conservação em utilização são da responsabilidade do utilizador e o medicamento diluído deve ser conservado 24 horas a uma temperatura entre 2 °C e 8 °C (entre 36 °F e 46 °F) seguidas por até um máximo de 24 horas a uma temperatura entre 23 °C e 27 °C (73 °F e 81 °F) durante a administração

PREPARAR E ADMINISTRAR ESTE MEDICAMENTO DE ACORDO COM OS SEGUINTE PASSOS:

Este medicamento deve ser administrado apenas sob a supervisão de um médico experiente com preparação para gerir situações de emergência médica. Devem ser adotadas técnicas assépticas.

Os doentes devem receber anti-histamínicos, com ou sem antipiréticos, 30–60 minutos antes do início da perfusão.



EVITAR AGITAR DURANTE A PREPARAÇÃO.

1

COMPLETE O CÁLCULO DA DOSE explicado na página 4 desta brochura para determinar a quantidade de frascos de VIMIZIM® de que necessitará.

2

RETIRE do frigorífico o número necessário de frascos. Não aqueça os frascos nem os coloque no micro-ondas.

3



OBTENHA UM SACO DE PERFUSÃO

com solução injetável de cloreto de sódio a 9 mg/ml (0,9%). O volume total da perfusão é determinado pelo peso corporal do doente.

| PESO CORPORAL | VOLUME DA PERFUSÃO |
|---------------|--------------------|
| < 25 kg | 100 ml |
| ≥ 25 kg | 250 ml |

4



INSPECCIONE CADA FRASCO para identificação de partículas ou descoloração antes de retirar o medicamento do frasco. Pelo facto de se tratar de uma solução proteica, pode ocorrer uma ligeira floculação (fibras translúcidas finas). A solução deve apresentar-se transparente até ligeiramente opalescente e incolor até amarelo pálido. Não utilizar se a solução apresentar descoloração ou se contiver partículas. É aceitável a ocorrência de fibras translúcidas.

CONTINUA

5



RETIRE E ELIMINE um volume da solução injetável de cloreto de sódio a 9 mg/ml (0,9%) do saco de perfusão idêntico ao volume de concentrado de VIMIZIM® a adicionar.

6



RETIRE LENTAMENTE o volume calculado de medicamento do número de frascos apropriado e junte lentamente no saco de perfusão. Rode suavemente o saco de perfusão para assegurar a distribuição adequada de medicamento. Não agite a solução.

7



ADMINISTRE A SOLUÇÃO DE VIMIZIM® DILUÍDA ao doente utilizando um conjunto de perfusão, o qual pode integrar um filtro de 0,2 µm em linha.

O tratamento de quaisquer reações à perfusão deve basear-se na sua gravidade e incluir o abrandamento ou a interrupção temporária da perfusão e/ou a administração de anti-histamínicos adicionais, antipiréticos e/ou corticosteroides.

Caso se verifiquem reações à perfusão graves, interrompa imediatamente a perfusão e inicie um tratamento adequado.

TAXAS DE PERFUSÃO POR VOLUME

QUANDO DILUÍDO EM 100 ML, a taxa de perfusão inicial deve ser de 3 ml/h. A taxa de perfusão pode ser aumentada consoante o que for tolerado, a cada 15 minutos, conforme se ilustra na Tabela 1. Primeiro aumente a taxa até 6 ml/h, depois aumente a taxa a cada 15 minutos em incrementos de 6 ml até se atingir uma taxa máxima de 36 ml/h.

QUANDO DILUÍDO EM 250 ML, a taxa de perfusão inicial deve ser de 6 ml/h. A taxa de perfusão pode ser aumentada consoante o que for tolerado, a cada 15 minutos, conforme se ilustra na Tabela 1. Primeiro aumente a taxa até 12 ml/h, depois aumente a taxa a cada 15 minutos em incrementos de 12 ml até se atingir uma taxa máxima de 72 ml/h.

| Tabela 1: Volumes e taxas de perfusão recomendados | | |
|---|-------------------------------|------|
| INTERVALOS PARA AUMENTAR A TAXA DE PERFUSÃO DE ELOSULFASE ALFA | Peso do doente (kg) | |
| | < 25 | ≥ 25 |
| | Volume total da perfusão (ml) | |
| | 100 | 250 |
| | Taxa da perfusão (ml/h) | |
| Taxa de perfusão inicial de 0–15 minutos | 3 | 6 |
| 15–30 minutos | 6 | 12 |
| 30–45 minutos | 12 | 24 |
| 45–60 minutos | 18 | 36 |
| 60–75 minutos | 24 | 48 |
| 75–90 minutos | 30 | 60 |
| 90+ minutos | 36 | 72 |

A taxa da perfusão pode ser aumentada de acordo com a tolerância do doente.

NOTIFICAÇÃO DE SUSPEITAS DE REAÇÕES ADVERSAS AO MEDICAMENTO

Todos as suspeitas de reações adversas devem ser notificadas ao INFARMED, I.P. e/ou aos BioMarin através dos seguintes contactos:

INFARMED, I.P.

Preferencialmente através do formulário online do Portal RAM disponível na página eletrónica do INFARMED, I.P. em: <http://extranet.infarmed.pt/page.seram.frontoffice.seramhomepage>.

OU

Direção de Gestão do Risco de Medicamentos
Parque da Saúde de Lisboa, Av. Brasil, 53
1749-004 Lisboa
Telefone: 21 798 71 40
Fax: 21 798 73 97
E-mail: farmacovigilancia@infarmed.pt

BioMarin:

Maria José Remédio, Responsável de Farmacovigilância
Estrada de S. Bartolomeu, 20 – 5 Dt.
1750-297 Lisboa
Telefone: +351 (21) 757 64 86
Celular: +351 (91) 418 60 96

Anexo:

Resumo das Características do Medicamento (RCM) e Folheto Informativo (FI)
para entregar ao doente.

