

B. FOGLIO ILLUSTRATIVO

Agenzia Italiana del Farmaco

Foglio illustrativo: informazioni per l'utilizzatore

Aldurazyme 100 U/mL concentrato per soluzione per infusione Laronidasi

Legga attentamente questo foglio prima di usare questo medicinale perché contiene importanti informazioni.

- Conservi questo foglio. Potrebbe aver bisogno di leggerlo di nuovo.
- Se ha qualsiasi dubbio, si rivolga al medico o al farmacista.
- Questo medicinale è stato prescritto soltanto per lei. Non lo dia ad altre persone anche se i sintomi della malattia sono uguali ai suoi, perché potrebbe essere pericoloso.
- Se si manifesta un qualsiasi effetto indesiderato, compresi quelli non elencati in questo foglio, si rivolga al medico o al farmacista. Vedere paragrafo 4.

Contenuto di questo foglio:

1. Che cos'è Aldurazyme e a che cosa serve
2. Cosa deve sapere prima di prendere Aldurazyme
3. Come prendere Aldurazyme
4. Possibili effetti indesiderati
5. Come conservare Aldurazyme
6. Contenuto della confezione e altre informazioni

1. Che cos'è Aldurazyme e a cosa serve

Aldurazyme è usato per trattare i pazienti con MPS I (Mucopolisaccaridosi I). Viene somministrato per trattare le manifestazioni non neurologiche della malattia.

Le persone affette da malattia MPS I presentano un livello basso o assente di un enzima chiamato α -L-iduronidasi, in grado di scomporre alcune sostanze specifiche (glicosaminoglicani) dell'organismo. Di conseguenza, tali sostanze non vengono scomposte ed elaborate in modo corretto, accumulandosi in molti tessuti dell'organismo e causando i sintomi della MPS I.

Aldurazyme è un enzima artificiale chiamato laronidasi, in grado di sostituire l'enzima naturale carente nella malattia MPS I.

2. Cosa deve sapere prima di prendere Aldurazyme

Non prenda Aldurazyme

Se è allergico (ipersensibile) a laronidasi o ad uno qualsiasi degli altri componenti di questo medicinale (elencati al paragrafo 6).

Avvertenze e precauzioni

Si rivolga al medico prima di usare Aldurazyme.

Contatti immediatamente il medico se il trattamento con Aldurazyme causa:

- Reazioni allergiche, inclusa anafilassi (una grave reazione allergica) – vedere paragrafo 4 “Possibili effetti indesiderati”. Alcune di queste reazioni possono essere pericolose per la vita. I sintomi possono includere insufficienza/difficoltà respiratoria (incapacità dei polmoni di funzionare correttamente), stridore (suono respiratorio acuto) e altri disturbi dovuti all'ostruzione delle vie aeree, respirazione rapida, contrazione eccessiva dei muscoli delle vie aeree che causa difficoltà respiratoria (broncospasmo), mancanza di ossigeno nei tessuti corporei (ipossia), bassa pressione sanguigna, rallentamento del battito cardiaco o eruzione cutanea pruriginosa (orticaria).
- Reazioni associate all'infusione cioè. un qualsiasi effetto indesiderato che si verifica nel corso dell'infusione, oppure entro il giorno dell'infusione (per i sintomi vedere sotto il paragrafo 4, “Possibili effetti indesiderati”).

Se ha queste reazioni, l'infusione di Aldurazyme dovrà essere interrotta immediatamente; il medico darà inizio a un trattamento appropriato.

Queste reazioni potrebbero essere particolarmente gravi in caso di pregressa ostruzione delle vie respiratorie superiori correlata alla MPS I.

È possibile che le vengano somministrati altri farmaci come aiuto nella prevenzione di reazioni di tipo allergico come antistaminici, medicinali per ridurre la febbre (ad es paracetamolo) e/o corticosteroidi.

Il medico deciderà anche se può continuare a ricevere Aldurazyme.

Altri medicinali e Aldurazyme

Informi il medico se sta usando medicinali contenenti cloroquina o procaina, per via del possibile rischio di diminuzione dell'azione di Aldurazyme.

Informi il medico o il farmacista se sta assumendo o ha recentemente assunto qualsiasi altro medicinale, compresi quelli senza prescrizione medica.

Gravidanza, allattamento e fertilità

Non vi è sufficiente esperienza riguardo l'uso di Aldurazyme in donne in gravidanza. Aldurazyme non deve essere preso durante la gravidanza, se non in caso di assoluta necessità.

Non è noto se Aldurazyme venga secreto nel latte materno. Si raccomanda di interrompere l'allattamento durante il trattamento con Aldurazyme.

Non sono noti gli effetti di Aldurazyme sulla fertilità.

Se è in corso una gravidanza, se sospetta o sta pianificando una gravidanza, o se sta allattando con latte materno chiedi consiglio al medico o al farmacista prima di usare questo medicinale.

Guida di veicoli e utilizzo di macchinari

Non sono stati studiati gli effetti sulla capacità di guidare e di utilizzare macchinari.

Aldurazyme contiene sodio

Questo medicinale contiene 30 mg di sodio (componente principale del sale da cucina) per flaconcino. Questo equivale a 1,5 % dell'assunzione massima giornaliera raccomandata con la dieta di un adulto.

3. Come prendere Aldurazyme

Istruzioni per l'uso, diluizione e somministrazione

Il concentrato per soluzione per infusione deve essere diluito prima della somministrazione ed è formulato per l'uso endovenoso (vedere le informazioni per gli operatori sanitari).

La somministrazione di Aldurazyme va effettuata in idoneo ambiente clinico in cui siano immediatamente disponibili attrezzature per la rianimazione in caso di necessità di gestire un'emergenza medica.

Infusione domiciliare

Il medico potrebbe ritenere che Lei possa sottoporsi all'infusione domiciliare di Aldurazyme se è sicuro e conveniente farlo. Se manifesta un effetto collaterale durante un'infusione di Aldurazyme, il personale addetto all'infusione può interrompere l'infusione e iniziare un trattamento medico appropriato.

Dosaggio

Il dosaggio raccomandato di Aldurazyme è 100 U/kg di peso corporeo, somministrati una volta la settimana per infusione endovenosa. L'iniziale velocità di infusione di 2 U/kg/ora può essere aumentata gradualmente ogni quindici minuti, se tollerata, fino a un massimo di 43 U/kg/ora. Il volume totale dell'infusione deve essere somministrato in circa 3-4 ore.

Usi questo medicinale seguendo sempre esattamente le istruzioni del medico. Se ha dubbi consulti il medico.

Se perde un'infusione di Aldurazyme

Se ha saltato un'infusione di Aldurazyme, consulti il medico.

Se prende più Aldurazyme di quanto deve

Se la dose di Aldurazyme somministrata è troppo alta o l'infusione è troppo veloce, possono verificarsi reazioni avverse al farmaco. L'infusione eccessivamente rapida di Aldurazyme può causare nausea, dolore addominale, mal di testa, capogiri e difficoltà respiratorie (dispnea). In tali situazioni, l'infusione deve essere interrotta o la velocità di infusione rallentata immediatamente. Il medico deciderà se è necessario un ulteriore intervento.

Se ha qualsiasi dubbio sull'uso di questo medicinale, si rivolga al medico o al farmacista.

4. Possibili effetti indesiderati

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

Gli effetti indesiderati si sono evidenziati principalmente durante la somministrazione del farmaco o poco dopo (reazioni associate all'infusione). Se si dovessero manifestare delle reazioni simili, deve **informare immediatamente il medico**. Il numero di reazioni indesiderate diminuiva procedendo con l'assunzione di Aldurazyme. La maggioranza delle reazioni indesiderate era di intensità da lieve a moderata. Tuttavia è stata osservata una reazione allergica sistemica (reazione anafilattica) in pazienti durante l'infusione di Aldurazyme o fino a 3 ore dopo la sua conclusione. Alcuni sintomi di questa reazione allergica grave erano potenzialmente letali e includevano respirazione difficoltosa estrema, gonfiore della gola, pressione arteriosa bassa e basso livello di ossigeno nel corpo. In un numero limitato di pazienti con precedente storia di grave compromissione delle vie aeree superiori e dei polmoni correlata alla MPS I si sono verificate reazioni gravi, tra cui broncospasmo, arresto respiratorio e gonfiore del viso. La frequenza di broncospasmo e arresto respiratorio non è nota, mentre le frequenze della reazione allergica grave (reazione anafilattica) e del gonfiore del viso sono considerate comuni, cioè possono colpire fino a 1 soggetto su 10.

I sintomi molto comuni (possono colpire più di 1 soggetto su 10) che non erano gravi, includono

- cefalea,
- nausea,
- dolore addominale,
- eruzione cutanea,
- malattie articolari,
- dolore alle articolazioni,
- dolore alla schiena,
- dolore a braccia e gambe,
- vampate, febbre,
- brividi,
- frequenza cardiaca aumentata,
- pressione arteriosa aumentata
- reazione in sede di infusione, come gonfiore, arrossamento, accumulo di liquidi, fastidio, eruzione cutanea pruriginosa, pallore, alterazione del colore della pelle o sensazione di calore

Altri effetti indesiderati includono i seguenti:

Comune (può colpire più di 1 soggetto su 10)

- aumento della temperatura corporea
- formicolio

- capogiro
- tosse
- difficoltà respiratoria
- vomito
- diarrea
- rapido gonfiore sottocutaneo in aree come il volto, la gola, le braccia e le gambe, che può essere pericoloso per la vita se il gonfiore della gola blocca le vie aeree
- orticaria
- prurito
- perdita dei capelli
- sudori freddi, sudorazione eccessiva
- dolore muscolare
- pallore
- mani o piedi freddi
- sensazione di calore, sensazione di freddo
- stanchezza
- malattia simile all'influenza
- dolore in sede di iniezione
- irrequietezza

Non nota (la frequenza non può essere definita sulla base dei dati disponibili)

- reazioni allergiche (ipersensibilità)
- rallentamento anomalo del battito cardiaco
- pressione del sangue aumentata o alta in modo anomalo
- gonfiore della laringe
- colorito bluastrò della pelle (dovuto a livelli più bassi di ossigeno nel sangue)
- respiro accelerato
- arrossamento della pelle
- fuoriuscita del farmaco nei tessuti circostanti in sede di iniezione, dove può provocare danno
- incapacità dei polmoni di funzionare correttamente (insufficienza respiratoria)
- gonfiore della gola
- rumori respiratori acuti
- ostruzione delle vie aeree che causa difficoltà respiratoria
- gonfiore delle labbra
- gonfiore della lingua
- gonfiore soprattutto delle caviglie e dei piedi a causa della ritenzione dei liquidi
- presenza di anticorpi farmaco-specifico, delle proteine del sangue prodotte in risposta al medicinale
- presenza di anticorpi che neutralizzano l'effetto del medicinale

Segnalazione degli effetti indesiderati

Se si manifesta un qualsiasi effetto indesiderato, compresi quelli non elencati in questo foglio, si rivolga al medico o al farmacista. 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 Aldurazyme

Tenere questo medicinale fuori dalla vista e dalla portata dei bambini.

Non usi questo medicinale dopo la data di scadenza che è riportata sull'etichetta dopo Scad. La data di scadenza si riferisce all'ultimo giorno di quel mese.

Flaconcini sigillati:

Conservare in frigorifero (2 °C – 8 °C).

Non getti alcun medicinale nell'acqua di scarico e nei rifiuti domestici. Chiedi 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 Aldurazyme

- Il principio attivo è laronidasi. Un mL di soluzione nel flaconcino contiene 100 U di laronidasi. Ogni flaconcino da 5 mL contiene 500 U di laronidasi.
- Gli eccipienti sono: sodio cloruro, sodio fosfato monobasico monoidrato, sodio fosfato dibasico eptaidrato, polisorbato 80, acqua per preparazioni iniettabili.

Descrizione dell'aspetto di Aldurazyme e contenuto della confezione

Aldurazyme è fornito come concentrato per soluzione per infusione. È una soluzione da limpida a leggermente opalescente e da incolore a giallo chiaro.

Confezioni: 1, 10 e 25 flaconcini. È possibile che non tutte le confezioni siano commercializzate.

Titolare dell'autorizzazione all'immissione in commercio e produttore

Titolare dell'autorizzazione all'immissione in commercio

Sanofi B.V.
Paasheuvelweg 25
1105 BP Amsterdam
Paesi Bassi.

Produttore

Genzyme Ireland Ltd, IDA Industrial Park, Old Kilmeaden Road, Waterford, Irlanda

Per ulteriori informazioni su questo medicinale, contatti il rappresentante locale del titolare dell'autorizzazione all'immissione in commercio:

**België/Belgique/Belgien/
Luxembourg/Luxemburg**
Sanofi Belgium
Tél/Tel: + 32 2 710 54 00

Magyarország
SANOFI-AVENTIS Zrt.
Tel: +36 1 505 0050

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

Malta
Sanofi S.r.l.
Tel: +39 02 39394275

Česká republika
sanofi-aventis, s.r.o.
Tel: +420 233 086 111

Nederland
Sanofi B.V.
Tel: +31 20 245 4000

Danmark
sanofi A/S
Tlf: +45 45 16 70 00

Norge
sanofi-aventis Norge AS
Tlf: + 47 67 10 71 00

Deutschland

Sanofi-Aventis Deutschland GmbH
Tel.: 0800 04 36 996
Tel. aus dem Ausland: +49 69 305 7013

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

Lietuva

Swixx Biopharma UAB
Tel: +370 5 236 91 40

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

Questo foglio illustrativo è stato aggiornato il

Altre fonti di informazioni

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

Questo foglio è disponibile in tutte le lingue dell'Unione europea/dello Spazio economico europeo sul sito web dell'Agenzia Europea per i Medicinali.

Le informazioni seguenti sono destinate esclusivamente agli operatori sanitari:

Ciascun flaconcino di Aldurazyme è destinato ad una singola somministrazione. Il concentrato per soluzione per infusione va diluito con soluzione per infusione di cloruro di sodio 9 mg/mL (0,9 %), avvalendosi di una tecnica asettica. Si consiglia di somministrare ai pazienti la soluzione diluita di Aldurazyme con l'ausilio di un set per infusione provvisto di filtro in linea da 0,2 µm.

Dal punto di vista della sicurezza microbiologica, il prodotto deve essere usato immediatamente. Se esso non viene usato immediatamente, la conservazione della soluzione diluita (da infondere) non deve superare 24 ore a 2 °C – 8 °C, sempre che la diluizione sia avvenuta in condizioni asettiche controllate e convalidate.

Aldurazyme non deve essere miscelato con altri prodotti medicinali all'interno della stessa infusione.

Preparazione dell'infusione di Aldurazyme (utilizzare una tecnica asettica)

- Determinare il numero di flaconcini da diluire, sulla base del peso del singolo paziente. Togliere i necessari flaconcini dal frigorifero circa 20 minuti prima, per portarli a temperatura ambiente (sotto 30 °C).
- Prima della diluizione, ispezionare visivamente ciascun flaconcino, per escludere che contenga materiale particellare o che presenti scolorimento. La soluzione, da limpida a leggermente opalescente e da incolore a giallo chiaro, non deve contenere particelle visibili. Non utilizzare i flaconcini che presentano particelle o scolorimento.
- Determinare il volume totale dell'infusione sulla base del peso del singolo paziente, ossia 100 mL (se il peso del paziente è 20 kg o meno), oppure 250 mL (se il peso supera 20 kg) di soluzione per infusione di cloruro di sodio 9 mg/mL (0,9 %).
- Aspirare e scartare un volume di soluzione per infusione di cloruro di sodio 9 mg/mL (0,9 %) dalla sacca per infusione, pari al volume totale di Aldurazyme che si desidera aggiungere.
- Aspirare il necessario volume dai flaconcini di Aldurazyme e combinare i volumi aspirati.
- Aggiungere i volumi combinati di Aldurazyme alla soluzione per infusione di cloruro di sodio 9 mg/mL (0,9 %).
- Miscelare piano la soluzione per infusione.
- Prima dell'uso, ispezionare visivamente la soluzione per escludere che presenti particelle. Utilizzare esclusivamente soluzioni limpide ed incolori, prive di particelle visibili.

Il medicinale non utilizzato ed i rifiuti derivati da tale medicinale devono essere smaltiti in conformità alla normativa locale vigente.