

**NEXVIAZYME®**  
**alfa-avalglicosidase**

**APRESENTAÇÃO**

NEXVIAZYME 100 mg pó liofilizado para solução injetável – frasco-ampola contendo 100 mg de alfa-avalglicosidase, com uma dose extraível de 100 mg após reconstituição.

**USO INTRAVENOSO**

**USO ADULTO E PEDIÁTRICO ACIMA DE 1 ANO DE IDADE**

**COMPOSIÇÃO**

Cada frasco-ampola de NEXVIAZYME 100 mg contém 10 mg/mL de alfa-avalglicosidase após a reconstituição (dose extraível de 100 mg).

Excipientes: histidina, cloridrato de histidina monoidratado, glicina, manitol e polissorbato 80.

**1. PARA QUE ESTE MEDICAMENTO É INDICADO?**

NEXVIAZYME é indicado para terapia de reposição enzimática de uso prolongado, para o tratamento de pacientes com diagnóstico confirmado da doença de Pompe (deficiência da alfa-glicosidase ácida)

**2. COMO ESTE MEDICAMENTO FUNCIONA?**

As pessoas com a doença de Pompe têm níveis baixos de uma enzima denominada alfa-glicosidase ácida. Esta enzima ajuda o organismo a controlar os níveis de glicogênio (um tipo de carboidrato). O glicogênio fornece energia ao corpo, mas na doença de Pompe os níveis de glicogênio podem atingir valores muito altos.

NEXVIAZYME contém uma enzima recombinante chamada alfa-avalglicosidase – esta pode substituir a enzima natural que está deficiente na doença de Pompe.

**3. QUANDO NÃO DEVO USAR ESTE MEDICAMENTO?**

Não use NEXVIAZYME se você teve qualquer reação alérgica (hipersensibilidade) com risco de vida à alfa-avalglicosidase ou a qualquer outro componente do medicamento e se essas reações ocorreram novamente após pausa e readministração do medicamento.

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

**4.1. Reações alérgicas (hipersensibilidade) ou associadas à infusão**

Se você for tratado com NEXVIAZYME, você pode apresentar reações alérgicas ou reação associada à infusão (RI) enquanto você está recebendo o medicamento ou durante as horas seguintes à infusão. Reações alérgicas podem incluir sinais e sintomas como edema na língua, baixa pressão arterial, dificuldade para respirar, desconforto no peito, sons respiratórios anormais, vermelhidão, tosse, aperto na garganta, disfagia, inchaço labial, língua inchada, dificuldade na articulação e pronúncia das palavras, edema generalizado, eritema, urticária, tontura, náusea, sensação de calor, eritema palmar e prurido, baixo nível de oxigênio no sangue e erupção cutânea. As RIs podem incluir sintomas como desconforto respiratório, desconforto no peito, falta de ar, diminuição da saturação de oxigênio, irritação na garganta, indigestão, inchaço labial, língua inchada, eritema, eritema palmar, aumento ou diminuição da pressão arterial, calafrios, tosse, diarreia, vermelhidão da pele, fadiga, dor de cabeça, doença semelhante à gripe, náusea, vermelhidão dos olhos, dor (nas extremidades, dor abdominal superior, dor orofaríngea e dor no flanco), sonolência, lentidão, fadiga, pirexia, coceira na pele, erupção cutânea, erupção cutânea eritematosa, prurido, hiperidrose, placa da pele, hiperemia ocular, edema palpebral, edema facial, aumento ou diminuição da frequência cardíaca, taquicardia, tontura, tremor, sensação de queimação, rubor, sensação de calor ou frio, coloração azulada da pele, palidez, urticária, edema generalizado, edema na língua, dificuldade na deglutição ou vômitos. (Vide seção 8. QUAIS OS MALES QUE ESTE MEDICAMENTO PODE ME CAUSAR?). A maioria das RIs foi leve a moderada. Caso tenha uma reação deste tipo, você deve informar imediatamente o seu médico.

Você pode precisar tomar medicamentos antes do tratamento para impedir uma reação alérgica (por exemplo, anti-histamínicos e/ou corticosteroides) ou para reduzir a febre (antipiréticos).

Se você sentir sintomas de inchaço dos membros inferiores ou inchaço generalizado, informe o seu médico. Seu médico deve considerar a interrupção da administração de NEXVIAZYME e iniciar um tratamento médico adequado. Seu médico deve considerar os riscos e benefícios da readministração de alfa-avalglicosidase.

#### **4.2. Imunogenicidade (formação de anticorpos)**

Os anticorpos antidrogas (AAD) emergentes do tratamento foram relatados em pacientes virgens de tratamento (95%) e pacientes que realizaram o tratamento (62%).

Os testes de AAD podem ser considerados se os pacientes não responderem à terapia. Testes imunológicos orientados a eventos adversos, incluindo AAD de IgG e IgE, podem ser considerados para pacientes que têm risco de reação alérgica ou reação anafilática anterior ao alfa-alglicosidase.

#### **4.3. Risco de insuficiência cardiorrespiratória**

Deve-se ter cuidado ao administrar NEXVIAZYME em pacientes suscetíveis à sobrecarga de volume de fluido ou pacientes com doença respiratória subjacente aguda ou função cardíaca e/ou respiratória comprometida para a qual a restrição de fluidos é indicada. Medidas de suporte médico e monitoramento apropriadas devem estar prontamente disponíveis durante a infusão de NEXVIAZYME, e alguns pacientes podem requerer tempos de observação prolongados que devem ter como base as necessidades individuais do paciente.

#### **4.4. Arritmia cardíaca e morte súbita durante anestesia geral para colocação do cateter venoso central**

Deve-se ter cuidado ao administrar anestesia geral para a colocação de um cateter venoso central (instrumento introduzido no corpo para distribuição do medicamento) ou para outros procedimentos cirúrgicos em pacientes com a doença de Pompe de início precoce/ infantil (IOPD) com hipertrofia cardíaca. Arritmia cardíaca (desvio do ritmo normal das contrações cardíacas), incluindo fibrilação ventricular (contração involuntária dos ventrículos cardíacos), taquicardia ventricular e bradicardia (aumento e queda do ritmo cardíaco), resultando em parada cardíaca ou morte, ou necessitando de ressuscitação cardíaca ou desfibrilação, têm sido associadas ao uso de anestesia geral em pacientes com IOPD com hipertrofia cardíaca.

#### **4.5. Fertilidade**

Deve-se ter cuidado ao administrar anestesia geral para a colocação de um cateter venoso central (instrumento introduzido no corpo para distribuição do medicamento) ou para outros procedimentos cirúrgicos em pacientes com a doença de Pompe de início precoce/ infantil (IOPD) com hipertrofia cardíaca. Arritmia cardíaca (desvio do ritmo normal das contrações cardíacas), incluindo fibrilação ventricular (contração involuntária dos ventrículos cardíacos), taquicardia ventricular e bradicardia (aumento e queda do ritmo cardíaco), resultando em parada cardíaca ou morte, ou necessitando de ressuscitação cardíaca ou desfibrilação, têm sido associadas ao uso de anestesia geral em pacientes com IOPD com hipertrofia cardíaca.

#### **4.6. Gravidez e/ou amamentação**

Antes de usar NEXVIAZYME, fale com o seu médico se você estiver grávida ou amamentando, se você acha que está grávida ou se você estiver planejando ter um bebê. Não existe experiência de utilização de NEXVIAZYME em mulheres grávidas. Não tome NEXVIAZYME durante a gravidez, a menos que seu médico o recomende especificamente. Você e seu médico devem decidir se devem usar NEXVIAZYME se você estiver amamentando.

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

**O uso deste medicamento no período da lactação depende da avaliação e acompanhamento do seu médico ou cirurgião-dentista.**

#### **4.7. Pacientes pediátricos**

A segurança e a eficácia da alfa-avalglicosidase foram avaliadas em 22 pacientes com a doença de Pompe de início precoce/infantil (IOPD) (1 a 12 anos) e 2 pacientes pediátricos com doença de Pompe de início tardio (LOPD) (9 e 16 anos) em 2 estudos clínicos diferentes.

O uso de NEXVIAZYME foi estudado em pacientes com mais de 12 meses de idade. Não há estudos disponíveis em pacientes com menos de 12 meses de idade.

#### **4.8. Pacientes idosos**

Estudos clínicos com NEXVIAZYME incluíram 14 pacientes com idade entre 65 e 74 anos e 3 pacientes com 75 anos e mais velhos. Não há ajuste de dose recomendada para pacientes com mais de 65 anos.

#### **4.9. Insuficiência hepática**

A segurança e eficácia do NEXVIAZYME não foram estudadas em pacientes com insuficiência hepática.

#### **4.10. Insuficiência renal**

Não é necessário ajuste de dose em pacientes com insuficiência renal leve. NEXVIAZYME não foi estudado em pacientes com comprometimento renal moderado ou grave.

#### **4.11. Efeitos sobre a capacidade de dirigir veículos ou operar máquinas**

Tenha cuidado quando dirigir ou utilizar quaisquer ferramentas ou máquinas pouco tempo após a infusão de NEXVIAZYME, pois você pode ter tonturas, baixa pressão sanguínea e cansaço.

#### **4.12. Interferências com testes laboratoriais e diagnóstico**

Nenhuma interferência especificada.

#### **4.13. Interações Medicamentosas**

Informe o seu médico se você estiver tomando ou tiver tomado recentemente, ou se vier a tomar outros medicamentos.

#### **4.14. Interações alimentares**

Nenhum estudo de interação alimentar foi realizado com NEXVIAZYME.

#### **4.15. Incompatibilidades farmacêuticas**

Na ausência de estudos de compatibilidade, NEXVIAZYME não deve ser misturado com outros medicamentos.

**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 NEXVIAZYME 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 diluída deve ser administrada imediatamente. Contudo, as soluções reconstituídas/diluídas demonstraram ser química e fisicamente estáveis por até 24 horas quando armazenado entre 2 e 8 °C. Não congelar. Não agitar.**

#### **5.1. Características físicas e organolépticas**

NEXVIAZYME é um pó liofilizado estéril de coloração branca a amarela pálida. Após reconstituição, é uma solução clara, de incolor a amarelo pálido, que pode conter partículas.

**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?**

### **6.1. Modo de administração**

NEXVIAZYME é administrado através de soro em uma veia (por infusão intravenosa).

NEXVIAZYME será administrado a você sob a supervisão de um profissional de saúde que tem experiência no tratamento da doença de Pompe.

Os frascos são de uso único. Qualquer produto não utilizado deve ser descartado

### **6.2. Reconstituição, diluição e administração**

Seu médico deverá usar técnica asséptica durante a preparação.

1. Seu médico determinará o número de frascos a serem reconstituídos com base no peso individual do paciente e na dose recomendada de 20 mg/kg ou 40 mg/kg.

Peso do paciente (kg) x dose (mg/kg) = dose do paciente (em mg). Dose do paciente (em mg) dividida por 100 mg/frasco = número de frascos para reconstituir. Se o número de frascos incluir uma fração, arredondar até o próximo número inteiro.

Exemplo: Peso do paciente (16 kg) x dose (20 mg/kg) = dose do paciente (320 mg). 320 mg divididos por 100 mg/frasco = 3,2 frascos; portanto, 4 frascos devem ser reconstituídos.

Exemplo: Peso do paciente (16 kg) x dose (40 mg/kg) = dose do paciente (640 mg).

640 mg divididos por 100 mg/frasco = 6,4 frascos; portanto, 7 frascos devem ser reconstituídos.

2. Seu médico removerá o número necessário de frascos necessários para a infusão do refrigerador e reservará por, aproximadamente, 30 minutos, para permitir que eles atinjam a temperatura ambiente.
3. Seu médico irá reconstituir cada frasco injetando lentamente 10,0 mL de água para injeção estéril em cada frasco. Cada frasco renderá 100 mg/10 mL (10 mg/mL). Evite um impacto violento da água para injeção sobre o pó e evite a formação de espuma na solução. Isso é realizado pela adição lenta da água para injeção pelo interior do frasco e não diretamente no pó liofilizado. Incline e misture cada frasco suavemente. Não inverta, gire ou agite o frasco. Evite qualquer introdução de ar na bolsa de infusão durante a diluição do produto.
4. Seu médico deverá realizar uma inspeção visual imediata do frasco reconstituído para material particulado e descoloração. Se após inspeção imediata forem observadas partículas ou se a solução estiver descolorida, não utilize. Deixar que a solução se dissolva.
5. A solução reconstituída deve ser diluída em dextrose 5% em água para uma concentração final de 0,5 mg/mL a 4 mg/mL. Consulte a Tabela 1 para o volume de infusão total recomendado com base no peso do paciente.
6. Seu médico deverá retirar lentamente o volume de solução reconstituída de cada frasco (calculado de acordo com o peso do paciente).
7. Seu médico deverá adicionar a solução reconstituída lentamente e diretamente na solução de dextrose 5%. Evite espumas ou agitação da bolsa de infusão. Evite a introdução de ar na bolsa de infusão.
8. Inverta suavemente ou massageie a bolsa de infusão para misturar. Não agite.
9. Recomenda-se o uso de um filtro de 0,2 µm de baixa ligação a proteína em linha para administrar o NEXVIAZYME. Depois que a infusão estiver completa, lave a linha intravenosa com bolsa de dextrose 5% em água.
10. Não infundir o NEXVIAZYME na mesma linha intravenosa com outros produtos.

**Tabela 1 – Volumes de infusão intravenosa previstos para administração de NEXVIAZYME de acordo com o peso do paciente na Dose de 20 e 40 mg/kg (de peso corporal real)**

Faixa de Peso do Paciente (kg)	Volume total de infusão para 20 mg/kg (mL)	Volume total de infusão para 40 mg/kg (mL)
1,25 a 5	50	50
5,1 a 10	50	100
10,1 a 20	100	200
20,1 a 30	150	300
30,1 a 35	200	400
35,1 a 50	250	500
50,1 a 60	300	600
60,1 a 100	500	1000
100,1 a 120	600	1200
120,1 a 140	700	1400
140,1 a 160	800	1600
160,1 a 180	900	1800
180,1 a 200	1000	2000

### 6.3. Posologia

A dose que você recebe tem como base seu peso corporal e será dada a você uma vez em semanas alternadas (uma vez a cada 2 semanas).

### 6.4. Pacientes com doença de Pompe de início tardio (LOPD)

A dose recomendada de NEXVIAZYME é 20 mg/kg de peso corporal.

### 6.5. Pacientes com doença de Pompe de início infantil (IOPD)

A dose recomendada de NEXVIAZYME é 40 mg/kg de peso corporal.

### 6.6. Modo de administração

A infusão deve ser administrada incrementalmente conforme determinado pela resposta e conforto. A taxa de infusão inicial recomendada é de 1 mg/kg/hora. Se não houver sinais de reações associadas à infusão (RIs), aumente gradualmente a taxa de infusão a cada 30 minutos (vide Tabela 2).

**Tabela 2– Cronograma recomendado de taxa de infusão**

Dose recomendada		Taxa de Infusão (mg/kg/hora)				Duração aproximada (horas)	
		Etapa 1	Etapa 2	Etapa 3	Etapa 4		
Processo de 4 etapas	20 mg/kg	1	3	5	7	4 a 5	
	40 mg/kg	1	3	5	7	7	
<p><b>Nota:</b> No processo de 4 etapas para pacientes com dose recomendada de 20 mg/kg com peso corporal de 1,25 a 5 kg, a taxa máxima de infusão é de 4,8 mg/kg/hora.</p>							
Dose recomendada		Taxa de Infusão (mg/kg/hora)					Duração aproximada (horas)
		Etapa 1	Etapa 2	Etapa 3	Etapa 4	Etapa 5	
Processo de 5 etapas	40 mg/kg	1	3	6	8	10	5
<p><b>Nota:</b> No processo de 5 etapas para pacientes com dose recomendada de 40 mg/kg com peso corporal de 1,25 a 5 kg, a taxa máxima de infusão é de 9,6 mg/kg/hora.</p>							

Sinais vitais devem ser obtidos a cada passo, antes de aumentar a taxa de infusão. Os pacientes podem ser pré-tratados com anti-histamínicos, antipiréticos e/ou corticosteroides para prevenir ou reduzir as reações alérgicas.

No caso de anafilaxia (reação alérgica de forte intensidade) ou reação de hipersensibilidade grave ou reações associadas à infusão graves (RIs), seu médico deverá interromper imediatamente a administração de NEXVIAZYME e iniciar o tratamento médico adequado. No caso de reações leves a moderadas de hipersensibilidade ou RIs, a taxa de infusão pode ser diminuída ou temporariamente interrompida e/ou tratamento médico adequado iniciado (vide item 4.O QUE DEVO SABER ANTES DE USAR ESTE MEDICAMENTO?).

Os sintomas podem persistir apesar da parada temporária da infusão; portanto, o médico responsável pelo tratamento deve esperar, pelo menos, 30 minutos para que os sintomas das reações se resolvam antes de decidir parar a infusão pelo restante do dia. Se os sintomas diminuírem, retome a taxa de infusão por 30 minutos pela metade da taxa, ou menos, da taxa em que as reações ocorreram, seguido por um aumento na taxa de infusão em 50% por 15 a 30 minutos. Se os sintomas não se repetirem, aumente a taxa de infusão para a taxa em que as reações ocorreram e considere continuar a aumentar a taxa de forma gradual até que a taxa máxima seja alcançada

#### **6.7. Infusão Domiciliar**

Seu médico responsável pelo tratamento pode considerar a infusão domiciliar de NEXVIAZYME se você está tolerando bem suas infusões. A decisão de passar o paciente para infusão em casa deve ser tomada após avaliação e recomendação pelo médico responsável pelo tratamento. Se você apresentar um evento adverso durante uma infusão de NEXVIAZYME, seu membro da equipe de infusão domiciliar pode parar a infusão e iniciar o tratamento médico adequado.

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

Caso tenha perdido uma infusão, contate o seu médico.

### **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.

Os efeitos colaterais foram observados principalmente enquanto o medicamento estava sendo administrado aos pacientes ou pouco tempo depois (“reações associadas à infusão”). A maioria das reações foi leve a moderada. Se você apresentar qualquer reação semelhante a esta, diga ao seu médico imediatamente. Você pode precisar tomar medicamentos antes do tratamento para impedir uma reação alérgica (p. ex. anti-histamínicos e/ou corticosteroides) ou para reduzir a febre (antipiréticos).

Reações alérgicas podem incluir sintomas como dificuldade para respirar, desconforto no peito, vermelhidão generalizada, tosse, tontura, náusea, vermelhidão nas palmas das mãos ou pés, inchaço do lábio inferior e língua, diminuição dos sons respiratórios, palmas e pés com coceiras, baixo nível de oxigênio no sangue e erupção cutânea. Reações associadas a infusão podem incluir sintomas como dificuldade respiratória, desconforto torácico, falta de ar, tosse, diminuição da saturação de oxigênio, eritema, eritema palmar, erupção cutânea, erupção cutânea eritematosa, comichão, urticária, placa da pele, irritação da garganta, indigestão, náuseas, vômitos, diarreia, inchaço dos lábios, língua inchada, hiperemia ocular, edema palpebral, edema facial, pressão arterial aumentada ou diminuída, taquicardia, dor de cabeça, tontura, tremor, sensação de queimação, dor (incluindo dor nas extremidades, dor abdominal superior, dor orofaríngea e dor no flanco), sonolência, lentidão, fadiga, pirexia, doença semelhante à gripe, calafrios, rubor, sensação de calor ou frio, hiperidrose, coloração azulada da pele e palidez.

Reações adversas muito comum (deve afetar mais de 1 pessoa a cada 10 pessoas):

- Dor de cabeça
- Náusea
- Comichão na pele

- Erupção cutânea
- Eritema

Reações adversas comum (deve afetar 1 pessoa a cada 10 pessoas):

- Tontura
- Sonolência
- Tremor
- Sensação de calor
- Olhos vermelhos
- Comichão nos olhos
- Inchaço da pálpebra
- Aumento da frequência cardíaca
- Rubor
- Aumento na pressão sanguínea
- Pele e lábios azulados
- Rubor quente
- Diminuição da pressão sanguínea
- Palidez
- Tosse
- Dificuldade em respirar
- Desconforto respiratório
- Irritação na garganta
- Dor orofaríngea
- Diarreia
- Vômito
- Inchaço dos lábios
- Língua inchada
- Dor abdominal
- Dor abdominal superior
- Indigestão
- Urticárias
- Vermelhidão da pele
- Erupção cutânea vermelha
- Suor excessivo
- Vermelhidão das mãos
- Erupção cutânea com comichão
- Placa de pele
- Espasmos musculares
- Dores musculares
- Dor nos flancos
- Dor nos braços ou nas pernas
- Fadiga
- Calafrios
- Febre
- Desconforto no peito
- Dor
- Doença semelhante à gripe
- Dor no local da infusão
- Baixo oxigênio sanguíneo
- Inchaço da face
- Sensação de frio ou calor
- Lentidão
- Aumento da temperatura corporal

**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.**

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

Infusões rápidas de NEXVIAZYME podem resultar na ocorrência de reações adversas. Se você experimentou uma reação similar a essa, fale com seu médico ou enfermeiro imediatamente. Em um estudo clínico, os pacientes pediátricos receberam doses de até 40 mg/kg de peso corporal em semanas alternadas.

**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

#### USO RESTRITO A ESTABELECIMENTOS DE SAÚDE VENDA SOB PRESCRIÇÃO (USO SOB PRESCRIÇÃO)

Registro: 1.8326.0482

Registrado por:

**Sanofi Medley Farmacêutica Ltda.**

Rua Conde Domingos Papaiz, 413 – Suzano – SP

CNPJ - 10.588.595/0010-92

Produzido por:

**Genzyme Ireland Limited**

Waterford, Irlanda

Importado por:

**Sanofi Medley Farmacêutica Ltda.**

Rua Conde Domingos Papaiz, 413 – Suzano – SP

CNPJ - 10.588.595/0010-92

® Marca Registrada



Atendimento ao consumidor  
**sac.brasil@sanofi.com**  
0800-703-0014

**IB090323B**

Esta bula foi aprovada pela Anvisa em 01/04/2026.