



Tratamiento enzimático sustitutivo a largo plazo con N-acetilgalactosamina 4-sulfatasa humana obtenida mediante tecnología de ADN recombinante.

## **USO CLÍNICO**

Tratamiento de la enfermedad de Maroteaux- Lamy (Mucopolisacaridosis tipo VI) **(A)**

Aunque no se incluyera a pacientes menores de 5 años en el ensayo pivotal, se recomienda empezar el tratamiento tan pronto como sea posible en niños menores de 5 años afectados de una forma grave de la enfermedad, para evitar la aparición de alteraciones irreversibles propias de la enfermedad.

La información disponible en pacientes menores de 1 año es limitada.

## **DOSIS Y PAUTAS DE ADMINISTRACIÓN**

**IV:** perfusión intravenosa de **1mg/ Kg**, una vez a la semana.

Volumen de infusión (SSF 0,9%):

-Si <20 Kg de peso o restricción hídrica: 100 ml.

-Si >20 kg de peso: 250 ml.

Para minimizar la aparición de reacciones a la infusión, se recomienda infundir durante un periodo de 4 horas. En la primera hora, administrar un 2,5% del total de la solución y el volumen restante durante las siguientes 3 horas.

No se ha evaluado la seguridad y eficacia en pacientes con insuficiencia renal o hepática. Por lo tanto, no se puede recomendar ningún régimen de dosificación alternativo.

## **CONTRAINDICACIONES**

Hipersensibilidad al principio activo o a alguno de los excipientes.

## **PRECAUCIONES**

Se ha observado la aparición de **reacciones asociadas a la infusión** en pacientes tratados con Naglazyme®. En los ensayos clínicos habitualmente respondieron a la interrupción o ralentización de la perfusión. Previo al inicio de la perfusión se recomienda establecer un régimen de premedicación (antihistamínicos y/o paracetamol) para minimizar la aparición de posibles reacciones adversas. Como sucede con cualquier otro medicamento proteico de administración intravenosa, pueden aparecer reacciones de hipersensibilidad graves de tipo alérgico. Si se producen dichas reacciones, se recomienda la inmediata interrupción de la perfusión y la instauración de un tratamiento de soporte adecuado.

## **EFFECTOS SECUNDARIOS**

Las reacciones adversas más frecuentes notificadas en los ensayos clínicos (56% pacientes tratados) fueron las reacciones propias a la infusión, que se caracterizan por la presencia de pirexia, escalofríos, exantema, urticaria y disnea. Entre las reacciones adversas graves se ha notificado edema laríngeo, apnea, dificultad respiratoria, angioedema y reacción anafilactoide. En niños < 1 año, el perfil general de seguridad resultó ser consistente con el perfil de seguridad en niños mayores.

## **INTERACCIONES FARMACOLÓGICAS**

Desconocidas.

## **DATOS FARMACÉUTICOS**

Concentrado para solución para perfusión 1mg/ ml. Viales con 5 ml.

Excipientes: cloruro sódico, fosfato sódico monobásico monohidrato, fosfato sódico dibásico heptahidrato, polisorbato 80, agua para preparaciones inyectables.

Conservar en nevera (entre 2 °C y 8 °C).

**Presentaciones comerciales.** *Las presentaciones disponibles en España pueden consultarse online en el Centro de Información de Medicamentos de la AEMPS (CIMA), <http://www.aemps.gob.es/cima> , y en <https://www.aeped.es/comite-medicamentos/pediamecum> en el enlace **Presentaciones** correspondiente a cada ficha.*

## **BIBLIOGRAFÍA**

-**Ficha técnica** Naglazyme® Centro de Información online de Medicamentos de la AEMPS - CIMA [base de datos en Internet]. Madrid, España: Agencia española de medicamentos y productos sanitarios (AEMPS) - [fecha de acceso 22 Marzo 2013]. Disponible en:

<https://sinaem4.agemed.es/consaem/fichasTecnicas.do?metodo=detalleForm>

**Fecha de actualización: Abril 2015.**

**La información disponible en cada una de las fichas del Pediamécum ha sido revisada por el Comité de Medicamentos de la Asociación Española de Pediatría y se sustenta en la bibliografía citada. Estas fichas no deben sustituir en ningún caso a las aprobadas para cada medicamento por la Agencia Española del Medicamento y Productos Sanitarios (AEMPS) o la Agencia Europea del Medicamento (EMA).**