

NP-C

DO DIAGNÓSTICO AO TRATAMENTO

TEMA:

PALESTRANTE:

DATA:

HORA:

LOCAL:

CONTRAINDICAÇÕES: Hipersensibilidade ao miglustate ou excipientes. Grávidas ou mulheres em idade fértil que pretendam engravidar.

INTERAÇÕES MEDICAMENTOSAS: Coadministração de **ZAVESCA®** e imiglucerase pode resultar em diminuição da exposição ao miglustate.

MINIBULA ZAVESCA®

ZAVESCA® (miglustate). **FORMA FARMACÊUTICA E APRESENTAÇÃO:** Embalagem com 90 cápsulas gelatinosas duras de 100 mg de miglustate. **USO ORAL. USO ADULTO E PEDIÁTRICO. USO SOB PRESCRIÇÃO MÉDICA. INDICAÇÕES:** Tratamento oral da doença de Gaucher tipo 1 leve a moderada quando terapia de substituição enzimática for inadequada; tratamento das manifestações neurológicas progressivas na doença de Niemann-Pick tipo C. **CONTRAINDICAÇÕES:** Hipersensibilidade ao miglustate ou excipientes. Grávidas ou mulheres em idade fértil que pretendam engravidar. Este medicamento não deve ser utilizado por mulheres grávidas ou que possam ficar grávidas durante o tratamento. **ADVERTÊNCIAS E PRECAUÇÕES:** Eficácia e segurança de **ZAVESCA®** não avaliadas especificamente na doença de Gaucher grave. Relato de tremor ou exacerbação de tremor existente. Redução da dose pode melhorar o tremor; se necessário, interromper tratamento. Recomendável acompanhamento regular do nível de vitamina B12. Casos de neuropatia periférica relatados em pacientes tratados com **ZAVESCA®** com ou sem doenças concomitantes, como deficiência de vitamina B12 e gamopatia monoclonal. Pacientes devem ser submetidos a avaliação neurológica basal e repetida; se desenvolverem dormência e formigamento, reavaliar quanto ao risco-benefício. Eventos gastrointestinais, principalmente diarreia, no início ou intermitentemente durante o tratamento. **ZAVESCA®** não foi avaliado em pacientes com história de doença gastrointestinal significativa, incluindo doença inflamatória intestinal. Precaução em pacientes com insuficiência renal ou hepática. No momento, não há experiência clínica suficiente nestes pacientes para fornecer recomendações de posologia. **ZAVESCA®** não é recomendado em pacientes com clearance de creatinina <30 ml/min. Recomenda-se controle da contagem de plaquetas. Doença de Niemann-Pick tipo C: reavaliar a intervalos regulares o benefício de **ZAVESCA®** para as manifestações neurológicas. Monitorar crescimento em pacientes pediátricos e adolescentes durante o tratamento. **GRAVIDEZ (CATEGORIA X) E LACTAÇÃO:** Não existem dados suficientes sobre uso de miglustate em mulheres grávidas. Miglustate atravessa a placenta e não deve ser usado na gravidez. Mulheres em idade fértil devem usar medidas contraceptivas. Não usar durante a amamentação (não se sabe se miglustate é excretado no leite materno). Pacientes do sexo masculino devem utilizar métodos contraceptivos seguros durante o tratamento e por até 3 meses após término do tratamento. **IDOSOS, CRIANÇAS E OUTROS GRUPOS DE RISCO:** Não há experiência com **ZAVESCA®** em pacientes >70 anos. Segurança e eficácia de **ZAVESCA®** não avaliadas em pacientes <18 anos de idade com Doença de Gaucher tipo I e <4 anos com doença de Niemann-Pick tipo C. **Insuficiência renal:** aumento da exposição sistêmica ao miglustate. Pacientes com clearance de creatinina de 50-70 ml/min: iniciar com 100 mg 2x/dia; clearance de creatinina de 30-50 ml/min: iniciar com 100 mg 1x/dia. Insuficiência hepática: Miglustate não avaliado na insuficiência hepática. **INTERAÇÕES MEDICAMENTOSAS:** Coadministração de **ZAVESCA®** e imiglucerase pode resultar em diminuição da exposição a miglustate **ZAVESCA®** e tem efeito limitado ou nenhum sobre a farmacocinética de imiglucerase. Não foi encontrado interação de miglustate em testes laboratoriais. **POSOLOGIA E MODO DE USAR:** As cápsulas devem ser engolidas com água. **ZAVESCA®** pode ser administrado com ou sem alimentos. **Doença de Gaucher tipo I:** Dose inicial recomendada é 100 mg 3x/dia em intervalos regulares (redução temporária da dose para 100 mg 1-2x/dia pode ser necessária em pacientes que sofrem de diarreia). **Doença de Niemann-Pick tipo C:** Dose recomendada para adultos e adolescentes é 200 mg 3x/dia em intervalos regulares. Ajustar a dose em pacientes <12 anos pela área de superfície corporal em mg/m²: >1,25 = 200 mg 3x/dia; >0,88 a 1,25 = 200 mg 2x/dia; >0,73 a 0,88 = 100 mg 3x/dia; >0,47 a 0,73 = 100 mg 2x/dia; ≤0,47 = 100 mg 1x/dia. Experiência limitada em pacientes com Niemann-Pick tipo C <4 anos. Este medicamento não deve ser partido, aberto ou mastigado. **REAÇÕES ADVERSAS:** Comuns: trombocitopenia, depressão, insônia, diminuição da libido, neuropatia periférica, dor de cabeça, parestesia, tontura, coordenação anormal, hipoestesia, amnésia, náusea, vômito, distensão/desconforto abdominal, constipação, dispepsia, espasmos musculares, fraqueza muscular, fadiga, astenia, calafrios, mal-estar, condução nervosa anormal. **Muito comuns:** perda de peso, diminuição do apetite, tremor, diarreia, flatulência, dor abdominal. Reações adversas pós-comercialização não diferentes das relatadas nos ensaios clínicos. **Em casos de eventos adversos, notifique ao Sistema de Notificação de Eventos Adversos a Medicamentos – VIGIMED, disponível em <http://portal.anvisa.gov.br/vigimed>, ou para a Vigilância Sanitária Estadual ou Municipal. SUPERDOSE:** Nenhum sintoma agudo de sobredosagem identificado. **ZAVESCA®** foi administrado em doses de até 3.000 mg/dia (aproximadamente 10 vezes a dose recomendada na doença de Gaucher) por até seis meses, em pacientes HIV positivos durante os ensaios clínicos. Eventos adversos observados: granulocitopenia, tonturas, parestesia. Leucopenia e neutropenia em pacientes que receberam 800 mg/dia ou mais. **Em caso de intoxicação ligue 0800 722 6001, se você precisar de mais orientações. SAC 0800 7011 851 e www.janssen.com.br. JANSSEN-CILAG FARMACÊUTICA LTDA. MS 1.1236.3431.VPS TV 2.0.**