

Informazione destinata ai pazienti

Legga attentamente il foglietto illustrativo prima di somministrare rispettivamente fare uso del medicamento. Questo medicamento le è stato prescritto personalmente e quindi non deve essere consegnato ad altre persone, anche se i sintomi sono gli stessi. Il medicamento potrebbe nuocere alla loro salute. Conservi il foglietto illustrativo per rileggerlo all'occorrenza.

REPLAGAL®

Takeda Pharma AG

Che cos'è REPLAGAL e quando si usa?

Replagal contiene il principio attivo agalsidasi alfa.

Agalsidasi alfa è una forma dell'enzima umano α -galattosidasi prodotta con tecniche di ingegneria genetica in colture cellulari attivando il gene per la α -galattosidasi A. L'enzima viene quindi estratto dalle cellule e trasformato in un concentrato sterile per soluzioni per infusione.

Replagal è usato nel trattamento della malattia di Fabry. Replagal viene somministrato come terapia enzimatica sostitutiva quando i livelli dell'enzima nell'organismo risultano inferiori al normale, come nel caso della malattia di Fabry.

Replagal è usato su prescrizione medica.

Prima che le venga somministrato, Replagal viene diluito con una soluzione di sodio cloruro per uso endovenoso allo 0,9% (9 mg/ml). La soluzione così preparata le verrà somministrata mediante infusione endovenosa della durata di 40 minuti.

Su prescrizione medica.

Quando non si può usare REPLAGAL?

Non usi Replagal in caso di allergia (ipersensibilità) all'agalsidasi alfa o ad uno degli altri costituenti di Replagal.

Quando è richiesta prudenza nell'uso di REPLAGAL?

Durante o dopo l'infusione di Replagal possono manifestarsi reazioni. I sintomi più frequenti comprendono brividi, mal di testa, nausea, febbre, arrossamento del volto e stanchezza.

Queste reazioni possono manifestarsi per la prima volta dopo 2-4 mesi dall'inizio del trattamento e tendono a diminuire con il passare del tempo. Tuttavia, possono anche manifestarsi a più di 1 anno dall'inizio del trattamento.

Occasionalmente sono state segnalate reazioni più forti con febbre, brividi, battito cardiaco accelerato, orticaria, vomito, gonfiore della gola e della lingua con difficoltà a deglutire e a respirare.

Nella maggior parte dei casi è possibile proseguire il trattamento con Replagal anche in presenza di tali sintomi.

Nel caso in cui noti la comparsa di un effetto collaterale di natura allergica in seguito alla somministrazione di Replagal, contatti immediatamente il medico.

Qualora i sintomi si manifestino durante l'infusione, il medico può:

- decidere d'interrompere temporaneamente l'infusione (per 5-10 minuti) per riprenderla dopo la scomparsa dei sintomi.
- trattare i sintomi anche con altri medicinali (antistaminici o corticosteroidi).

È possibile che il trattamento con Replagal induca il suo organismo a produrre anticorpi. Ciò non interferisce con l'azione di Replagal e gli anticorpi possono scomparire con il tempo.

Tuttavia, in caso di reazione allergica grave (di tipo anafilattico), si deve prendere in considerazione l'immediata interruzione del trattamento con Replagal e il suo medico deve istituire una terapia adeguata.



Replagal non è stato ancora studiato nei bambini al di sotto dei 6 anni. In studi clinici su bambini e adolescenti (7-18 anni) trattati con Replagal 0,2 mg/kg a settimane alterne durante 1-6,5 anni non si sono verificati problemi di sicurezza imprevisti.

Dato che la terapia con Replagal può causare stanchezza e vertigini, dopo il trattamento non si devono guidare veicoli o usare macchinari.

Non sono note interazioni di Replagal con altri medicinali.

Questo medicamento contiene 14,2 mg di sodio (componente principale del sale da cucina) per flaconcino. Questo equivale a 0,7% dell'assunzione massima giornaliera raccomandata con la dieta di un adulto.

Informi il suo medico o il suo farmacista, nel caso in cui

- soffre di altre malattie
- soffre di allergie o
- assume altri medicinali (anche se acquistati di sua iniziativa) o li applica esternamente.

Si può usare REPLAGAL durante la gravidanza o l'allattamento?

I dati clinici molto limitati sulle gravidanze esposte a Replagal (4 pazienti) non hanno evidenziato effetti avversi sulla madre e sul neonato.

Non è noto se Replagal venga escreto nel latte materno.

Se lei è in gravidanza o sta allattando, spetta al medico decidere se lei debba sottoporsi alla terapia con Replagal.

Come usare REPLAGAL?

L'infusione sarà effettuata sotto il controllo di un medico specializzato nel trattamento della malattia di Fabry. Purché sia garantita la supervisione costante da parte del medico, Replagal può essere somministrato autonomamente (da lei o dalla persona che la assiste) dopo aver ricevuto istruzioni adeguate da parte del medico curante e/o dell'infermiere. L'autosomministrazione deve avvenire in presenza di un adulto responsabile.

La dose normale è un'infusione di 0,2 mg per kg di peso corporeo. In un individuo di costituzione normale (70 kg) corrisponde a circa 14 mg o 4 flaconcini perforabili (bottigliette di vetro) di Replagal. L'infusione viene effettuata ogni due settimane.

Il trattamento con Replagal mediante infusione endovenosa dura ogni volta almeno 40 minuti.

Prima dell'uso Replagal deve essere diluito in una soluzione di sodio cloruro per uso endovenoso allo 0,9% (9 mg/ml). Dopo la diluizione, Replagal viene iniettato in vena, generalmente sul braccio. (Le informazioni per il personale medico specializzato circa la corretta modalità d'uso sono riportate alla fine di questodocumento.)

Non modifichi di propria iniziativa la posologia prescritta. Se ritiene che l'azione del medicamento sia troppo debole o troppo forte ne parli al suo medico o al suo farmacista.

Quali effetti collaterali può avere REPLAGAL?

Come tutti i medicinali, Replagal può avere effetti indesiderati sebbene non tutte le persone li manifestino. La maggior parte degli effetti collaterali è d'intensità da lieve a moderata.

Con Replagal possono manifestarsi i seguenti effetti collaterali:

Circa 1 paziente su 7 può sviluppare una reazione durante o dopo l'infusione di Replagal (reazione correlata all'infusione), tra cui tosse, brividi, febbre, sensazione di caldo, sudorazione, mal di testa, nausea, vomito, rigidità, stanchezza, stordimento, calo della pressione arteriosa, tremore, polso accelerato, aritmie cardiache, insufficienza cardiaca, ipersensibilità, orticaria, prurito edema facciale con sensazione di chiusura della gola e conseguente difficoltà respiratoria, respiro sibilante e gonfiore della lingua.

Alcune di queste reazioni possono però manifestarsi in forma grave e necessitare di trattamento.



Informi immediatamente il medico se nota la comparsa di uno dei seguenti sintomi che potrebbero essere gravi:

- gonfiore di mani, piedi, caviglie, viso, labbra, bocca o gola che può ostacolare la deglutizione o la respirazione
- febbre alta
- orticaria

Informi il medico il più presto possibile se nota la comparsa di uno dei seguenti sintomi:

- segni di infezione
- affanno
- alterazioni del battito cardiaco (per esempio, battito accelerato)
- dolore o dolorabilità della cavità toracica, dei muscoli o delle articolazioni
- sensazione di testa vuota
- prurito o rash

Molto comune (riguarda più di 1 utilizzatore su 10)

Gonfiore delle mani, delle caviglie o dei piedi, mal di testa, vertigini, bruciori/fitte dolorose, brividi, riduzione della sensibilità al contatto della pelle, formicolio o intorpidimento o dolore delle dita delle mani dei piedi, battito cardiaco accelerato o irregolare (palpitazioni), ronzii (tinnito), difficoltà respiratoria, disturbi respiratori, senso di costrizione al petto, tosse, raffreddore, mal di gola, vomito, diarrea, dolori addominali, nausea, eruzione cutanea, dolore delle articolazioni, gonfiore delle articolazioni, dolore a un arto, dolore muscolare, sensibilità o debolezza muscolare, mal di schiena, dolore agli arti, dolore al petto, brividi, febbre, dolore, debolezza insolita, stanchezza, rash nella sede di infusione.

Comune (riguarda da 1 a 10 utilizzatori su 100)

Ipersensibilità, alterazione del senso del gusto, sonnolenza durante il giorno, lacrimazione, battito cardiaco anormale, accelerato e irregolare, gravi ronzii (tinnito), aumento della pressione arteriosa, capogiri quando ci si alza in piedi, arrossamento, anomalia della voce, mal di gola o chiusura della gola, naso che cola, malessere addominale, eruzione pruriginosa, acne, sudorazione eccessiva, arrossamento della cute, prurito, dolore ai muscoli, alle ossa e ai legamenti, gonfiore delle estremità o delle articolazioni, stanchezza, sensazione di caldo/freddo, fastidio al torace, dolore/malessere generale, sintomi simil-influenzali, indisposizione.

Non comune (riguarda da 1 a 10 utilizzatori su 1000)

Grave reazione allergica (anafilattoide), ridotta saturazione di ossigeno dei globuli rossi (emoglobina), affanno, riduzione del riflesso della tonaca fibrosa del bulbo (cornea), alterazioni dell'odorato, battito cardiaco accelerato, secrezione delle vie aeree superiori aumentata, gonfiore di viso, labbra, bocca, lingua, cute arrossata, pruriginosa o a chiazze, rash nella sede d'iniezione.

Frequenza non nota (non può essere definita sulla base dei dati disponibili)

Battito cardiaco anormalmente accelerato (palpitazioni), pressione al torace o dolore, insufficienza cardiaca

Se osserva effetti collaterali, si rivolga al suo medico o farmacista, soprattutto se si tratta di effetti collaterali non descritti in questo foglietto illustrativo.

Di che altro occorre tener conto?

Il medicamento non dev'essere utilizzato oltre la data indicata con «EXP» sul contenitore.

Indicazione di stoccaggio

Conservare in frigorifero (2-8 °C).

Conservare nella confezione originale.



Conservare fuori dalla portata dei bambini.

Ulteriori indicazioni

La soluzione per infusione endovenosa non dev'essere mescolata con altri medicinali.

Non usi la soluzione se nota la presenza di opacità, alterazioni del colore o di particelle estranee.

Il medico o il farmacista, che sono in possesso di documentazione professionale dettagliata, possono darne ulteriori informazioni.

Cosa contiene REPLAGAL?

Replagal è un concentrato per soluzione per infusione.

Principi attivi

Replagal contiene il principio attivo agalsidasi alfa* 1 mg/ml.

* agalsidasi alfa è la proteina α -galattosidasi A umana prodotta con tecniche di ingegneria genetica in linee cellulari umane.

Sostanze ausiliarie

Sodio fosfato monobasico monoidrato, polisorbato 20, sodio cloruro, sodio idrossido e acqua per preparazioni iniettabili.

Numero dell'omologazione

55774 (Swissmedic).

Dove è ottenibile REPLAGAL? Quali confezioni sono disponibili?

In farmacia, dietro presentazione della prescrizione medica non rinnovabile.

Flaconcino perforabile in vetro monouso contenente 3,5 mg di agalsidasi alfa.

Confezione da 1 flaconcino perforabile.

Titolare dell'omologazione

Takeda Pharma AG, 8152 Opfikon.

Questo foglietto illustrativo è stato controllato l'ultima volta nel novembre 2025 dall'autorità competente in materia di medicinali (Swissmedic).

Le informazioni seguenti sono destinate esclusivamente al personale medico specializzato:

Istruzioni per la manipolazione e lo smaltimento

Il trattamento con Replagal deve essere effettuato sotto il controllo di un medico con esperienza nel trattamento dei pazienti con malattia di Fabry o altre malattie congenite del metabolismo.

Replagal viene somministrato ogni due settimane con un dosaggio di 0,2 mg/kg di peso corporeo tramite infusione endovenosa nell'arco di 40 minuti.

1. Calcolare il dosaggio e il numero di flaconcini perforabili di Replagal necessari. Ogni flaconcino di Replagal contiene 3,5 mg di agalsidasi alfa.
2. Diluire il volume totale necessario di Replagal concentrato in 100 ml di soluzione di sodio cloruro per uso endovenoso allo 0,9% (9 mg/ml). Poiché Replagal non contiene conservanti o agenti batteriostatici, occorre prestare la massima cura per mantenere la sterilità della soluzione preparata: a tale scopo, occorrerà operare in asepsi. Una volta diluita, la soluzione deve essere agitata delicatamente senza però essere scossa.
3. Prima della somministrazione, la soluzione deve essere sottoposta a ispezione visiva per rilevare l'eventuale presenza di particelle estranee o alterazioni di colore.
- 4.



Somministrare la soluzione in un intervallo di 40 minuti, usando un deflussore per infusioni endovenose con filtro integrato. Dal punto di vista chimico-fisico, la soluzione diluita risulta stabile per 24 ore a 25 °C. Poiché però la soluzione non contiene conservanti, si raccomanda di procedere alla somministrazione il più presto possibile dopo la diluizione.

5. Non somministrare Replagal nello stesso deflussore con altri medicinali.
6. La soluzione è solo monouso. Il prodotto non utilizzato e i rifiuti derivati da tale medicinale devono essere smaltiti in conformità ai requisiti di legge locali.

