

Листок-вкладыш – информация для пациента

Элизария® , 10 мг/мл, концентрат для приготовления раствора для инфузий

Действующее вещество: экулизумаб

Перед применением препарата полностью прочитайте листок-вкладыш, поскольку в нем содержатся важные для Вас сведения

- Сохраните этот листок-вкладыш. Возможно, Вам понадобится прочитать его вновь.
- Если у Вас возникли какие-либо дополнительные вопросы, обратитесь к своему лечащему врачу или медицинской сестре.
- Если у Вас развились какие-либо нежелательные реакции, обратитесь к своему лечащему врачу. Данная рекомендация распространяется на любые возможные нежелательные реакции, в том числе не перечисленные в разделе 4 данного листка-вкладыша.

Содержание листка-вкладыша:

1. Что из себя представляет препарат Элизария®, и для чего его применяют.
2. О чем следует знать перед применением препарата Элизария®.
3. Применение препарата Элизария®.
4. Возможные нежелательные реакции.
5. Хранение препарата Элизария®.
6. Содержимое упаковки и прочие сведения.

1. Что из себя представляет препарат Элизария®, и зачем его применяют

Препарат Элизария® содержит активное вещество экулизумаб и относится к классу лекарственных средств, называемых моноклональными антителами. Экулизумаб является селективным иммунодепрессантом, то есть он связывается и подавляет определенный белок, который вызывает воспаление, и таким образом предотвращает атаки и разрушение уязвимых клеток крови, почек, мышц, глазных нервов и спинного мозга.

Показания к применению

Препарат Элизария® показан для лечения взрослых пациентов и детей с:

- пароксизмальной ночной гемоглобинурией (ПНГ); эффективность экулизумаба подтверждена у пациентов с гемолизом и сопутствующими клиническими симптомами, свидетельствующими о высокой активности заболевания, вне зависимости от потребности в гемотрансфузиях в анамнезе;
- атипичным гемолитико-уремическим синдромом (аГУС);

- генерализованной миастенией гравис (гМГ) у пациентов в возрасте 6 лет и старше с антителами к ацетилхолиновым рецепторам (AChR).

Препарат Элизария® показан для лечения взрослых пациентов с:

- заболеваниями спектра оптиконевромиелита (ЗСОНМ) с наличием антител к аквапорину-4 (AQP4) и рецидивирующим течением заболевания.

Способ действия препарата Элизария®

Пароксизмальная ночная гемоглобинурия

Препарат Элизария® используется для лечения взрослых и детей с заболеванием, поражающим систему крови, которое называется пароксизмальная ночная гемоглобинурия (ПНГ). У пациентов с ПНГ в результате воспалительной реакции могут разрушаться эритроциты (красные кровяные тельца), что приводит к уменьшению их содержания в периферической крови (анемии). Анемия сопровождается усталостью, снижением работоспособности, болями, темным окрашиванием мочи, одышкой и образованием тромбов. Экулизумаб может блокировать воспалительную реакцию в организме и его способность атаковать и разрушать собственные уязвимые клетки крови.

Атипичный гемолитико-уремический синдром

Препарат Элизария® также применяется для лечения взрослых и детей с заболеванием, поражающим систему крови и почки, которое называется атипичный гемолитико-уремический синдром (аГУС). У пациентов с аГУС воспалительный процесс может поражать почки и клетки крови, в том числе тромбоциты, что может привести к уменьшению содержания форменных элементов крови (тромбоцитопении и анемии), снижению или утрате функции почек, образованию тромбов, усталости и снижению работоспособности. Экулизумаб может блокировать воспалительную реакцию в организме и его способность атаковать и разрушать собственные уязвимые клетки крови и почек.

Генерализованная миастения гравис

Препарат Элизария® также используется для лечения взрослых пациентов и детей от 6 лет с заболеванием, поражающим мышцы, которое называется генерализованной миастенией гравис (гМГ). У пациентов с гМГ их мышцы повреждаются иммунной системой организма, что может привести к выраженной мышечной слабости, нарушению подвижности, одышке, риску аспирации (попаданию пищи или жидкости в дыхательные пути вместо пищевода) и заметному нарушению повседневной активности. Экулизумаб блокирует воспалительную реакцию и предотвращает разрушение собственных мышц организма, тем самым уменьшая проявление болезни и ее влияние на повседневную жизнь. Препарат Элизария® показан пациентам, у которых сохраняются симптомы заболевания, несмотря на лечение другими существующими препаратами.

Заболевания спектра оптиконевромиелита

Препарат Элизария® также предназначен для лечения взрослых пациентов с заболеванием, которое преимущественно поражает зрительные нервы и спинной мозг,

под общим названием заболевания спектра оптиконевромиелита (ЗСОНМ). У пациентов с ЗСОНМ зрительные нервы и спинной мозг подвергаются повреждающему действию иммунной системой, что может привести к слепоте одного или обоих глаз, слабости или параличу ног или рук, болезненным спазмам, потере чувствительности и значительному нарушению повседневной активности. Лекарственный препарат Элизария® блокирует воспалительную реакцию организма и предотвращает повреждение зрительных нервов и спинного мозга, тем самым уменьшая симптомы заболевания и его влияние на повседневную активность.

Если после начала лечения улучшение не наступило или Вы чувствуете ухудшение, необходимо обратиться к лечащему врачу.

2. О чем следует знать перед применением препарата Элизария®

Противопоказания

Не применяйте препарат Элизария®:

- если у Вас аллергия на экулизумаб, белки хомячков или любые другие компоненты препарата (перечисленные в разделе 6 листка-вкладыша);
- если Вы не были вакцинированы против менингококковой инфекции (или если Вы не получали профилактическую терапию антибиотиками в течение 2 недель после вакцинации);
- если у Вас есть активная менингококковая инфекция.

Особые указания и меры предосторожности

Перед применением препарата Элизария® сообщите своему лечащему врачу обо всех Ваших заболеваниях, особенно если у Вас есть:

- активные системные инфекции;
- аллергия на другие препараты на основе моноклональных антител;
- нарушения функции печени.

Менингококковая инфекция и другие инфекции, вызванные возбудителем рода *Neisseria*

Поскольку препарат Элизария® блокирует часть иммунной системы, повышается риск развития тяжелых инфекций и сепсиса (заражения крови), особенно вызываемых бактериями *Neisseria meningitidis* (нейссерия менингитидис). Может развиваться менингококковая инфекция – тяжелая инфекция оболочек мозга и (или) заражение крови или другая инфекция, вызываемая бактериями рода нейссерия, включая диссеминированную (распространенную) гонорею. Для снижения риска развития тяжелых инфекций Вам необходимо вакцинироваться менингококковой вакциной (против *Neisseria meningitidis*) не менее чем за 2 недели до начала терапии препаратом Элизария®. Если лечение препаратом Элизария® было начато ранее, чем через 2 недели после вакцинации против менингококковой инфекции, то Вы должны получать соответствующую профилактическую терапию антибиотиками в течение 2 недель после вакцинации. Вы должны быть осведомлены, что в ряде случаев вакцинация не может предотвратить этот тип инфекции.

Если из медицинских соображений Вам нельзя проводить вакцинацию (например, если есть противопоказания), то необходимо принимать антибиотики в течение всего периода лечения препаратом Элизария®.

Если Вы подвержены риску гонореи, проконсультируйтесь с Вашим лечащим врачом перед началом применения данного лекарственного препарата.

Признаки менингококковой инфекции

Вам необходимо знать признаки и симптомы менингококковой инфекции и немедленно уведомить Вашего врача при наличии ЛЮБОГО из следующих симптомов:

- головная боль, сопровождающаяся тошнотой или рвотой;
- головная боль с чувством скованности в затылочных мышцах или мышцах спины;
- повышение температуры тела;
- сыпь;
- спутанность (нарушение) сознания;
- сильная мышечная боль в сочетании с гриппоподобными симптомами;
- светобоязнь.

Ввиду важности быстрого выявления и лечения определенных типов инфекций у пациентов, получающих препарат Элизария®, Вам будет предоставлена карта со списком симптомов менингококковой инфекции, которую необходимо носить с собой. Эта карта называется «Карточка безопасности пациента».

Лечение менингококковой инфекции во время путешествия

В случае Вашей поездки в отдаленный регион, где Вы не можете связаться с Вашим лечащим врачом или где Вы временно не можете получить медицинское лечение, Ваш врач может выдать Вам рецепт на антибактериальный препарат против менингококковой инфекции. Если Вы испытываете какие-либо из перечисленных выше симптомов, Вам следует принимать антибиотики в соответствии с предписаниями Вашего врача. Помните, что Вам следует как можно скорее обратиться к лечащему врачу, даже если Вы почувствовали себя лучше после приема антибиотиков.

Другие инфекции

На фоне лечения препаратом Элизария® возможна активация латентных (скрытых) инфекций. Перед применением препарата Элизария® сообщите Вашему лечащему врачу, если у Вас есть какие-либо инфекции.

Аллергические реакции

Внутривенное введение препарата Элизария®, как и введение других белковых препаратов, у некоторых пациентов может привести к развитию аллергических реакций, включая анафилактическую.

Дети и подростки

Пациенты младше 18 лет также должны быть вакцинированы против гемофильной палочки и пневмококка в строгом соответствии с национальным календарем прививок.

Пациенты пожилого возраста

Особых мер предосторожности при лечении пациентов в возрасте ≥ 65 лет не требуется.

Другие лекарственные средства и Элизария®

Сообщите Вашему лечащему врачу, если Вы принимаете или недавно принимали какие-либо другие лекарства, включая лекарства, отпускаемые без рецепта.

Беременность, грудное вскармливание и фертильность

Если Вы беременны или кормите грудью, думаете, что забеременели, или планируете беременность, перед началом применения препарата проконсультируйтесь со своим лечащим врачом.

Беременность

Препарат Элизария® не изучался при беременности, однако ограниченные сведения о применении экулизумаба при беременности (менее 300 исходов беременности) указывают на отсутствие повышенного риска причинения вреда эмбриону или плоду. Если Вы беременны, думаете, что забеременели, или планируете беременность, перед началом применения препарата Элизария® проконсультируйтесь с Вашим лечащим врачом.

Если Вы женщина и можете забеременеть, Вам следует использовать надежные методы контрацепции во время лечения препаратом Элизария® и в течение 5 месяцев после его завершения.

Грудное вскармливание

Имеются ограниченные данные о том, что экулизумаб не попадает в грудное молоко, и не ожидается негативного воздействия на детей, находящихся на грудном вскармливании. Если Вы кормите грудью или планируете грудное вскармливание, проконсультируйтесь с Вашим лечащим врачом.

Управление транспортными средствами и работа с механизмами

Исследования по изучению влияния на способность управлять транспортными средствами и механизмами не выявили негативного влияния экулизумаба. Однако, учитывая возможность развития нежелательных реакций на фоне лечения препаратом (например, головной боли, головокружения, слабости), следует не управлять транспортными средствами и механизмами до тех пор, пока головокружение не прекратится.

Препарат Элизария® содержит натрий

240 мл раствора для введения, содержащего максимальную дозу препарата, приготовленного с использованием 0,9% раствора хлорида натрия, содержит 0,88 г натрия, что составляет 44,0% от рекомендованного ВОЗ дневного потребления 2,0 г натрия взрослыми.

240 мл раствора для введения, содержащего максимальную дозу препарата, приготовленного с использованием 0,45% раствора хлорида натрия, содержит 0,67 г натрия, что составляет 33,5% от рекомендованного ВОЗ дневного потребления 2,0 г натрия взрослыми.

Это необходимо учитывать, если Вы находитесь на диете с ограничением поступления натрия.

3. Применение препарата Элизария®

Всегда применяйте препарат в полном соответствии с рекомендациями своего лечащего врача. При появлении сомнений посоветуйтесь с лечащим врачом или работником аптеки или медицинской сестрой. Препарат Элизария® предназначен только для внутривенного введения.

По меньшей мере за 2 недели до начала лечения препаратом Элизария® Ваш врач назначит Вам вакцинацию против менингококковой инфекции, если Вы не были провакцинированы ранее, или истек срок предыдущей вакцинации. Если Вашему ребенку еще нельзя вводить вакцину против менингококковой инфекции, или если прошло менее 2 недель с момента Вашей вакцинации, Ваш врач назначит профилактический прием антибиотиков для снижения риска развития инфекции. Если Ваш ребенок младше 18 лет, врач назначит ему вакцинацию против гемофильной палочки (*Haemophilus influenzae*) и пневмококковой инфекции в соответствии с национальным календарем прививок.

Препарат Элизария® должен вводиться медицинским персоналом под наблюдением опытного врача. Рекомендуемый режим введения препарата Элизария® включает 4-недельный начальный цикл с последующей фазой поддерживающей терапии.

Рекомендуемая доза

Взрослые пациенты

Пароксизмальная ночная гемоглобинурия (ПНГ)

- **Начальный цикл:** 600 мг препарата Элизария® 1 раз в неделю в течение первых 4 недель.
- **Фаза поддерживающей терапии:** 900 мг препарата Элизария® на 5-й неделе, затем 900 мг препарата Элизария® каждые 2 недели.

Атипичный гемолитико-уремический синдром (аГУС), гМГ, ЗСОНМ

- **Начальный цикл:** 900 мг препарата Элизария® 1 раз в неделю в течение первых 4 недель.
- **Фаза поддерживающей терапии:** 1200 мг препарата Элизария® на 5-й неделе, затем 1200 мг препарата Элизария® каждые 2 недели.

Дети

При лечении детей с ПНГ, аГУС и гМГ и массой тела 40 кг и более доза препарата Элизария® соответствует дозировкам для взрослых пациентов.

При лечении детей с ПНГ, аГУС и гМГ и массой тела менее 40 кг доза препарата Элизария® определяется в зависимости от массы тела ребенка.

Для взрослых и детей может потребоваться введение дополнительных доз препарата Элизария® в случае проведения плазмафереза, обменного переливания плазмы или вливания свежезамороженной плазмы, а также при сопутствующем лечении внутривенным введением иммуноглобулина.

После каждого введения препарата за Вами будет осуществляться наблюдение лечащим врачом в течение 1 часа.

Путь и (или) способ введения

Препарат вводится внутривенно капельно.

Если Вам ввели препарат Элизария® больше, чем предусмотрено

Поскольку введение препарата Элизария® осуществляется только по назначению лечащего врача и проводится квалифицированным медицинским персоналом, случай передозировки маловероятен.

Если Вы пропустили инфузию препарата Элизария®

Если Вы пропустили очередное введение препарата, незамедлительно обратитесь к Вашему лечащему врачу, также смотрите разделы ниже: «Если Вы прекратили лечение препаратом Элизария®».

Если у Вас ПНГ и Вы прекратили лечение препаратом Элизария®

Прерывание или прекращение лечения препаратом Элизария® может привести к возвращению симптомов ПНГ большей степени тяжести в ближайшее время. Лечащий врач должен обсудить с Вами возможные нежелательные реакции и объяснить потенциальные риски. Лечащий врач должен внимательно наблюдать за Вами в течение как минимум 8 недель после прекращения лечения препаратом Элизария®.

Риски прекращения лечения препаратом Элизария® включают повышение разрушения Ваших эритроцитов (гемолиз), что может приводить к:

- значительному снижению количества эритроцитов в крови (анемия);
- нарушениям психики;
- стенокардии (боли в груди) или нарастанию ее тяжести;
- повышению уровня креатинина в крови (проблемы с почками);
- тромбозам.

Сообщите своему врачу, если у Вас появились какие-либо из перечисленных симптомов.

Если у Вас аГУС и Вы прекратили лечение препаратом Элизария®

Прерывание или прекращение лечения препаратом Элизария® может привести к возвращению симптомов аГУС в ближайшее время. Лечащий врач должен обсудить с Вами возможные нежелательные реакции и объяснить потенциальные риски. Лечащий врач должен внимательно наблюдать за Вами после прекращения лечения препаратом Элизария®.

Риски прекращения лечения препаратом Элизария® включают возобновление симптомов тромботической микроангиопатии, что может приводить к:

- значительному снижению количества тромбоцитов в крови (тромбоцитопения);
- значительному повышению разрушения эритроцитов (гемолиз);
- снижению мочеиспускания (проблемы с почками);
- стенокардии (боли в груди) или нарастанию ее тяжести;
- нарушениям психики;
- повышению уровня креатинина в крови (проблемы с почками);
- одышке;
- тромбозам.

Сообщите своему врачу, если у Вас появились какие-либо из перечисленных симптомов.

Если у Вас гМГ или ЗСОНМ, и Вы прекратили лечение препаратом Элизария®

Прерывание или прекращение лечения препаратом Элизария® может привести к возвращению и утяжелению симптомов заболевания. Пожалуйста, перед прекращением лечения препаратом Элизария® обсудите это со своим врачом. Лечащий врач должен обсудить с Вами возможные нежелательные реакции и объяснить потенциальные риски. Лечащий врач должен внимательно наблюдать за Вами после прекращения лечения препаратом Элизария®.

Продолжительность терапии

Длительность применения препарата определяется лечащим врачом. Вы не должны прекращать применение препарата Элизария® без предварительной консультации со своим лечащим врачом.

Если у Вас есть дополнительные вопросы по применению препарата Элизария®, обратитесь к лечащему врачу.

4. Возможные нежелательные реакции

Подобно всем лекарственным препаратам, Элизария® может вызывать нежелательные реакции, однако, они возникают не у всех пациентов.

Пожалуйста, немедленно проинформируйте врача, если у Вас развилась какая-либо из указанных ниже серьезных нежелательных реакций:

- менингококковый сепсис, менингококковая инфекция и другие тяжелые инфекции (сепсис, септический шок, перитонит);
- серьезные аллергические или анафилактические реакции;
- злокачественная артериальная гипертензия.

Указанные выше серьезные нежелательные реакции могут возникать нечасто – не более чем у 1 человека из 100.

Незамедлительно свяжитесь с лечащим врачом, если заметите любой из симптомов менингококковой инфекции, перечисленных в Разделе 2 листка-вкладыша – Вам может потребоваться неотложная медицинская помощь.

Другие нежелательные реакции

Сообщите лечащему врачу, если заметите любую из следующих нежелательных реакций:

Очень частые нежелательные реакции – могут возникать у более чем 1 человека из 10:

- Головная боль

Частые нежелательные реакции – могут возникать не более чем у 1 человека из 10:

- Инфекционное заболевание легких (пневмония), инфекции верхних дыхательных путей, бронхит, воспалительное заболевание носоглотки (назофарингит), инфекции мочевыводящих путей, герпес слизистой оболочки полости рта;
- Снижение количества белых кровяных клеток (лейкопения), снижение количества красных кровяных клеток (анемия);
- Бессонница;
- Головокружение;
- Повышение артериального давления (гипертензия);
- Кашель, боль в гортани и глотке;
- Диарея, тошнота, рвота, боль в животе;
- Сыпь на коже, зуд, выпадение волос (алопеция);
- Боль в суставах (артралгия), боль в мышцах (миалгия), боль в конечностях;
- Повышенная температура, утомляемость, гриппоподобный синдром;
- Неспецифические реакции в месте введения.

Нечастые нежелательные реакции – могут возникать не более чем у 1 человека из 100:

- Менингококковая инфекция, общая тяжелая воспалительная реакция (сепсис), септический шок, воспаление брюшины (перитонит), инфекции нижних дыхательных путей, грибковые инфекции, вирусные инфекции, абсцесс, воспаление подкожной жировой клетчатки, грипп, желудочно-кишечные инфекции, воспаление мочевого пузыря (цистит), инфекции, воспаление пазух носа (синусит), воспаление десен (гингивит);
- Снижение количества тромбоцитов (тромбоцитопения), снижение количества лимфоцитов (лимфопения);
- Серьезные аллергические реакции, которые могут проявляться затрудненным дыханием или головокружением (анафилактические реакции), гиперчувствительность;
- Снижение аппетита;
- Депрессия, тревожность, перепады настроения, нарушения сна;

- Ощущение покалывания (парестезия), ~~непроизвольные движения конечностей~~ (тремор), нарушение восприятия вкуса (дисгевзия), обморок;
- Затуманенное зрение;
- Шум в ушах, вертиго (вестибулярное головокружение);
- Ощущение сердцебиения;
- Быстрое повышение кровяного давления (злокачественная гипертензия), снижение кровяного давления (гипотензия), «приливы», венозные нарушения;
- Затруднение дыхания (диспноэ), носовое кровотечение, першение в горле, заложенность носа, насморк (ринорея);
- Запор, нарушение пищеварения (диспепсия), вздутие живота;
- Сыпь на коже (крапивница), покраснение кожи (эритема), появление красных точек под кожей (петехии), повышение потоотделения (гипергидроз), сухость кожи, воспаление кожи (дерматит);
- Мышечные спазмы, боль в костях, боль в спине, боль в шее;
- Нарушение функции почек, нарушение выделения мочи (дизурия), кровь в моче (гематурия);
- Спонтанная эрекция;
- Отек, дискомфорт в грудной клетке, слабость (астения), боль в области грудной клетки, боль в месте введения, озноб;
- Повышение активности печеночных ферментов, снижение доли красных кровяных клеток (уменьшение гематокрита), уменьшение содержания гемоглобина (белок-переносчик кислорода в крови).

Редкие нежелательные реакции – могут возникать не более чем у 1 человека из 1 000:

- Грибковая инфекция (аспергиллез), инфекционное воспаление сустава (бактериальный артрит), гонококковые инфекции уrogenитального тракта (гонорея), инфекции, вызываемые бактерией *Haemophilus influenzae*, бактериальная инфекция кожи (импетиго);
- Нарушение функции костного мозга (миелодиспластический синдром), опухоль кожи (меланома);
- Разрушение красных кровяных клеток (гемолиз), нарушение фактора свертывания, нарушения свертывания крови (коагулопатия), агглютинация эритроцитов («слипание» красных кровяных телец);
- Базедова болезнь (заболевание, обусловленное повышенной функцией щитовидной железы);
- Необычные сновидения;

- Раздражение конъюнктивы глаз;
- Появление синяков (гематом);
- Забрасывание содержимого желудка в пищевод (гастроэзофагеальный рефлюкс), боль в деснах;
- Пожелтение кожи и/или глаз (желтуха);
- Изменение цвета кожи (нарушение пигментации);
- Спазм жевательных мышц (тризм), припухлость суставов;
- Нарушения менструального цикла;
- Вытекание препарата из места введения (экстравазация), необычное ощущение (парестезия) в месте введения, ощущение «жара», положительный результат пробы Кумбса (тест на определение гемолитической анемии).

Сообщение о нежелательных реакциях

Если у Вас возникли какие-либо нежелательные реакции, проконсультируйтесь со своим лечащим врачом. Данная рекомендация распространяется на любые возможные нежелательные реакции, в том числе на не перечисленные в листке-вкладыше. Вы также можете сообщить о нежелательных реакциях в информационную базу данных по нежелательным реакциям (действиям) на лекарственные препараты, включая сообщения о неэффективности лекарственных препаратов, выявленным на территории государства – члена Евразийского экономического союза. Сообщая о нежелательных реакциях, Вы помогаете получить больше сведений о безопасности препарата.

Российская Федерация

109012, г. Москва, Славянская площадь, д. 4, стр. 1

Федеральная служба по надзору в сфере здравоохранения (Росздравнадзор)

Тел.: +7 (800) 550-99-03

Электронная почта: pharm@roszdravnadzor.gov.ru

Сайт: <http://www.roszdravnadzor.gov.ru>

5. Хранение препарата Элизария®

Храните препарат в недоступном для ребенка месте так, чтобы ребенок не мог увидеть его.

Не применяйте препарат после истечения срока годности, указанного на упаковке и этикетке флакона после фразы «Годен до». Датой истечения срока годности является последний день данного месяца.

Храните в защищенном от света месте, при температуре от 2 до 8 °С, не замораживая.

Приготовленный для инфузии раствор препарата Элизария® должен применяться незамедлительно.

Если инфузия по каким-либо причинам откладывается, допускается хранение приготовленного инфузионного раствора при температуре от 2 до 8 °С не более 24 часов без замораживания.

6. Содержимое упаковки и прочие сведения

Препарат Элизария® содержит

Действующим веществом является экулизумаб. Один флакон содержит 300 мг экулизумаба в 30 мл концентрата.

Прочими вспомогательными веществами являются натрия дигидрофосфата моногидрат, натрия гидрофосфата гептагидрат, натрия хлорид, полисорбат 80, вода для инъекций.

Внешний вид препарата Элизария® и содержимое упаковки

Концентрат для приготовления раствора для инфузий. Препарат представляет собой прозрачную бесцветную жидкость.

По 30 мл концентрата во флаконы из стекла первого гидролитического класса, укупоренные пробками резиновыми, с обкаткой колпачками алюминий-пластиковыми с контролем первого вскрытия.

Один флакон с концентратом вместе с листком-вкладышем препарата помещают в пачку из картона. Для контроля первого вскрытия клапаны пачки фиксируют стикерами.

Держатель регистрационного удостоверения

ООО «Генериум-Некст»

Российская Федерация

124460, г. Москва, вн. тер. г. муниципальный округ Силино, г. Зеленоград, ул. Конструктора Лукина, д. 14, стр. 12, этаж 6, ком. 34, тел. +7(495) 988-47-95.

Производитель

АО «ГЕНЕРИУМ»

Российская Федерация

601125, Владимирская обл., Петушинский район, п. Вольгинский, ул. Заводская, стр. 273
или

ООО «Генериум-Некст»

Российская Федерация

124460, г. Москва, вн. тер. г. муниципальный округ Силино, г. Зеленоград, ул. Конструктора Лукина, д. 14, стр. 12.

За любой информацией о препарате, а также в случаях возникновения претензий следует обращаться к представителю держателя регистрационного удостоверения:

АО «ГЕНЕРИУМ»

Российская Федерация

601125, Владимирская обл., Петушинский район, п. Вольгинский, ул. Заводская, стр. 273,
тел. +7 (49243) 72-5-20, 72-5-14.

Листок-вкладыш пересмотрен

Прочие источники информации

Подробные сведения о данном препарате содержатся на веб-сайте Союза
(<https://eec.eaeunion.org>).

(линия отрыва или отреза)

Следующие сведения предназначены исключительно для медицинских работников:

1 – Как выпускается препарат Элизария®?

Каждый флакон препарата Элизария® содержит 300 мг активного ингредиента экулизумаб в 30 мл концентрата для приготовления раствора.

2 – Рекомендации по приготовлению раствора и проведению инфузии

Не смешивать препарат Элизария® при внутривенном введении с другим препаратом в одном шприце или флаконе!

Используя стерильный шприц с иглой (не прилагаются), отберите все содержимое флакона/флаконов с препаратом Элизария® и перенесите рекомендуемую дозу во флакон с одним из следующих растворов для инъекций: 0,9 % раствор натрия хлорида, 0,45 % раствор натрия хлорида или 5 % раствор декстрозы (глюкозы) для получения инфузионного раствора, содержащего 5,0 мг/мл.

Объем приготовленного инфузионного раствора с содержанием 5,0 мг/мл экулизумаба должен составлять: 60 мл (для дозы 300 мг), 120 мл (для дозы 600 мг), 180 мл (для дозы 900 мг) и 240 мл (для дозы 1200 мг).

Приготовленный инфузионный раствор должен быть прозрачным и бесцветным. Если раствор окрашен или в нем наблюдаются включения, его использование не допускается.

Непосредственно перед введением необходимо осторожно покачать флакон с раствором для инфузий для гомогенизации содержимого флакона. Температура раствора для инфузионного введения должна быть 20–25 °С.

Приготовленный инфузионный раствор можно нагревать только при комнатной температуре, недопустимо нагревать раствор в микроволновой печи или с помощью других источников тепла.

Неиспользованную часть лекарственного препарата, оставшуюся во флаконе, необходимо утилизировать, поскольку лекарственный препарат не содержит консервантов.

Если инфузия по каким-либо причинам откладывается, допускается хранение приготовленного инфузионного раствора при температуре от 2 до 8 °С не более 24 часов без замораживания. По окончании этого срока (24 часа) неиспользованный раствор подлежит утилизации.

3 – Способ применения

Препарат Элизария® должен вводиться квалифицированным медицинским персоналом под наблюдением врачей, имеющих опыт ведения пациентов с гематологическими, почечными, нейромышечными или нейровоспалительными заболеваниями.

Болюсный способ введения препарата строго запрещен. Препарат Элизария® можно применять только путем внутривенной инфузии, как описано ниже.

Приготовленный раствор препарата Элизария® необходимо вводить посредством внутривенной инфузии длительностью 25–45 минут (35 ± 10 минут) взрослым пациентам и от 1 до 4 часов детям до 18 лет.

Для внутривенного введения приготовленного раствора препарата Элизария® необходимо использовать специальные инфузионные системы с контролируемой доставкой. Во время введения нет необходимости защищать приготовленный раствор препарата от света.

Инфузионный раствор должен использоваться сразу после приготовления. Неиспользованный раствор подлежит утилизации.

После окончания введения препарата наблюдение за пациентом должно продолжаться в течение 1 часа. Если нежелательные явления развиваются во время введения препарата, скорость инфузии может быть уменьшена вплоть до полной остановки введения по усмотрению врача. При уменьшении скорости введения препарата Элизария® общее время инфузии не должно превышать 2 часов для взрослых пациентов и 4 часов для детей в возрасте до 18 лет.

Рекомендуемые дозы

Режим дозирования

Пароксизмальная ночная гемоглобинурия (ПНГ) у взрослых

Курс лечения для взрослых пациентов (≥ 18 лет) включает 4-недельный *начальный цикл* с последующим циклом *поддерживающей терапии*.

Начальный цикл: 600 мг препарата Элизария®, внутривенно капельно в течение 25–45 минут (35 минут ± 10 минут) 1 раз в неделю в течение первых 4 недель.

Поддерживающая терапия: 900 мг препарата Элизария®, внутривенно капельно в течение 25–45 минут (35 минут ± 10 минут) на 5-й неделе, с последующим введением 900 мг препарата Элизария® каждые 14 ± 2 дней.

Атипичный гемолитико-уремический синдром (аГУС), генерализованная миастения гравис (гМГ) и ЗСОНМ у взрослых

Курс лечения для взрослых пациентов с аГУС, гМГ и ЗСОНМ (≥ 18 лет) включает 4-недельный *начальный цикл* с последующим циклом *поддерживающей терапии*.

Начальный цикл: 900 мг препарата Элизария®, внутривенно капельно в течение 25–45 минут (35 минут ± 10 минут) 1 раз в неделю в течение 4 недель.

Поддерживающая терапия: 1200 мг препарата Элизария®, внутривенно капельно в течение 25–45 минут (35 минут ± 10 минут) на 5-й неделе, с последующим введением 1200 мг препарата Элизария® каждые 14 ± 2 дней.

Дети

Педиатрические пациенты с ПНГ, аГУС и гМГ

Педиатрическим пациентам с ПНГ, аГУС и гМГ с массой тела ≥40 кг вводят препарат в соответствии с рекомендациями по дозированию для взрослых пациентов.

У педиатрических пациентов с ПНГ, аГУС и гМГ с массой тела <40 кг дозирование препарата Элизария® проводят по следующей схеме:

Вес пациента	Начальный цикл	Поддерживающая терапия
30 - <40 кг	600 мг 1 раз в неделю в течение первых 2-х недель	900 мг на 3-й неделе; затем 900 мг каждые 2 недели
20 - <30 кг	600 мг 1 раз в неделю в течение первых 2-х недель	600 мг на 3-й неделе; затем 600 мг каждые 2 недели
10 - <20 кг	600 мг 1 раз в первую неделю	300 мг на 2-й неделе; затем 300 мг каждые 2 недели
5 - <10 кг	300 мг 1 раз в первую неделю	300 мг на 2-й неделе; затем 300 мг каждые 3 недели

Применение экулизумаба не изучалось у пациентов с ПНГ или гМГ с весом менее 40 кг. На основании фармакокинетических (ФК)/фармакодинамических (ФД) данных, доступных для пациентов с аГУС и ПНГ, получавших экулизумаб, ожидается, что этот режим дозирования, основанный на массе тела, для педиатрических пациентов обеспечит профиль эффективности и безопасности, аналогичный таковому у взрослых.

Особые группы пациентов

Применение у пожилых пациентов

Препарат можно назначать пациентам старше 65 лет. Специального режима дозирования и соблюдения специальных предосторожностей не требуется, хотя клинический опыт лечения в этой возрастной группе ограничен.

Применение у пациентов с нарушениями функции почек

Коррекции дозы препарата Элизария® в данной группе пациентов не требуется.

Применение у пациентов с нарушениями функции печени

Специальных исследований эффективности и безопасности препарата Элизария® у пациентов с нарушениями функции печени не проводилось.

Применение у детей

Безопасность и эффективность экулизумаба у детей с гМГ в возрасте до 6 лет не изучались.

Безопасность и эффективность экулизумаба у детей с ЗСОНМ в возрасте до 18 лет не изучались.

Дополнительное введение препарата

Дополнительная доза препарата Элизария® необходима в случае сопутствующего плазмафереза, обменного переливания плазмы или инфузии свежезамороженной плазмы, как описано ниже:

Вид плазменной процедуры	Предыдущая доза препарата Элизария®	Дополнительная доза препарата Элизария® после каждой плазменной процедуры	Время введения дополнительной дозы препарата Элизария®
Плазмаферез или обменное переливание плазмы	300 мг	300 мг на каждый плазмаферез или обменное переливание плазмы	В течение 60 минут после каждого плазмафереза или обменного переливания плазмы
	≥ 600 мг	600 мг на каждый плазмаферез или обменное переливание плазмы	
Инфузия свежезамороженной плазмы	≥ 300 мг	300 мг на каждую единицу свежезамороженной плазмы	За 60 минут до вливания каждой единицы свежезамороженной плазмы

Дополнительная доза препарата Элизария® необходима в случае сопутствующего лечения внутривенным введением иммуноглобулина (ВВИГ), как описано ниже:

Последняя доза препарата Элизария®	Дополнительная доза препарата Элизария®	Время введения дополнительной дозы препарата Элизария®
≥900 мг	600 мг на один цикл ВВИГ	Как можно раньше после цикла ВВИГ
≤600 мг	300 мг на один цикл ВВИГ	

Контроль в процессе лечения

У пациентов с аГУС необходимо контролировать наличие признаков и симптомов тромботической микроангиопатии (ТМА) (см. раздел 4.4). Рекомендуется пожизненное лечение препаратом Элизария®, за исключением тех случаев, когда есть медицинские показания для прекращения лечения.

При лечении гМГ, по имеющимся данным, клинический ответ обычно достигается к 12 неделе лечения экулизумабом. Прекращение терапии следует рассматривать у пациентов, у которых нет доказательства терапевтического эффекта на 12 неделе.

4 – Правила хранения

Хранить в защищенном от света месте, при температуре от 2 до 8 °С. Не замораживать.

Не используйте препарат после истечения срока годности, указанного на упаковке. Срок годности относится к последнему дню указанного месяца.