

Листок-вкладыш – информация для пациента**Глуразим, 400 ЕД, лиофилизат для приготовления раствора для инфузий**

Действующее вещество: имиглуцераза

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

- Сохраните листок-вкладыш. Возможно, Вам потребуется прочитать его еще раз.
- Если у Вас возникли дополнительные вопросы, обратитесь к своему лечащему врачу, работнику аптеки или медицинской сестре.
- Препарат назначен именно Вам. Не передавайте его другим людям. Он может навредить им, даже если симптомы их заболевания совпадают с Вашими.
- Если у Вас возникли какие-либо нежелательные реакции, обратитесь к своему лечащему врачу, работнику аптеки или медицинской сестре. Данная рекомендация распространяется на любые возможные нежелательные реакции, в том числе на не перечисленные в разделе 4 данного листка-вкладыша.

Содержание листка-вкладыша:

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

1. Что из себя представляет препарат Глуразим, и для чего его применяют.

Препарат применяется для лечения болезни Гоше в любом возрасте, поэтому информация в данном листке-вкладыше применима ко всем группам пациентов, включая детей, подростков, взрослых и пожилых людей.

Показания к применению

Препарат Глуразим предназначен для длительной ферментозаместительной терапии пациентов с подтвержденным диагнозом болезни Гоше типа 1 или типа 3, у которых имеются клинически значимые проявления болезни Гоше, не относящиеся к неврологическим, а также один или более из следующих симптомов:

- анемия (после исключения других причин, таких как дефицит железа),
- тромбоцитопения,

- костные заболевания (после исключения других причин, таких как дефицит витамина D),
- гепатомегалия (увеличение размеров печени) или спленомегалия (увеличение селезенки).

Способ действия препарата Глуразим

Глуразим – это препарат, действующим веществом которого является фермент имиглюцераза. Он может помочь пациентам, с болезнью Гоше типа 1 или типа 3, у которых недостаточно естественного фермента кислой б-глюкозидазы. Кислая б-глюкозидаза помогает организму контролировать уровень глюкозилцерамида. Глюкозилцерамид – это естественное вещество в организме, которое является ключевым компонентом клеточной мембраны. У пациентов с болезнью Гоше происходит накопление большого количества глюкозилцерамида в клетках организма - макрофагах (они называются «клетками Гоше»), что может вызывать различные проблемы со здоровьем. Наиболее частыми среди них являются такие признаки заболевания, как анемия (низкое количество эритроцитов), носовые и десневые кровотечения или образование синяков (вследствие тромбоцитопении – низкого количества тромбоцитов в крови), увеличение селезенки или печени или заболевание костей.

Если улучшение не наступило или Вы чувствуете ухудшение, необходимо обратиться к врачу.

2. О чем следует знать перед применением препарата Глуразим.

Противопоказания

Не применяйте препарат Глуразим:

если у Вас аллергия (гиперчувствительность) на имиглюцеразу или любые другие компоненты препарата (перечислены в разделе б листка-вкладыша).

Особые указания и меры предосторожности

Что необходимо обсудить со своим лечащим врачом перед началом лечения препаратом Глуразим:

- если Вы лечитесь препаратом Глуразим, у Вас может возникнуть аллергическая реакция во время введения лекарственного препарата или вскоре после него. Если у Вас развилась такая реакция, немедленно сообщите об этом врачу. Ваш врач может проверить, есть ли у вас аллергическая реакция на имиглюцеразу.
- у некоторых пациентов с болезнью Гоше может быть повышенное артериальное давление в сосудах легких (легочная гипертензия). Легочная гипертензия является известным осложнением болезни Гоше, она может развиваться независимо от того, получает ли пациент лечение препаратом Глуразим или нет. Но если Вы страдаете одышкой, сообщите об этом своему врачу.

Другие препараты и препарат Глуразим

Сообщите своему лечащему врачу, если Вы принимаете или недавно принимали какие-либо другие лекарства. К ним относятся препараты, которые Вы покупаете без рецепта, и лекарственные травы.

Глуразим нельзя смешивать с другими лекарственными средствами.

Беременность, грудное вскармливание и фертильность

Если Вы беременны или кормите грудью, думаете, что забеременели, или планируете беременность, перед началом лечения препаратом Глуразим проконсультируйтесь с Вашим лечащим врачом.

У пациенток с болезнью Гоше во время беременности и после родов может возникнуть повышение активности заболевания. Женщинам, не получавшим лечение имиглуцеразой, необходимо рассмотреть вопрос о начале терапии до зачатия с целью достижения оптимального уровня общего состояния. Ограниченное количество данных по исходам 150 беременностей свидетельствует о том, что применение имиглуцеразы помогает контролировать болезнь Гоше во время беременности. Эти данные также не показали токсического действия препарата на плод. Женщины, получающие лечение, должны продолжать терапию на протяжении всей беременности. Возможно, потребуется индивидуальный подбор дозы и более тщательный контроль состояния здоровья.

Не установлено, проникает ли имиглуцераза в грудное молоко, но вероятней всего, при грудном вскармливании фермент может поступать в желудочно-кишечный тракт ребенка.

В каждом конкретном случае при беременности и кормлении грудью необходима оценка пользы от лечения и ожидаемого риска.

Управление транспортными средствами и работа с механизмами

Не проводились исследования по изучению влияния препарата на способность к управлению автомобилем и работе с механизмами, требующими повышенной концентрации внимания.

Препарат Глуразим содержит натрий

Глуразим содержит натрий и вводится внутривенно после разведения 0,9% раствором хлорида натрия. Пациентам, соблюдающим диету с контролируемым содержанием натрия, следует учитывать, что Глуразим содержит 280 мг натрия (основной компонент поваренной соли) на флакон. Это эквивалентно 14 % рекомендованного ВОЗ максимального потребления натрия (2 мг/сутки для взрослых). В 210 мл приготовленного инфузионного раствора для дозы 60 ЕД/кг содержится 754 мг натрия, что составляет 37,7 % от рекомендованного суточного потребления.

3. Применение препарата Глуразим

Путь и способ введения

Препарат Глуразим предназначен для внутривенного введения.

При первых инфузиях препарат должен вводиться под наблюдением медицинского работника, обладающим знаниями в области лечения болезни Гоше. Инфузию препарата Глуразим можно проводить в домашних условиях, если у Вас отмечалась хорошая

реакция на введение препарата в течение нескольких месяцев. Решение о возможности введения препарата дома принимается после получения соответствующей оценки и рекомендаций лечащего врача.

Рекомендуемая доза:

Режим дозирования препарата является индивидуальным для каждого пациента и основывается на всесторонней оценке клинических проявлений заболевания. Только после четкого определения индивидуальной реакции пациента на лечение (в отношении всех соответствующих клинических проявлений заболевания) может быть проведена коррекция дозы и частоты введения препарата, либо для поддержания уже достигнутых оптимальных показателей клинического состояния, либо для последующего улучшения тех клинических показателей, которые еще не были нормализованы. Начальная рекомендуемая доза составляет 60 ЕД / кг массы тела каждые 2 недели.

Ваш врач будет внимательно следить за Вашей реакцией на лечение и может изменить Вашу дозу, уменьшив или увеличив ее, пока не определит лучшую для Вас дозу с целью контроля заболевания.

Как только эта доза будет определена, Ваш врач все равно будет оценивать Вашу индивидуальную реакцию на лечение, чтобы убедиться, что Вы получаете правильную дозу. Обычно интервалы между контрольными обследованиями пациента составляют от 6 до 12 месяцев.

Информации о влиянии препарата Глуразим на симптомы поражения головного мозга у пациентов с хронической нейронопатической болезнью Гоше нет, поэтому им нельзя рекомендовать какой-либо специальный режим дозирования.

Если Вы получили препарат Глуразим в дозе больше, чем следовало

О случаях передозировки имиглюцеразы не сообщалось.

Если Вы пропустили введение препарата Глуразим

Если Вы пропустили инфузию, обратитесь к Вашему лечащему врачу.

Если у Вас возникнут дополнительные вопросы по применению данного препарата, обратитесь к Вашему лечащему врачу.

4. Возможные нежелательные реакции

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

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

Часто – могут возникать не более чем у 1 человека из 10:

- одышка,
- кашель,
- крапивница / локальный отек кожи или слизистой оболочки рта или горла,
- зуд,
- сыпь.

Нечасто – могут возникать не более чем у 1 человека из 100:

- головокружение,
- головная боль,
- парестезия (ощущение покалывания, жжения или онемения кожи),
- тахикардия (учащение пульса)
- цианоз (синюшность) кожи,
- приливы (покраснение лица),
- падение артериального давления,
- рвота,
- тошнота,
- спазмы в животе,
- расстройство стула (диарея),
- боль в суставах,
- дискомфорт, чувство жжения в месте инфузии,
- отек в месте инфузии,
- стерильный абсцесс (местное воспаление, которое возникает вследствие реакции организма на введенное вещество, а не из-за развития инфекции) в месте инъекции,
- чувство дискомфорта в груди,
- лихорадка,
- озноб,
- чувство усталости,
- боль в спине.

Редко – могут возникать не более чем у 1 человека из 1 000:

- анафилактические реакции (неспецифические реакции, характеризующиеся повышенной чувствительностью к первичному введению лекарственного препарата. По проявлению она напоминает аллергическую реакцию и представляет опасность для жизни).

Некоторые нежелательные реакции наблюдались в основном во время введения лекарства или вскоре после него. К ним относятся зуд, покраснение, крапивница / локальный отек кожи или слизистой оболочки рта или горла, чувство дискомфорта в груди, учащенное сердцебиение, синюшность кожи, одышка, ощущение покалывания, жжения или онемения кожи, падение артериального давления и боли в спине. Если Вы испытываете какие-либо из этих симптомов, немедленно сообщите об этом Вашему врачу. Возможно, Вам потребуются дополнительные лекарства для предотвращения аллергической реакции (например, антигистаминные и / или кортикостероидные препараты).

Сообщения о нежелательных реакциях

Если у Вас возникают какие-либо нежелательные реакции, проконсультируйтесь со своим лечащим врачом, работником аптеки или медицинской сестрой. Это могут быть любые возможные нежелательные реакции, не перечисленные в данном 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)

Телефон: +7 (800) 550-99-03

Электронная почта: pharm@roszdravnadzor.gov.ru

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

5. Хранение препарата Глуразим

Храните препарат в недоступном для детей месте.

Не применяйте препарат после истечения срока годности, указанного на упаковке. Датой истечения срока годности является последний день месяца.

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

После восстановления раствор должен использоваться немедленно. Если инфузия по каким-либо причинам откладывается, допускается хранение восстановленного раствора во флаконе в защищенном от света месте не более 24 часов при температуре от 2 до 8 °С, без замораживания, или при температуре не выше 25 °С – не более 8 часов, при условии, что приготовление раствора происходило в контролируемых асептических условиях.

Приготовленный раствор для инфузии должен быть использован немедленно и хранению не подлежит.

Не выбрасывайте препарат в канализацию или с бытовыми отходами. Уточните у врача, как следует утилизировать препарат, который больше не потребуется. Эти меры позволят защитить окружающую среду.

6. Содержимое упаковки и прочие сведения

Препарат Глуразим содержит

Действующее вещество: имиглюцераза.

Имиглюцераза - это модифицированная форма человеческого фермента β-глюкоцеребозидазы, полученная с использованием клеток яичников китайских хомячков (СНО-клеток) по технологии рекомбинантной ДНК.

Прочими вспомогательными веществами являются маннитол, натрия цитрата дигидрат, лимонная кислота моногидрат, полисорбат 80.

Препарат Глуразим содержит натрий (см. раздел 2).

Внешний вид препарата Глуразим и содержимое упаковки

Препарат представляет собой аморфную массу от белого до белого со слегка желтоватым оттенком цвета.

По 400 ЕД действующего вещества в стеклянных флаконах 1 гидролитического класса, укупоренных пробками резиновыми с обкаткой колпачками алюминиево-пластиковыми с контролем первого вскрытия. На боковую поверхность колпачков допускается нанесение номера серии «ин-балк». На каждый флакон с препаратом наклеивают этикетку самоклеящуюся.

1 флакон с препаратом вместе с листком-вкладышем – в пачке из картона для потребительской тары. Для контроля первого вскрытия клапаны пачки фиксируют самоклеящимися этикетками.

Держатель регистрационного удостоверения

Российская Федерация

ООО «Генериум-Некст»

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

Российская Федерация

АО «ГЕНЕРИУМ»

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

или

Российская Федерация

ООО «Генериум-Некст»

601125, Владимирская обл., Петушинский район, п. Вольгинский, ул. Заводская, стр. 263

или

Российская Федерация

ООО «Генериум-Некст»

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 местному представителю держателя регистрационного удостоверения:

Российская Федерация

АО «ГЕНЕРИУМ»

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 (<http://eec.eaeunion.org/>).

Листок-вкладыш доступен на всех языках Союза на веб-сайте Союза.

(линия отрыва или отреза)

Следующие сведения предназначены исключительно для медицинских работников:

Способ применения

Каждый флакон препарата Глуразим предназначен для одноразового использования. Препарат Глуразим можно применять только путем внутривенной инфузии, как описано ниже.

Приготовление восстановленного раствора

Предварительно определите количество флаконов с лиофилизатом, содержимое которых должно быть восстановлено для приготовления раствора для инфузий. В некоторых случаях допускается небольшое изменение дозы, во избежание неполного использования содержимого флаконов. Возможно округление дозы, в соответствии с количеством полных флаконов, но так, чтобы ежемесячно вводимая доза существенно не изменялась. Достаньте флакон(ы) с лиофилизатом из холодильника. С помощью шприца с иглой во флакон(ы) введите 10,2 мл воды для инъекций, направляя струю по стенке флакона. При попадании струи воды на порошок, возможно пенообразование. Осторожно покачивайте флакон до полного растворения лиофилизата и выдержите около 5 мин для осаждения появившейся пены. Визуально оцените внешний вид раствора. Он должен быть прозрачным или опалесцирующим, бесцветным или слегка желтоватого цвета и не содержать видимых механических включений. Не используйте раствор при наличии в нем видимых посторонних частиц или изменении цвета раствора.

Восстановленный раствор содержит 40 ЕД/мл имиглюцеразы. Извлекаемый объем восстановленного раствора из каждого флакона составляет 10,0 мл.

Восстановленный раствор должен использоваться немедленно. Если инфузия по каким-либо причинам откладывается, допускается хранение восстановленного раствора в защищенном от света месте не более 24 часов при температуре от 2 до 8 °С без замораживания, или при температуре не выше 25 °С – не более 8 часов, при условии, что приготовление раствора происходило в контролируемых асептических условиях. Ответственность за условия и продолжительность хранения несет специалист, готовивший раствор. По окончании этого срока неиспользованный восстановленный раствор подлежит утилизации.

Приготовление раствора для инфузий

Приготовление раствора для инфузий должно проводиться в асептических условиях. В зависимости от назначенной дозы, объедините восстановленные растворы из нескольких флаконов. Рассчитанный объем восстановленного раствора перенесите из флакона(ов) в

инфузионный флакон/пакет, содержащий натрия хлорида раствор 0,9 % для инфузий в объеме 100-200 мл. Для перемешивания осторожно переворачивайте инфузионный флакон (пакет) во избежание пенообразования в течение 1 мин и приступайте к внутривенной инфузии.

Приготовленный раствор для инфузий должен использоваться немедленно и хранению не подлежит! Неиспользованный за это время инфузионный раствор и расходные медицинские материалы подлежат утилизации.