

Příbalová informace: informace pro uživatele

Replagal 1 mg/ml koncentrát pro infuzní roztok agalsidasum alfa

Přečtěte si pozorně celou příbalovou informaci dříve, než začnete tento přípravek užívat, protože obsahuje pro Vás důležité údaje.

- Ponechte si příbalovou informaci pro případ, že si ji budete potřebovat přečíst znovu.
- Máte-li jakékoli další otázky, zeptejte se svého lékaře nebo lékárníka.
- Tento přípravek byl předepsán výhradně Vám. Nedávejte jej žádné další osobě. Mohl by jí ublížit, a to i tehdy, má-li stejné známky onemocnění jako Vy.
- Pokud se u Vás vyskytne kterýkoli z nežádoucích účinků, sdělte to svému lékaři nebo lékárníkovi. Stejně postupujte v případě jakýchkoli nežádoucích účinků, které nejsou uvedeny v této příbalové informaci. Viz bod 4.

Co naleznete v této příbalové informaci

1. Co je Replagal a k čemu se používá
2. Čemu musíte věnovat pozornost, než Vám bude podán přípravek Replagal
3. Jak se přípravek Replagal podává
4. Možné nežádoucí účinky
5. Jak Replagal uchovávat
6. Obsah balení a další informace

1. Co je Replagal a k čemu se používá

Léčivou látkou přípravku Replagal je agalsidáza alfa (1 mg/ml). Agalsidáza alfa je forma lidského enzymu α -galaktosidázy. Vyrábí se aktivací genu pro α -galaktosidázu A v buňkách. Tento enzym se pak z buněk uvolní a zpracuje na sterilní koncentrát pro přípravu infuzního roztoku.

Replagal se používá k léčbě dospělých pacientů a také adolescentů a dětí od 7 let věku s potvrzenou diagnózou Fabryho nemoci. Slouží k dlouhodobé enzymatické substituční léčbě, když hladina enzymu v těle chybí nebo je nižší než normální, jak je tomu u Fabryho nemoci.

Po 6 měsících terapie snižoval přípravek Replagal významně bolesti u pacientů při srovnání s pacienty léčenými placebem (náhražka). Přípravek Replagal snižoval velikost levé komory u léčených pacientů ve srovnání s pacienty, kteří byli léčeni placebem. Tyto výsledky naznačují, že se příznaky onemocnění zlepšují nebo se choroba stabilizuje.

2. Čemu musíte věnovat pozornost, než Vám bude podán přípravek Replagal

Přípravek Replagal Vám nesmí být podán

- Jestliže jste alergický(á) na agalsidázu alfa nebo na kteroukoli další složku tohoto přípravku (uvedenou v bodě 6).

Upozornění a opatření

Před použitím přípravku Replagal se poradte se svým lékařem nebo lékárníkem.

Jestliže zaznamenáte kterýkoli z dále uvedených účinků během infuze nebo po ní, okamžitě informujte svého lékaře:

- vysoká horečka, pocit mrazení, pocení, zrychlený puls,
- zvracení,

- pocit na omdlení,
- kopřivka,
- otoky rukou, nohou, kotníků, obličeje, rtů, v dutině ústní nebo hrdla, které mohou způsobit obtížné polykání nebo dýchání.

Lékař může infuzi dočasně přerušit (na 5 až 10 minut), dokud příznaky nevyjmizí, a potom v ní pokračovat.

Lékař také může ke zvládnutí uvedených příznaků nasadit jiné léky (antihistaminika nebo kortikosteroidy). Přesto však můžete většinu času Replagal užívat, dokonce i tehdy, jestliže se tyto příznaky objeví.

Jestliže u Vás dojde k závažné alergické (anafylaktického typu) reakci, podání přípravku Replagal bude okamžitě přerušeno a Váš lékař bude muset nasadit patřičnou léčbu.

Pokud při léčbě přípravkem Replagal začne vaše tělo vytvářet protilátky, nezastaví to působení přípravku Replagal a protilátky časem mohou vymizet.

Pokud máte pokročilé onemocnění ledvin, můžete zjistit, že léčba přípravkem Replagal má omezené účinky na Vaše ledviny. Před použitím přípravku Replagal se poraďte se svým lékařem nebo lékárníkem.

Děti

Zkušenost u dětí ve věku 0 – 6 let je omezená, a proto není možné pro tuto věkovou skupinu doporučit žádnou dávku.

Další léčivé přípravky a přípravek Replagal

Informujte svého lékaře nebo lékárníka o všech lécích, které užíváte, které jste v nedávné době užíval(a) nebo které možná budete užívat.

Informujte svého lékaře, pokud užíváte jakékoliv léky obsahující chlorochin, amiodaron, benochin nebo gentamicin. Existuje teoretické riziko snížené aktivity agalsidázy alfa.

Těhotenství a kojení

Velmi omezené klinické údaje o podání Replagalu těhotným ženám neprokázaly žádné nežádoucí účinky na matku a novorozence.

Pokud jste těhotná nebo kojíte, domníváte se, že můžete být těhotná, nebo plánujete otěhotnět, poraďte se se svým lékařem nebo lékárníkem dříve, než začnete tento přípravek užívat.

Řízení dopravních prostředků a obsluha strojů

Při léčbě přípravkem Replagal můžete řídit motorová vozidla a obsluhovat stroje.

Přípravek Replagal obsahuje sodík

Tento léčivý přípravek obsahuje 14,2 mg sodíku (hlavní složka kuchyňské soli) v jedné injekční lahvičce, což odpovídá 0,7 % doporučeného maximálního denního příjmu sodíku potravou pro dospělého.

Vedení záznamů

Aby se zlepšila sledovatelnost biologických léčivých přípravků, má se přehledně zaznamenat název podaného přípravku a číslo šarže zdravotnickým pracovníkem. Promluvte si se zdravotnickým pracovníkem, pokud si nejste jistý(á).

3. Jak se přípravek Replagal podává

Tento lék má aplikovat nebo má na aplikaci dohlížet odpovídajícím způsobem vyškolený personál, který také vypočítá dávku, která se podá.

Doporučená dávka přípravku je infuze 0,2 mg na každý kg Vaší tělesné hmotnosti. To odpovídá zhruba 14 mg či 4 injekčním lahvičkám přípravku Replagal (skleněné lahvičky) pro průměrně velkého jedince (70 kg).

Použití u dětí a dospívajících

Pro děti ve věku 7 – 18 let se může použít dávka 0,2 mg/kg každý druhý týden.

U dětí a dospívajících je větší pravděpodobnost vzniku infuzní reakce než u dospělých. Informujte svého lékaře, pokud se u Vás během infuze vyskytnou jakékoliv nežádoucí účinky.

Způsob podání

Replagal se před použitím zředí v 9 mg/ml (0,9 %) roztoku chloridu sodného. Po zředění se podává do žíly, obvykle do paže.

Infuze se podá každé dva týdny.

Při každém ošetření Vám bude Replagal podáván do žíly po dobu 40 minut. Dozor nad ošetřením bude mít lékař specializovaný na léčbu Fabryho nemoci.

Máte-li jakékoli další otázky týkající se používání tohoto přípravku, zeptejte se svého lékaře nebo lékárníka.

4. Možné nežádoucí účinky

Podobně jako všechny léky, může mít i tento přípravek nežádoucí účinky, které se ale nemusí vyskytnout u každého.

Pokud se u Vás vyskytnou závažné alergické reakce (anafylaktického typu), bude podávání přípravku Replagal okamžitě ukončeno a Váš lékař bude muset zahájit odpovídající léčbu.

Většinou jde o mírné až středně závažné reakce. Více než 1 z 10 osob (frekvence „velmi časté“) může mít reakci během infuze přípravku Replagal nebo po jejím podání (infuzní reakce). K těmto nežádoucím účinkům patří pocit mrazení, bolesti hlavy, nevolnost, horečka, únava, nestabilita, potíže s dýcháním, třes, kašel a zvracení. Některé nežádoucí účinky však mohou být závažné a mohou vyžadovat léčbu. Infuzní reakce postihující srdce, zahrnují ischemii srdečního svalu a srdeční selhání se mohou objevit u pacientů s Fabryho chorobou postihující srdeční struktury (frekvence „není známo“ (z dostupných údajů nelze určit)). Váš lékař může dočasně ukončit infuzi (5 – 10 minut) do ústupu příznaků a pak může znovu infuzi zahájit. Váš lékař může také léčit příznaky pomocí jiných léků (antihistaminika nebo kortikosteroidy). Většinou můžete nadále dostávat Replagal, i když se tyto příznaky objeví.

Seznam dalších nežádoucích účinků:

Velmi časté: mohou postihovat více než 1 z 10 osob:

- otok tkání (např. nohou, paží)
- brnění nebo znecitlivění nebo bolest prstů rukou a nohou
- ušní šelest
- bušení srdce
- bolest v krku
- bolest břicha, průjem
- vyrážka v místě vpichu
- bolest zad či končetin, bolest svalů, bolest kloubů
- bolest na hrudi, příznaky nachlazení, horečka, pocit nevolnosti

Časté: mohou postihovat méně než 1 z 10 osob:

- změněná chuť k jídlu, delší spánek
- slzení očí
- ušní šelest zesílený
- zvýšená srdeční frekvence, poruchy srdečního rytmu
- zvýšený krevní tlak, nízký krevní tlak, zrudnutí obličeje
- chraptot nebo zúžení hrdla, rýma
- nepříjemné pocity v oblasti břicha
- akné, zarudnutí či svědění kůže nebo skvrny na kůži, nadměrné pocení
- nepříjemné pocity v oblasti svalů nebo kostí, otoky končetin nebo kloubů
- přecitlivělost
- tíseň na hrudi, zvýšený pocit nedostatku energie, pocity chladu či horka, příznaky podobající se chřipce, nepříjemné pocity

Méně časté: mohou postihovat až 1 ze 100 osob:

- závažné alergické (anafylaktoidní) reakce
- abnormální mrkací reflex
- zvýšená srdeční frekvence
- nízká hladina kyslíku v krvi a lepkavé výměšky v krku
- změna čichu
- nahromadění tekutiny pod kůží může vést k otokům částí těla, zbarvení kůže podobné krajce, např. na nohou
- pocit těžkosti
- vyrážka v místě vpichu

Děti a dospívající

Nežádoucí účinky u dětí jsou obecně podobné těm, hlášeným u dospělých. Infuzní reakce (teplota, potíže s dýcháním, bolesti na hrudi) a zhoršení bolesti se však objevilo častěji.

Hlášení nežádoucích účinků

Pokud se u Vás vyskytne kterýkoli z nežádoucích účinků, sdělte to svému lékaři nebo lékárníkovi. Stejně postupujte v případě jakýchkoli nežádoucích účinků, které nejsou uvedeny v této příbalové informaci. Nežádoucí účinky můžete hlásit také přímo na adresu:

Státní ústav pro kontrolu léčiv

Šrobárova 48

100 41 Praha 10

webové stránky: www.sukl.cz/nahlasit-nezadouci-ucinek.

Nahlášením nežádoucích účinků můžete přispět k získání více informací o bezpečnosti tohoto přípravku.

5. Jak Replagal uchovávat

Uchovávejte tento přípravek mimo dohled a dosah dětí.

Nepoužívejte tento přípravek po uplynutí doby použitelnosti uvedené na štítku a krabičce za EXP. Doba použitelnosti se vztahuje k poslednímu dni uvedeného měsíce.

Uchovávejte v chladničce (2 °C – 8 °C).

Nepoužívejte Replagal, pokud si všimnete, že je roztok zabarven nebo jsou v něm přítomny cizí částice.

Nevyhazujte žádné léčivé přípravky do odpadních vod nebo domácího odpadu. Zeptejte se svého lékárníka, jak naložit s přípravky, které již nepoužíváte. Tato opatření pomáhají chránit životní prostředí.

6. Obsah balení a další informace

Co přípravek Replagal obsahuje

- Léčivou látkou je agalsidasum alfa. Jeden ml přípravku Replagal obsahuje 1 mg agalsidázy alfa.
- Dalšími složkami jsou: monohydrát dihydrogenfosforečnanu sodného
polysorbát 20
chlorid sodný
hydroxid sodný
voda pro injekci

Přípravek Replagal obsahuje sodík. Více informací naleznete v bodě 2.

Jak přípravek Replagal vypadá a co obsahuje toto balení

Replagal je koncentrát pro infuzní roztok. Váš lék je k dispozici v injekčních lahvičkách 3,5 mg/3,5 ml agalsidázy alfa. Jedna krabička obsahuje 1, 4 nebo 10 injekčních lahviček. Na trhu nemusí být všechny velikosti balení.

Držitel rozhodnutí o registraci

Shire Human Genetic Therapies AB
Lindhagensgatan 120
112 51 Stockholm
Švédsko
Tel: +800 66838470
E-mail: medinfoEMEA@shire.com

Výrobce

Shire Pharmaceuticals Ireland Limited
Block 2 & 3 Miesian Plaza
50 – 58 Baggot Street Lower
Dublin 2
Irsko

Tato příbalová informace byla naposledy revidována 06/2021.

Další zdroje informací

Podrobné informace o tomto léčivém přípravku jsou k dispozici na webových stránkách Evropské agentury pro léčivé přípravky: <http://www.ema.europa.eu>. Na těchto stránkách naleznete též odkazy na další webové stránky týkající se vzácných onemocnění a jejich léčby.

Následující informace jsou určeny pouze pro zdravotnické pracovníky:

Návod k použití přípravku, zacházení s ním a k jeho likvidaci

Léčba přípravkem Replagal má probíhat pod vedením lékaře se zkušenostmi s léčbou pacientů s Fabryho nemocí nebo jinými dědičnými metabolickými poruchami.

Replagal se podává každý druhý týden v dávce 0,2 mg/kg tělesné hmotnosti intravenózní infuzí po dobu 40 minut.

1. Vypočítejte dávku a potřebný počet injekčních lahviček přípravku Replagal.
2. Celkový objem koncentráту Replagal rozřeďte ve 100 ml infuzního roztoku 9 mg/ml (0,9 %) chloridu sodného. Je nutno dbát na sterilitu připravovaných roztoků, protože Replagal neobsahuje žádná konzervační či bakteriostatická činidla; musí se dodržovat aseptický postup. Po zředění je třeba roztokem lehce zamíchat, nikoli však zatřepat.
3. Před aplikací je nutno vizuálně ověřit, zda roztok neobsahuje pevné částice nebo zda nemá změněnou barvu.
4. Infuzní roztok se aplikuje po dobu 40 minut za použití intravenózního setu se zabudovaným filtrem. Protože lék neobsahuje konzervační činidla, doporučuje se začít s aplikací co nejdříve. Chemická a fyzikální stabilita zředěného roztoku však byla prokázána i po 24 hodinách při teplotě 25 °C.
5. Replagal neaplikujte stejným infuzním setem společně s jinými látkami.
6. Přípravek je určen pouze k jednorázovému použití. Veškerý nepoužitý léčivý přípravek nebo odpad musí být zlikvidován v souladu s místními požadavky.