KULLANMA TALİMATI

REPLAGAL 1mg/ml İ.V. infüzyon için konsantre çözelti içeren flakon

Damar içine uygulanır.

Steril

Etkin madde: Her bir flakon 3.5 mg agalsidaz alfa içerir.

Yardımcı maddeler: Sodyum fosfat monobazik monohidrat, Polisorbat 20, sodyum klorür, sodyum hidroksit, enjeksiyonluk su.

Bu ilacı kullanmaya başlamadan önce bu KULLANMA TALİMATINI dikkatlice okuyunuz, çünkü sizin için önemli bilgiler içermektedir.

- *Bu kullanma talimatını saklayınız. Daha sonra tekrar okumaya ihtiyaç duyabilirsiniz.*
- *Eğer ilave sorularınız olursa, lütfen doktorunuza veya eczacınıza danışınız.*
- *Bu ilaç kişisel olarak sizin için reçete edilmiştir, başkalarına vermeyiniz.*
- *Bu ilacın kullanımı sırasında, doktora veya hastaneye gittiğinizde doktorunuza bu ilacı kullandığınızı söyleyiniz.*
- *Bu talimatta yazılanlara aynen uyunuz. İlaç hakkında size önerilen dozun dışında* ***yüksek veya düşük*** *doz kullanmayınız.*

Bu Kullanma Talimatında:

1. ***REPLAGAL nedir ve ne için kullanılır?***
2. ***REPLAGAL kullanmadan önce dikkat edilmesi gerekenler***
3. ***REPLAGAL nasıl kullanılır?***
4. ***Olası yan etkiler nelerdir?***
5. ***REPLAGAL'in saklanması***

Başlıkları yer almaktadır.

1. REPLAGAL nedir ve ne için kullanılır?

REPLAGAL'in her bir kutusunda 3.5 mg agalsidaz alfa infüzyon için konsantre çözelti içeren 1 adet cam flakon bulunur.

REPLAGAL'in etkin maddesi agalsidaz alfadır (1mg/ml).

Agalsidaz alfa insanlardaki α-galaktosidaz enziminin bir şeklidir. Hücrelerde α-galaktosidaz A geninin değiştirilmesi ile üretilir. Takiben, enzim hücrelerden ayrılarak infüzyon için steril konsantre çözelti hazırlanır.

REPLAGAL, Fabry hastalığı teşhisi onaylanmış yetişkin, ergen ve 7 yaşından büyük çocuk hastaların tedavisinde kullanılır. Vücutta enzim olmadığında veya Fabry hastalığında olduğu gibi

enzimin vücuttaki seviyesi normalin altına düştüğü durumlarda enzim yerine koyma tedavisinde kullanılır.

Tedaviden 6 ay sonra, plasebo (tesirsiz ilaç) ile tedavi edilen hastalarla karşılaştırıldığında REPLAGAL hastaların ağrılarını önemli oranda azaltmıştır. REPLAGAL, plasebo ile tedavi edilen hastalarla karşılaştırıldığında –kalpte ki- sol karıncık kütlesini azaltmıştır. Bu sonuçlar hastalık belirtilerinde iyileşme olduğunu ya da hastalığın istikrarlı hale geldiğini göstermektedir.

2. REPLAGAL'i kullanmadan önce dikkat edilmesi gerekenler

REPLAGAL'i aşağıdaki durumlarda KULLANMAYINIZ.

- Eğer agalsidaz alfa veya REPLAGAL'in yardımcı maddelerinden herhangi birine karşı alerjiniz varsa (aşırı duyarlı iseniz).

REPLAGAL'i aşağıdaki durumlarda DİKKATLE KULLANINIZ

Eğer aşağıdaki belirtileri infüzyon sırasında ve sonrasında fark ederseniz derhal doktorunuzu bilgilendiriniz:

- Yüksek ateş, üşüme, terleme, hızlı kalp atımı,
- kusma,
- bayılma, dengeyi kaybetme hissi,
- ürtiker,
- el, ayak, bilek, yüz, dudak, ağız veya boğazda yutma veya nefes almayı güçleştirecek şişme,

Doktorunuz, belirtiler yok olana kadar infüzyonu geçici olarak (5-10 dakika) durdurabilir ve sonra yeniden başlatabilir.

Doktorunuz belirtileri diğer ilaçlar (antihistaminikler veya kortikosteroidler) ile tedavi edebilir. Çoğu zaman, bu belirtilerin olduğu durumlarda da REPLAGAL verilmesine devam edilebilir.

Şiddetli alerjik reaksiyon (anafilaktik tip) ile karşılaşırsanız REPLAGAL uygulaması doktorunuz tarafından derhal sonlandırılacak ve uygun tedavi başlanacaktır.

REPLAGAL tedavisi ile vücudunuzun antikor üretmesi REPLAGAL'in etkisini göstermesine engel olmaz ve oluşan bu antikorlar zaman içinde yok olabilir.

İleri derecede böbrek hastalığınız varsa REPLAGAL tedavisinin böbrekleriniz üzerinde sınırlı etkisi olduğunu görebilirsiniz.

Bu uyarılar geçmişte herhangi bir dönemde dahi olsa sizin için geçerliyse lütfen doktorunuza danışınız.

REPLAGAL'in yiyecek ve içecek ile kullanılması

REPLAGAL'in yiyecek ve içeceklerle etkileşime girmesi mümkün değildir.

Hamilelik
İlacı kullanmadan önce doktorunuza veya eczacınıza danışınız.

REPLAGAL ile tedavi edilen kişilerde hamilelik ile ilgili çok kısıtlı deneyim vardır; anne ve bebek üzerinde olumsuz etki göstermemiştir.

Tedaviniz sırasında hamile olduğunuzu fark ederseniz hemen doktorunuza veya eczacınıza danışınız.

Emzirme
İlacı kullanmadan önce doktorunuza veya eczacınıza danışınız.

REPLAGAL'in insan sütüne geçip geçmediği bilinmemektedir. REPLAGAL ile tedaviniz esnasında emzirmeye devam edip etmemeniz hususunda, sizin ve çocuğunuzun durumuna uygun seçimi doktorunuz size söyleyecektir.

Araç ve makine kullanımı
REPLAGAL tedavisinde olduğunuz dönemde araç veya makina kullanabilirsiniz.

REPLAGAL'in içeriğinde bulunan bazı yardımcı maddeler hakkında önemli bilgiler

REPLAGAL'in içeriğinde bulunan yardımcı maddelere karşı aşırı bir duyarlılığınız yoksa, bu maddelere bağlı olumsuz bir etki gözlenmez.

REPLAGAL'in her flakonu 1mmol (23 mg)'dan daha az sodyum ihtiva eder; yani esasında "sodyum içermez" olarak kabul edilebilir.

Diğer ilaçlarla birlikte kullanımı

Klorokin (sıtmadan korunmaya yardımcı olur), amiodaron (anormal kalp atımlarını tedavi için kullanılan bir ilaç), benokin (cilde rengini veren pigmentlerin kaybolması ile oluşan hastalığın haricen tedavisinde kullanılan bir ilaç) veya gentamisin (birçok enfeksiyonun tedavisinde kullanılan bir antibiyotik) içeren herhangi bir ilaç kullanıyorsanız doktorunuza söyleyiniz. Teorik olarak agalsidaz alfa aktivitesinde azalma riski bulunmaktadır.

Eğer reçeteli ya da reçetesiz herhangi bir ilacı şu anda kullanıyorsanız veya son zamanlarda kullandıysanız lütfen doktorunuza veya eczacınıza bunlar hakkında bilgi veriniz.

3. REPLAGAL nasıl kullanılır?

Uygun kullanım ve doz sıklığı için talimatlar:

Bu ilaç uygun şekilde eğitim almış, size verilecek dozu da hesaplayan sağlık personeli tarafından tatbik ve takip edilmelidir.

Tavsiye edilen doz, infüzyon içinde vücut ağırlığınızın her bir kg'ı için 0.2 mg'dır. Bu ortalama 70 kg ağırlığında bir kişi için 14mg veya 4 flakona (cam şişeye) karşılık gelir.

Uygulama yolu ve metodu

REPLAGAL kullanımdan önce 9 mg/ml (%0,9) sodyum klorür çözeltisi içinde seyreltilmelidir. Seyreltilmeyi takiben damar içine verilir. Genellikle bu uygulama kolunuzdan yapılacaktır.

İnfüzyon her iki haftada bir uygulanır.

Her REPLAGAL infüzyonu tedavisi yaklaşık 40 dakika sürecektir. Tedaviniz, Fabry hastalığı konusunda uzmanlaşmış bir hekim tarafından takip edilecektir.

Bu ilacın kullanımı ile ilgili başka sorularınız varsa doktorunuza veya eczacınıza sorunuz.

Değişik yaş grupları:

Çocuklarda kullanım:
Çocuklarda (0 ila 6 yaş arası) kullanımına dair veriler kısıtlıdır. Bu yüzden bu yaş grubunda kullanımı önerilmez.

Çocuklarda ve ergenlerde kullanım:
Çocuklarda ve ergenlerde (7 ila 18 yaş arası) iki haftada bir 0.2 mg/kg'lık bir doz kullanılabilir.

Erişkinlere nazaran çocukların ve ergenlerin infüzyona bağlı reaksiyonlarla daha fazla karşılaşmaları beklenebilir. İnfüzyon esnasında (ilacınız size damar yolu ile verilirken) herhangi bir yan etki hissederseniz doktorunuza söyleyiniz.

Yaşlılarda kullanım:
65 yaş üzerindeki hastalarda yapılmış çalışmalar yoktur ve hastalara önerilebilecek güvenli ve etkili doz rejimi henüz tespit edilememiştir.

Özel kullanım durumları:

Böbrek yetmezliği:
Böbrek yetmezliği olan hastalarda herhangi bir doz ayarlamasına gerek yoktur.

İleri derecede böbrek hastalığınız varsa REPLAGAL tedavisinin böbrekleriniz üzerinde sınırlı etkisi olduğunu görebilirsiniz. REPLAGAL kullanmadan önce doktorunuza ve eczacınıza danışınız.

Karaciğer yetmezliği:
Karaciğer yetmezliği olan hastalarda çalışma yapılmamıştır.

Eğer REPLAGAL'in etkisinin çok güçlü veya zayıf olduğuna dair bir izleniminiz var ise doktorunuz veya eczacınız ile konuşunuz.

Kullanmanız gerekenden daha fazla REPLAGAL kullandıysanız:

Doz aşımı ile ilgili rapor edilmiş vaka bulunmamaktadır.

REPLAGAL'den kullanmanız gerekenden fazlasını kullanmışsanız bir doktor veya eczacı ile konuşunuz.

REPLAGAL 'i kullanmayı unutursanız:

Eğer REPLAGAL infüzyonu zamanında uygulanmazsa doktorunuzu bilgilendiriniz.

Doktorunuz atlanan dozun ne zaman uygulanacağına karar verecektir.

Unutulan dozları dengelemek için çift doz almayınız.

REPLAGAL ile tedavi sonlandırıldığında oluşabilecek etkiler

Doktorunuz tarafından karar verilinceye kadar REPLAGAL ile tedaviye son vermeyiniz.

4. Olası yan etkiler nelerdir?

Tüm ilaçlar gibi REPLAGAL'in içeriğinde bulunan maddelere duyarlı olan kişilerde yan etkiler olabilir. Bu yan etkiler herkeste görülmeyebilir.

Ciddi alerjik reaksiyon (anafilaktik (aniden başlayan ve ölümcül olabilen) tip) deneyimlemeniz halinde, REPLAGAL uygulaması derhal kesilir ve doktorunuz uygun tedaviyi başlatır.

Yan etkilerin çoğu hafif ila orta şiddettedir. Yaklaşık 7 hastanın 1'inde (sıklığı "çok yaygın") REPLAGAL infüzyonu sırasında veya sonrasında bir tepki (infüzyona bağlı reaksiyon) görülebilir. Bu etkiler arasında üşüme, baş ağrısı, bulantı, ateş, yüzde ateş basması (kızarma), yorgunluk, düşük kan basıncı, dengesizlik, terleme, nefes alma güçlüğü, kaşıntı, titreme, öksürük ve kusma bulunmaktadır. Bununla beraber bazı etkiler ciddi olabilir ve tedavi gerektirebilir. Kalp ritim sorunları, kalp kası iskemisi (kanlanma azlığı) ve kalp yetmezliği dahil kalbi ilgilendiren infüzyona bağlı reaksiyonlar, kalp yapılarının da dahil olduğu Fabry hastalarında görülebilir (sıklığı "bilinmiyor" (eldeki verilerden hareketle tahmin edilemiyor)). Doktorunuz belirtiler yok olana dek infüzyonu geçici olarak (5-10 dakika) durdurabilir ve sonra yeniden başlatabilir. Ayrıca, doktorunuz belirtileri diğer ilaçlar (antihistaminikler ya da kortikosteroidler) ile tedavi edebilir. Çoğu zaman bu belirtilerin olduğu durumlarda da REPLAGAL verilmesine devam edilebilir.

REPLAGAL tedavisi esnasında görülebilen diğer yan etkiler aşağıda sıklık derecelerine göre

verilmiştir:

Çok yaygın (10 kişide 1'i etkilenebilir):
- genel ağrı veya rahatsızlık.

Yaygın (10 kişide 1'den azı etkilenebilir):
- el ve ayak parmaklarında karıncalanma, uyuşukluk veya ağrı
- yemeklerin tadında değişiklik algısı
- gözde sulanma
- anormal göz kırpma refleksi
- kulak çınlaması
- titreme
- uyku süresinde uzama
- çarpıntı, kalp atımında hızlanma, kan basıncında artış
- öksürük, göğüs ağrısı veya göğüste darlık,
- ses kısıklığı, boğaz ağrısı, boğazda yapışma, burun akıntısı, soğuk algınlığı belirtileri
- kusma, karın ağrısı veya rahatsızlığı, ishal
- akne, kırmızı ya da kaşıntılı veya benekli cilt, infüzyon alanında döküntü
- sırt veya uzuv ağrısı, kas ağrısı, eklem ağrısı, kas ve kemik rahatsızlığı hissetme, el ve ayaklarda ve ya eklemlerde şişme
- sıcak veya soğuk hissi, grip benzeri belirtiler, hasta hissetme, halsizlik.

Yaygın olmayan (100 kişide 1'den azı etkilenebilir):
-ciddi alerjik (anafilaktik tip) reaksiyon. Sizde aşağıdaki verilen belirtiler oluşabilir:
Karın ağrısı, anormal (çok tiz) soluk alma sesleri, endişe, göğüste ağrı veya sıkışma, öksürük, ishal, nefes alma güçlüğü, sersemlik veya baş dönmesi, kurdeşen, kaşıntı, burun tıkanıklığı, bulantı veya kusma, kalp çarpıntısı, ciltte kızarma, geveleyerek konuşma, yüzde, gözlere veya boğazda şişme, baygınlık, hırıltılı nefes alma.

Çocuklar ve ergenler:
Çocuklarda bildirilen yan etkiler genellikle yetişkinlerde bildirilenlerle benzerdir. Ancak infüzyona bağlı tepkiler (ateş, nefes alma güçlüğü, göğüste ağrı) ve ağrı artışı daha sık görülmüştür.

Bu etkilerden herhangi biri ciddileşirse doktorunuzu veya eczacınızı bilgilendiriniz.

Yan etkilerin raporlanması:
Bu Kullanma Talimatında yer alan veya almayan herhangi bir yan etki meydana gelmesi durumunda hekiminiz, eczacınız veya hemşireniz ile konuşunuz. Ayrıca karşılaştığınız yan etkileri www.titck. gov.tr sitesinde yer alan "İlaç Yan Etki Bildirimi" ikonuna tıklayarak ya da 0 800 314 00 08 numaralı yan etki bildirim hattını arayarak Türkiye Farmakovijilans Merkezi (TÜFAM)'ne bildiriniz. Meydana gelen yan etkileri bildirerek kullanmakta olduğunuz ilacın güvenliği hakkında daha fazla bilgi edinilmesine katkı sağlamış olacaksınız.

5. REPLAGAL'in saklanması

Çocukların göremeyeceği, erişemeyeceği yerlerde ve ambalajında saklayınız.

2°C – 8°C arasında buzdolabında saklayınız.
Eğer üründe renk değişimi/yabancı madde veya ambalajında bozukluklar fark ederseniz REPLAGAL'i kullanmayınız.

Seyreltildikten sonra 25°C altında saklanmak koşuluyla 24 saat içerisinde kullanılmalıdır.

Son kullanma tarihi ile uyumlu olarak kullanınız.

REPLAGAL'i kutunun üzerinde belirtilen son kullanma tarihinden sonra kullanmayınız. Son kullanma tarihi belirtilen ayın son günüdür.

Son kullanma tarihi geçmiş veya kullanılmayan ilaçları çöpe atmayınız! Çevre ve Şehircilik Bakanlığınca belirlenen toplama sistemine veriniz.

Ruhsat sahibi:
Shire İlaç Ticaret Limited Şirketi
River Plaza
Büyükdere Cad. Bahar Sok. No:13 Kat:24
Levent-Şişli/İstanbul
Telefon : 0 212 386 89 00
Faks : 0 212 386 89 01

Üretim Yeri:
Vetter Pharma-Fertigung GmbH&Co. KG
Eisenbahnstrasse 2-4 88085 Langenargen,
Almanya

Bu kullanma talimatı 09/02/2017 tarihinde onaylanmıştır.

AŞAĞIDAKİ BİLGİLER BU İLACI UYGULAYACAK SAĞLIK PERSONELİ İÇİNDİR

Kullanma, saklama ve atma talimatı

REPLAGAL tedavisi, Fabry hastalığı ya da diğer kalıtsal metabolik hastalıkların tedavisinde uzman bir hekim tarafından uygulanmalıdır.

REPLAGAL her 2 haftada bir 0.2 mg/kg vücut ağırlığı dozunda 40 dakikalık sürede intravenöz infüzyonla uygulanır.

1. Kullanılması gereken doz ve kaç flakon Replagal gerektiği hesaplanır.

2. Konsantre REPLAGAL'in toplam miktarı 9 mg/mL (%0.9 a/h)'lik sodyum klorür infüzyon çözeltisinin 100 mL'sinde seyreltilir. REPLAGAL herhangi bir koruyucu ya da bakteriyostatik madde içermediği için çözelti hazırlanırken sterilitenin korunduğundan emin olunmalı, aseptik teknik kullanılmalıdır. Seyreltikten sonra hafifçe karıştırılmalı ancak çalkalanmamalıdır.

3. Uygulamadan önce, görsel olarak çözeltinin partikül içerip içermediği ve renk değişikliği olup olmadığı incelenmelidir.

4. İnfüzyon çözeltisi 40 dakikalık bir süreye yayılarak intravenöz yoldan integral bir filtre ile uygulanmalıdır. Koruyucu madde içermediği için seyreltildikten sonra mümkün olan en kısa sürede uygulamanın başlaması önerilir. Bununla beraber seyreltilmiş çözeltinin kimyasal ve fiziksel stabilitesi 25°C'de 24 saat için gösterilmiştir.

5. REPLAGAL aynı damar yolundan **diğer ilaçlarla eş zamanlı** uygulanmamalıdır.

6. Tek kullanım içindir.

7. Kullanılmamış olan ürünler ya da atık materyaller "Tıbbi Atıkların Kontrolü Yönetmeliği" ve "Ambalaj ve Ambalaj Atıklarının Kontrolü Yönetmeliği"ne uygun olarak imha edilmelidir.