

B. ULOTKA DLA PACJENTA

Ulotka dołączona do opakowania: informacja dla użytkownika

VPRIV 400 jednostek proszek do sporządzania roztworu do infuzji welagluceraza alfa

Należy uważnie zapoznać się z treścią ulotki przed zastosowaniem leku, ponieważ zawiera ona informacje ważne dla pacjenta.

- Należy zachować tę ulotkę, aby w razie potrzeby móc ją ponownie przeczytać.
- W razie jakichkolwiek wątpliwości należy zwrócić się do lekarza.
- Jeśli u pacjenta wystąpią jakiegokolwiek objawy niepożądane, w tym wszelkie objawy niepożądane niewymienione w tej ulotce, należy powiedzieć o tym lekarzowi. Patrz punkt 4.

Spis treści ulotki

1. Co to jest lek VPRIV i w jakim celu się go stosuje
2. Informacje ważne przed zastosowaniem leku VPRIV
3. Jak stosować lek VPRIV
4. Możliwe działania niepożądane
5. Jak przechowywać lek VPRIV
6. Zawartość opakowania i inne informacje

1. Co to jest lek VPRIV i w jakim celu się go stosuje

Lek VPRIV jest rodzajem długotrwałej enzymatycznej terapii zastępczej (ang. enzyme replacement therapy, ERT) dla pacjentów cierpiących na chorobę Gauchera typu I.

Choroba Gauchera jest zaburzeniem genetycznym powodowanym brakiem lub uszkodzeniem enzymu o nazwie glukocerebrozydaza. Brak tego enzymu lub jego niewłaściwe działanie prowadzi do gromadzenia się w komórkach organizmu substancji zwanej glukocerebrozydem. Nagromadzenie tego materiału powoduje objawy i dolegliwości występujące w chorobie Gauchera.

Lek VPRIV zawiera substancję zwaną welaglucerazą alfa, która ma za zadanie zastąpić brakujący lub wadliwy enzym - glukocerebrozydazę, u pacjentów z chorobą Gauchera.

2. Informacje ważne przed zastosowaniem leku VPRIV

Kiedy nie stosować leku VPRIV

- jeśli pacjent ma ciężkie uczulenie na welaglucerazę alfa lub którykolwiek z pozostałych składników tego leku (wymienionych w punkcie 6).

Ostrzeżenia i środki ostrożności

Przed rozpoczęciem stosowania leku VPRIV należy omówić to z lekarzem.

- U pacjenta leczonego lekiem VPRIV, podczas podawania leku lub krótko po jego podaniu, mogą wystąpić działania niepożądane (patrz punkt 4, Możliwe działania niepożądane). Działania te, nazywane reakcjami związanymi z podaniem infuzji, mogą być podobne do reakcji nadwrażliwości i powodować wystąpienie objawów takich jak mdłości, wysypka, trudności z oddychaniem, ból pleców, uczucie dyskomfortu w klatce piersiowej (uczucie ucisku w klatce piersiowej), pokrzywka, ból stawów oraz ból głowy.
- Oprócz objawów reakcji nadwrażliwości, reakcje związane z podaniem infuzji mogą objawiać się zawrotami głowy, wysokim ciśnieniem krwi, zmęczeniem, gorączką, świądem, niewyraźnym widzeniem lub wymiotami.
Jeśli u pacjenta wystąpi jakikolwiek z wymienionych objawów, **należy o tym natychmiast poinformować lekarza.**

- Mogą zostać podane dodatkowe leki, w ramach leczenia lub aby zapobiec przyszłym reakcjom. Mogą to być leki przeciwhistaminowe, przeciwgorączkowe i kortykosteroidy.
- Jeśli u pacjenta wystąpi ciężka reakcja, lekarz natychmiast przerwie podawanie infuzji dożylną i zastosuje odpowiednie leczenie.
- Jeśli u pacjenta wystąpi ciężka reakcja i (lub) brak działania leku, lekarz wykona badanie krwi w celu sprawdzenia obecności przeciwciał, które mogą wpływać na wynik leczenia.
- Lekarz lub pielęgniarka może zdecydować o dalszym podawaniu leku VPRIV, nawet jeśli wystąpiła jedna z reakcji związanych z podaniem infuzji. Stan pacjenta będzie ściśle monitorowany.

Należy powiadomić lekarza, jeśli u pacjenta w przeszłości wystąpiła reakcja związana z podaniem infuzji na inny lek podany w ramach terapii ERT na chorobę Gauchera.

Dzieci

Nie należy stosować u dzieci w wieku poniżej 4 lat ze względu na brak doświadczenia dotyczącego stosowania leku w tej grupie wiekowej.

VPRIV a inne leki

Należy powiedzieć lekarzowi o wszystkich lekach przyjmowanych obecnie lub ostatnio, a także o lekach, które pacjent planuje przyjmować.

Ciąża

Choroba Gauchera może nasilić się u kobiet w okresie ciąży i przez kilka tygodni po porodzie. Kobiety z rozpoznaniem choroby Gauchera, które są w ciąży lub planują zajść w ciążę, powinny porozmawiać z lekarzem prowadzącym przed zastosowaniem tego leku.

Karmienie piersią

Nie wiadomo, czy lek VPRIV może przenikać do mleka ludzkiego. Jeśli pacjentka karmi piersią lub planuje karmić piersią, powinna poradzić się lekarza przed zastosowaniem tego leku.

Lekarz pomoże w podjęciu decyzji, czy przerwać karmienie piersią, czy przerwać stosowanie leku VPRIV, biorąc pod uwagę korzyści z karmienia piersią dla dziecka i korzyści wynikające z przyjmowania leku VPRIV dla matki.

Prowadzenie pojazdów i obsługiwanie maszyn

VPRIV nie ma wpływu lub wywiera nieistotny wpływ na zdolność pacjenta do prowadzenia pojazdów i obsługiwanie maszyn.

Lek VPRIV zawiera sód

Lek zawiera 12,15 mg sodu (głównego składnika soli kuchennej) w każdej fiolce. Odpowiada to 0,6% maksymalnej zalecanej dobowej dawki sodu w diecie u osób dorosłych.

3. Jak stosować lek VPRIV

Ten lek należy stosować wyłącznie pod odpowiednim nadzorem lekarza, posiadającego wiedzę na temat leczenia choroby Gauchera. Lek podawany jest w postaci infuzji dożylną przez lekarza lub pielęgniarkę.

Dawka

Zalecana dawka to 60 jednostek/kg mc., która jest podawana co drugi tydzień.

Jeśli pacjent jest aktualnie leczony na chorobę Gauchera inną formą enzymatycznej terapii zastępczej, a lekarz chce zastąpić tę terapię lekiem VPRIV, lek VPRIV może być podawany początkowo w tej samej dawce i według tego samego schematu, co uprzednio stosowany lek enzymatycznej terapii zastępczej.

Stosowanie u dzieci i młodzieży

Lek VPRIV może być stosowany u dzieci i młodzieży (w wieku od 4 do 17 lat) w takiej samej dawce i z taką samą częstością jak u dorosłych pacjentów.

Stosowanie u pacjentów w podeszłym wieku

Lek VPRIV można podawać pacjentom w podeszłym wieku (w wieku 65 lat lub starszych) w takiej samej dawce i z taką samą częstością jak u dorosłych pacjentów.

Reakcja na leczenie

Lekarz będzie kontrolować reakcję pacjenta na leczenie i może z czasem zmienić dawkę leku (zwiększyć lub zmniejszyć).

Jeśli pacjent dobrze toleruje infuzje podawane w poradni, infuzje mogą być podawane przez lekarza lub pielęgniarkę w domu pacjenta.

Podawanie

Lek VPRIV jest dostarczany w fiolce, w formie zbitego proszku, który przed podaniem w infuzji dożylny wymieszany jest z jałową wodą, a następnie rozcieńczany roztworem chlorku sodu do infuzji 9 mg/ml (0,9%).

Po przygotowaniu, lekarz lub pielęgniarka podaje lek przez kroplówkę podłączoną do żyły (infuzja dożylna), co trwa 60 minut.

W razie jakichkolwiek dalszych wątpliwości związanych ze stosowaniem tego leku, należy zwrócić się do lekarza.

4. Możliwe działania niepożądane

Jak każdy lek, lek ten może powodować działania niepożądane, chociaż nie u każdego one wystąpią.

Często (może dotyczyć do 1 na 10 osób) u pacjentów występowała ciężka reakcja uczuleniowa, objawiająca się utrudnionym oddychaniem, uczuciem dyskomfortu w klatce piersiowej (uczucie ucisku w klatce piersiowej), mdłościami (nudnościami), opuchlizną twarzy, ust, języka lub gardła (reakcje anafilaktyczne/anafilaktoidalne). Często jest także reakcja alergiczna na skórę, taka jak pokrzywka, ciężka postać wysypki lub świądu. Jeśli wystąpią którekolwiek z tych objawów, należy natychmiast powiadomić lekarza.

Większość działań niepożądanych, w tym reakcje alergiczne, obserwowano podczas podawania infuzji lub krótko po jej zakończeniu. Takie reakcje nazywa się reakcjami związanymi z podaniem infuzji. Do innych reakcji związanych z podaniem infuzji, które występowały bardzo często (mogą dotyczyć więcej niż 1 na 10 osób), należą ból głowy, zawroty głowy, gorączka/podwyższona temperatura ciała, ból pleców, bóle stawów i zmęczenie, a także podwyższone ciśnienie krwi (zgłaszane często), nieostre widzenie i wymioty (zgłaszane niezbyt często). Jeśli wystąpią którekolwiek z tych objawów, należy natychmiast powiadomić lekarza.

Do innych działań niepożądanych należą:

Bardzo częste działania niepożądane (mogą wystąpić częściej niż u 1 na 10 osób):

- ból kości;
- osłabienie/utrata siły;
- ból brzucha.

Częste działania niepożądane (mogą wystąpić nie częściej niż u 1 na 10 osób):

- wydłużenie czasu, po jakim następuje zatrzymanie krwawienia w przypadku zranienia, może prowadzić do łatwego/samoczynnego powstawania krwawień/krwawych wybroczyn;
- zaczerwienienie skóry;

- przyspieszone bicie serca;
- wyształcenie się przeciwciał przeciw lekowi VPRIV (patrz punkt 2);
- obniżone ciśnienie krwi.

Zgłaszanie działań niepożądanych

Jeśli wystąpią jakiegokolwiek objawy niepożądane, w tym wszelkie objawy niepożądane niewymienione w tej ulotce, należy powiedzieć o tym lekarzowi lub farmaceucie. Działania niepożądane można zgłaszać bezpośrednio do Departamentu Monitorowania Niepożądanych Działań Produktów Leczniczych Urzędu Rejestracji Produktów Leczniczych, Wyrobów Medycznych i Produktów Biobójczych

Al. Jerozolimskie 181C

PL-02 222 Warszawa

Tel.: + 48 22 49 21 301

Faks: + 48 22 49 21 309

Strona internetowa: <https://smz.ezdrowie.gov.pl>

Dzięki zgłaszaniu działań niepożądanych można będzie zgromadzić więcej informacji na temat bezpieczeństwa stosowania leku.

5. Jak przechowywać lek VPRIV

Lek należy przechowywać w miejscu niewidocznym i niedostępnym dla dzieci.

Nie stosować tego leku po upływie terminu ważności zamieszczonego na pudełku i etykiecie po: EXP. Termin ważności oznacza ostatni dzień podanego miesiąca.

Przechowywać w lodówce (2°C – 8°C).

Nie zamrażać.

Przechowywać fiolkę w opakowaniu zewnętrznym w celu ochrony przed światłem.

Roztwór do infuzji po rekonstytucji i rozcieńczeniu:

Zużyć natychmiast. Nie przekraczać 24 godzin w temperaturze od 2°C do 8°C.

Nie stosować, jeśli nastąpiła zmiana zabarwienia roztworu lub widoczne są obce cząstki stałe.

Leków nie należy wyrzucać do kanalizacji ani domowych pojemników na odpadki. Należy zapytać farmaceutę, jak usunąć leki, których się już nie używa. Takie postępowanie pomoże chronić środowisko.

6. Zawartość opakowania i inne informacje

Co zawiera lek VPRIV

- Substancją czynną jest welagluceraza alfa.
Każda fiolka zawiera 400 jednostek welaglucerazy alfa.
Po rekonstytucji, 1 ml roztworu zawiera 100 jednostek welaglucerazy alfa.
- Pozostałe składniki to: sacharoza, cytrynian sodu dwuwodny, kwas cytrynowy jednowodny i polisorbát 20 (patrz punkt 2 „Lek VPRIV zawiera sól”).

Jak wygląda lek VPRIV i co zawiera opakowanie

Szklana fiolka o pojemności 20 ml zawiera biały lub białawy proszek, z którego wykonuje się roztwór do infuzji.

Opakowanie zawierające 1, 5 lub 25 fiolek.

Nie wszystkie wielkości opakowań muszą znajdować się w obrocie.

Podmiot odpowiedzialny i wytwórca

Podmiot odpowiedzialny

Takeda Pharmaceuticals International AG Ireland Branch
Block 2 Miesian Plaza
50-58 Baggot Street Lower
Dublin 2
D02 HW68
Irlandia

Wytwórca

Takeda Pharmaceuticals International AG Ireland Branch
Block 2 Miesian Plaza
50-58 Baggot Street Lower
Dublin 2
D02 HW68
Irlandia

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

W celu uzyskania bardziej szczegółowych informacji dotyczących tego leku należy zwrócić się do miejscowego przedstawiciela podmiotu odpowiedzialnego:

Polska

Takeda Pharma Sp. z o.o.
Tel.: +48223062447
medinfoEMA@takeda.com

Data ostatniej aktualizacji ulotki: 10/2022.

Inne źródła informacji

Szczegółowe informacje o tym leku znajdują się na stronie internetowej Europejskiej Agencji Leków: <http://www.ema.europa.eu>. Znajdują się tam również linki do stron internetowych o rzadkich chorobach i sposobach leczenia.

Informacje przeznaczone wyłącznie dla fachowego personelu medycznego:

Produkt leczniczy VPRIV jest proszkiem do sporządzania roztworu do infuzji. Produkt wymaga rekonstytucji i rozcieńczenia, i jest przeznaczony do podawania wyłącznie w infuzji dożylniej. Produkt VPRIV przeznaczony jest wyłącznie do jednorazowego użytku i podawany jest przez filtr o średnicy porów 0,2 lub 0,22 µm. Niewykorzystany roztwór należy wyrzucić. Produktu leczniczego VPRIV nie należy podawać w tej samej infuzji z innymi lekami, ponieważ jego zgodność z innymi lekami nie została zbadana. Całkowita objętość infuzji powinna być podana w ciągu 60 minut.

Stosować technikę aseptyczną.

Produkt leczniczy VPRIV przygotowuje się w następujący sposób:

1. Ustalić liczbę fiolek przeznaczonych do rekonstytucji na podstawie masy ciała danego pacjenta i jego indywidualnego schematu dawkowania.

2. Wyjąć z lodówki potrzebną liczbę fiolek. Rozcieńczyć każdą fiolkę przy użyciu jałowej wody do wstrzykiwań:

Wielkość fiołki	Woda do wstrzykiwań
400 jednostek	4,3 ml

3. Po rekonstytucji, zawartość fiolek należy delikatnie wymieszać poruszając je ruchem okrężnym. Nie wstrząsać.
4. Przed dalszym rozcieńczeniem, należy wzrokowo ocenić wygląd roztworu w fiolkach; roztwór powinien być przejrzysty lub lekko opalizujący i bezbarwny; nie stosować jeśli nastąpiła zmiana zabarwienia roztworu lub widoczne są obce cząstki stałe.
5. Pobrać wyliczoną objętość leku z odpowiedniej liczby fiolek. Pewna ilość roztworu pozostanie w fiołce:

Wielkość fiołki	Pobieralna objętość
400 jednostek	4,0 ml

6. Rozcieńczyć całkowitą wymaganą objętość w 100 ml roztworu chlorku sodu 9 mg/ml (0,9%) do infuzji. Delikatnie wymieszać. Nie wstrząsać. Rozpocząć infuzję w ciągu 24 godzin od momentu rozpuszczenia.

Z mikrobiologicznego punktu widzenia, lek musi zostać zużyty natychmiast. Jeżeli nie zostanie zużyty natychmiast, za czas i warunki jego przechowywania przed użyciem odpowiada użytkownik. Nie przekraczać 24 godzin w temperaturze od 2°C do 8°C.

Leków nie należy wyrzucać do kanalizacji ani domowych pojemników na odpadki. Wszelkie niewykorzystane resztki leku lub jego odpady należy usunąć zgodnie z lokalnymi przepisami.

Identyfikowalność

W celu poprawienia identyfikowalności leków biologicznych należy czytelnie zapisać nazwę i numer serii podawanego leku.