

УТВЕРЖДЕНА

Приказом Председателя
РГУ «Комитет медицинского и
фармацевтического контроля»
Министерства здравоохранения
Республики Казахстан
от «07» октября 2021 г.
№ N043558

Инструкция по медицинскому применению лекарственного препарата (Листок-вкладыш)

▼ Лекарственный препарат подлежит дополнительному мониторингу, который способствует быстрому выявлению новых сведений о безопасности. Это позволит в короткий срок выявить новую информацию о безопасности. Обращаемся к работникам системы здравоохранения с просьбой сообщать о любых подозреваемых нежелательных реакциях

Торговое наименование

Элапраза®

Международное непатентованное название

Идурсульфаз

Лекарственная форма, дозировка

Концентрат для приготовления раствора для инфузий, 2 мг/мл

Фармакотерапевтическая группа

Пищеварительный тракт и обмен веществ. Препараты для лечения заболеваний пищеварительного тракта и нарушения обмена веществ другие. Ферментные препараты. Идурсульфаз.

Код АТХ А16АВ09

Показания к применению

Препарат Элапраза® показан для длительного лечения пациентов с синдромом Хантера (мукополисахаридоз II типа).

Изучение на гетерозиготных женщинах в клинических испытаниях не проводилось.

Перечень сведений, необходимых до начала применения

Противопоказания

Тяжелая или потенциально угрожающая жизни реакция гиперчувствительности к активному веществу или любому из вспомогательных веществ, в тех случаях, когда симптомы не устраняются при проведении соответствующего лечения

Взаимодействия с другими лекарственными препаратами

Исследования лекарственного взаимодействия препарата Элапраза® с другими лекарственными средствами не проводились. Однако, согласно результатам исследований метаболизма препарата в клеточных лизосомах, идурсульфаз не должна вступать во взаимодействие с препаратами, которые метаболизируются в организме с помощью системы цитохрома P450.

Специальные предупреждения

Реакции, связанные с инфузией препарата

У пациентов, получавших идурсульфазу, могут развиваться реакции, связанные с инфузией препарата (см. раздел “Побочные действия”). Во время клинических исследований наиболее частыми реакциями, связанными по времени с введением идурсульфазы, были кожные реакции (сыпь, зуд, крапивница), лихорадка, головная боль, артериальная гипертензия и покраснение кожи лица. Побочные реакции купировали путем снижения скорости введения препарата, прекращения инфузии или введения антигистаминных и жаропонижающих средств, низких доз глюкокортикостероидов (преднизон и метилпреднизолон) или ингаляции бета-агонистов. Во время клинических исследований ни одному из пациентов не отменили терапию из-за развития нежелательной реакции, связанной с инфузией препарата.

Особые меры предосторожности необходимы при введении препарата пациентам с тяжелым сопутствующим заболеванием дыхательных путей. Может потребоваться госпитализация пациентов в специализированное отделение для проведения инфузионного введения препарата и контроля клинического состояния. У этих пациентов следует ограничивать или тщательно контролировать использование антигистаминных препаратов или других седативных средств. В некоторых случаях может потребоваться поддержание положительного давления в дыхательных путях.

Следует отложить введение препарата, если у пациента развилось острое респираторное заболевание с повышением температуры тела. Для пациентов, использующих заместительную кислородотерапию, необходимо иметь запас кислорода во время введения препарата на случай развития нежелательной реакции.

Анафилактикоидные/анафилактические реакции

У некоторых пациентов, получавших препарат Элапраза® в течение нескольких лет, в различные сроки были зарегистрированы жизнеугрожающие анафилактикоидные/анафилактические реакции. Отсроченные признаки анафилактикоидных/анафилактических реакций наблюдались и спустя 24 часа после первоначальной реакции. При развитии анафилактикоидной/анафилактической реакции инфузию следует немедленно прекратить, начать соответствующее лечение и наблюдение. Следует придерживаться текущих медицинских стандартов неотложной терапии. Пациентам с тяжелыми или рефрактерными

анафилактоидными/анафилактическими реакциями может потребоваться длительное клиническое наблюдение. Пациентам, у которых в прошлом отмечались анафилактоидные/анафилактические реакции на введение препарата Элапраза[®], назначать препарат повторно следует с осторожностью, в период введения препарата необходимо присутствие специально обученного медицинского персонала и наличие оборудования для проведения реанимационных мероприятий (включая введение эпинефрина). Тяжелые и опасные для жизни реакции гиперчувствительности в случаях, когда состояние пациентов не поддается контролю, являются противопоказанием для повторного применения препарата (см. раздел “Противопоказания”).

Пациенты детского возраста с полным отсутствием (делецией) или значительным изменением последовательности генов (реаранжировкой)

У пациентов детского возраста с полным отсутствием (делецией) или значительным изменением последовательности генов (реаранжировкой), в ответ на введение препарата, повышается риск выработки антител к идурсульфазе, в том числе нейтрализующих антител. У пациентов с таким генотипом, существует высокий риск развития нежелательных реакций, связанных с инфузионным введением препарата и тенденцией показывать приглушенный ответ на препарат, что оценивалось снижением уровня концентрации ГАГ в моче, уменьшением размеров печени и селезенки по сравнению с пациентами с мутацией генов (миссенс-генотипом).

Лечение пациентам необходимо назначать индивидуально (см. раздел “Побочные действия”).

Пожилые пациенты

В настоящее время опыт клинического применения у пациентов старше 65 лет отсутствует.

Пациенты с почечной или печеночной недостаточностью

В настоящее время опыт клинического применения у пациентов с почечной или печеночной недостаточностью отсутствует.

Натрий

Данный лекарственный препарат содержит 0.482 ммоль натрия (или 11.1 мг) на 1 флакон, что менее 1 ммоль (23 мг) в разовой дозе, следовательно данный препарат считается свободным от натрия. Это эквивалентно 0.6% от рекомендованной ВОЗ максимальной суточной дозы 2 г натрия для взрослого.

Отслеживаемость

Для того чтобы улучшить отслеживаемость биологических лекарственных препаратов, следует четко записывать название и номер серии вводимого препарата.

Во время беременности или лактации

Данные о применении идурсульфазы у беременных женщин отсутствуют. В качестве меры предосторожности, предпочтительно не применять препарат Элапраза[®] во время беременности. Неизвестно, выделяется ли идурсульфазы с грудным молоком. Данные, полученные у животных,

подтвердили экскрецию идурсульфазы в грудное молоко. Невозможно исключить риск для детей, получающих грудное вскармливание, поэтому решение о воздержании от грудного вскармливания или продолжении приема препарата Элапраза® должно приниматься с учетом пользы грудного вскармливания для ребенка и пользы терапии препаратом Элапраза® для кормящей матери.

Особенности влияния препарата на способность управлять транспортным средством или потенциально опасными механизмами
Элапраза® не оказывает или оказывает незначительное влияние на способность управлять транспортными средствами или использовать машины.

Рекомендации по применению

Режим дозирования

Препарат Элапраза® следует вводить внутривенно в течение 3 часов в дозе 0,5 мг/кг один раз в неделю, время введения можно постепенно уменьшить до 1 часа, если на фоне инфузий не развиваются нежелательные реакции.

Инфузионное введение препарата Элапраза® на дому возможно проводить у пациентов с хорошей переносимостью, которые получали лечение в клинике в течение нескольких месяцев. Инфузии на дому следует проводить под наблюдением врача или другого медицинского работника.

Особые группы населения

Пожилые пациенты

В настоящее время опыт клинического применения у пациентов старше 65 лет отсутствует.

Пациенты с почечной или печеночной недостаточностью

В настоящее время опыт клинического применения у пациентов с почечной или печеночной недостаточностью отсутствует.

Применение в педиатрии

Детям и подросткам следует вводить препарат в дозе 0,5 мг/кг один раз в неделю.

Метод и путь введения

Только для внутривенных инфузий.

Инструкция по применению – разбавление препарата перед введением

Каждый флакон препарата Элапраза® предназначен только для однократного применения, и содержит 6 мг идурсульфазы в 3 мл раствора.

Перед внутривенным введением препарат Элапраза® необходимо развести 9 мг/мл (0,9%) раствором натрия хлорида. Рекомендуется вводить общий объем инфузии с использованием встроенного линейного фильтра 0,2 мкм.

Препарат Элапраза® нельзя вводить вместе с другими препаратами через одну и ту же инфузионную линию системы.

- Определите количество флаконов, которые необходимо развести с учетом индивидуальной массы тела пациента и рекомендуемой дозой (0,5 мг/кг массы тела).

- Запрещено использовать препарат, если раствор изменил цвет, или в нем обнаружены посторонние включения. Не встряхивать раствор.

- Извлеките рассчитанный объем препарата Элапраза® из соответствующего количества флаконов.

- Разведите необходимый объем препарата Элапраза® в 100 мл 9 мг/мл (0,9%) раствора натрия хлорида для инфузии. Необходимо обеспечить стерильные условия при подготовке растворов, так как Элапраза® не содержит консервантов или бактериостатических веществ; техника асептики должна быть соблюдена. После разведения, раствор необходимо осторожно перемешать, не встряхивая при этом.

Оставшийся раствор или отходы должны быть утилизированы в соответствии с местными требованиями.

Рекомендации по обращению за консультацией к медицинскому работнику для разъяснения способа применения лекарственного препарата

Инфузии на дому следует проводить под наблюдением врача или другого медицинского работника.

Описание нежелательных реакций, которые проявляются при стандартном применении ЛП и меры, которые следует принять в этом случае

Очень часто ($\geq 1/10$)

- *Со стороны нервной системы:* головная боль
- *Со стороны сосудов:* гипертония, покраснение кожи лица
- *Респираторные заболевания, заболевания органов грудной клетки и средостения:* свистящее дыхание, одышка
- *Со стороны ЖКТ:* боль в животе, тошнота, диспепсия, диарея, рвота
- *Со стороны кожи и подкожных тканей:* крапивница, сыпь, зуд
- *Со стороны скелетно-мышечной системы и соединительной ткани:* боль в груди
- *Общие расстройства и нарушения в месте введения:* отечность в области инфузии, лихорадка, реакция связанная с введением препарата

Часто (\geq от 1/100 до $< 1/10$)

- *Со стороны нервной системы:* головокружение, тремор
- *Со стороны сердца:* цианоз, аритмия, тахикардия
- *Со стороны сосудов:* гипотония
- *Респираторные заболевания, заболевания органов грудной клетки и средостения:* гипоксия, учащенное дыхание, бронхоспазм, кашель
- *Со стороны ЖКТ:* отек языка
- *Со стороны кожи и подкожных тканей:* эритема
- *Со стороны скелетно-мышечной системы и соединительной ткани:* артралгия
- *Общие расстройства и нарушения в месте введения:* отек лица, периферический отек

Частота неизвестна

– *Со стороны иммунной системы: анафилактоидные/анафилактические реакции*

При возникновении нежелательных лекарственных реакций обращаться к медицинскому работнику, фармацевтическому работнику или напрямую в информационную базу данных по нежелательным реакциям (действиям) на лекарственные препараты, включая сообщения о неэффективности лекарственных препаратов РГП на ПХВ «Национальный Центр экспертизы лекарственных средств и медицинских изделий» Комитета медицинского и фармацевтического контроля Министерства здравоохранения Республики Казахстан <http://www.ndda.kz>

Дополнительные сведения

Состав лекарственного препарата

Один флакон содержит:

активное вещество – идурсульфаз 6 мг,

вспомогательные вещества: натрия хлорид, натрия дигидрофосфата гептагидрат, натрия гидрофосфата моногидрат, полисорбат 20, вода для инъекций

Описание внешнего вида, запаха, вкуса

Прозрачная или слегка опалесцирующая бесцветная жидкость

Форма выпуска и упаковка

По 3 мл препарата помещают в стеклянные бесцветные флаконы боросиликатного стекла типа I вместимостью 5 мл, укупоренные резиновыми пробками из бутилового каучука с фторполимерным покрытием и обжатые алюминиевыми колпачками с пластмассовыми прокладками.

По 1 флакону вместе с инструкцией по медицинскому применению на казахском и русском языках вкладывают в картонную пачку.

Срок хранения

3 года

Не применять по истечении срока годности!

Условия хранения

В оригинальной упаковке при температуре от 2 °С до 8 °С (в холодильнике). Не замораживать! После разведения препарат хранят не более 24 ч при температуре от 2 °С до 8 °С.

Хранить в недоступном для детей месте!

Условия отпуска из аптек

По рецепту

Сведения о производителе

Веттер Фарма Фертигунг ГмбХ и Ко. КГ,
Эйзенбахштрассе 2-4 88085 Лангенарген, Германия

Держатель регистрационного удостоверения

Такеда Фармасьютикалс Интернейшнл АГ Айрлэнд Брэнч, Ирландия
Блок 3 Миесан Плаза, 50-58 Баггот стрит Лоуер, Дублин 2, Ирландия

Наименование, адрес и контактные данные (телефон, факс, электронная почта) организации на территории Республики Казахстан, принимающей претензии (предложения) по качеству лекарственных средств от потребителей и ответственной за пострегистрационное наблюдение за безопасностью лекарственного средства

ТОО Такеда Казахстан
050040 г. Алматы, ул. Шашкина 44
Номер телефона (727) 2444004
е-mail: AE.AsiaCaucasus@takeda.com