

UPUTSTVO ZA LEK

VIMIZIM[®], 1mg/mL, koncentrat za rastvor za infuziju

elosulfaza alfa

▼ Ovaj lek je pod dodatnim praćenjem. Time se omogućava brzo otkrivanje novih bezbednosnih informacija. Vi u tome možete da pomognete prijavljivanjem bilo koje neželjene reakcije koja se kod Vas javi. Za način prijavljivanja neželjenih reakcija, pogledajte informacije na kraju odeljka 4.

Pažljivo pročitajte ovo uputstvo, pre nego što počnete da primate ovaj lek, jer ono sadrži informacije koje su važne za Vas.

- Uputstvo sačuvajte. Može biti potrebno da ga ponovo pročitate.
- Ako imate dodatnih pitanja, obratite se svom lekaru, ili medicinskoj sestri.
- Ovaj lek propisan je samo Vama i ne smete ga davati drugima. Može da im škodi, čak i kada imaju iste znake bolesti kao i Vi.
- Ukoliko Vam se javi bilo koje neželjeno dejstvo, obratite se Vašem lekaru ili medicinskoj sestri. Ovo uključuje i bilo koje neželjeno dejstvo koje nije navedeno u ovom uputstvu. Vidite odeljak 4.

U ovom uputstvu pročitacete:

1. Šta je lek VIMIZIM i čemu je namenjen
2. Šta treba da znate pre nego što primite lek VIMIZIM
3. Kako se primenjuje lek VIMIZIM
4. Moguća neželjena dejstva
5. Kako čuvati lek VIMIZIM
6. Sadržaj pakovanja i ostale informacije

1. Šta je lek VIMIZIM i čemu je namenjen

Lek VIMIZIM sadrži enzim koji se zove elosulfaza alfa koji pripada grupi lekova pod nazivom enzimska supstituciona terapija (nadoknada enzima koji nedostaje). Upotrebljava se za lečenje odraslih i dece koji su oboleli od mukopolisaharidoze tip IV A (MPS IV A bolest, takođe poznata i kao Morquiov A sindrom).

Osobama koje su obolele od MPS IV A u potpunosti nedostaje ili nemaju dovoljno enzima koji se zove N-acetilgalaktozamin-6-sulfataza, koji razlaže specifične supstance u telu kao npr. keratan sulfat koji se nalazi u mnogim tkivima u telu, uključujući hrskavicu i kosti. Kao posledica toga, te specifične supstance se ne razlažu i ne prerađuju u telu kako bi trebalo. One se akumuliraju u tkivima, što utiče na njihove normalne funkcije i uzrokuje simptome bolesti MPS IV A, kao što su otežano hodanje, otežano disanje, nizak rast i gubitak sluha.

Kako deluje lek VIMIZIM

Ovaj lek zamenjuje prirodne enzime N-acetilgalaktozamin-6-sulfataza koji nedostaju kod pacijenata koji su oboleli od MPS IV A. Lečenje je pokazalo poboljšanje hodanja i smanjenje nivoa keratan sulfata u telu. Ovaj lek može poboljšati simptome MPS IV A.

2. Šta treba da znate pre nego što primite lek VIMIZIM

Lek VIMIZIM ne smete primati:

Ako imate po život opasnu alergijsku reakciju na elosulfazu alfa ili neku drugu od pomoćnih supstanci ovog leka (navedene u odeljku 6.).

Upozorenja i mere opreza

Kada primate lek VIMIZIM, posebno vodite računa:

- Ako se lečite lekom VIMIZIM, možete razviti reakciju na infuziju (infuziona reakcija). Bilo koja reakcija na infuziju je neželjeno dejstvo, uključujući alergijsku reakciju, koja se događa za vreme infuzije ili nakon infuzije do kraja narednog dana (videti odeljak 4 "Moguća neželjena dejstva"). Ako doživite takvu reakciju, **odmah se javite svom lekaru.**
- Ako imate alergijsku reakciju tokom infuzije, Vaš lekar može usporiti ili zaustaviti infuziju. Vaš lekar može da vam prepíše dodatne lekove za bilo koje alergijske reakcije (npr. antihistaminike i/ili kortikosteroide).
- Ako osetite bol u leđima, utrnulost u rukama ili nogama, ako ne možete da kontrolišete mokrenje ili stolicu, odmah se javite svom lekaru. Ti problemi mogu biti deo oboljenja i mogu biti uzrokovani pritiskom na kičmenu moždinu.

Drugi lekovi i VIMIZIM

Obaestite Vašeg lekara ako uzimate, donedavno ste uzimali ili ćete možda uzmati bilo koje druge lekove.

Trudnoća, dojenje i plodnost

Ne bi trebalo da primate lek VIMIZIM za vreme trudnoće osim ako je to zaista neophodno. Nije poznato da li se lek VIMIZIM izlučuje u majčino mleko. Razgovarajte sa svojim lekarom da li je korist od primene leka VIMIZIM veća od potencijalnih rizika za Vaše novorođenče tokom dojenja. Nije poznato utiče li VIMIZIM na plodnost kod ljudi. Nije uočen uticaj na plodnost kod životinja.

Upravljanje vozilima i rukovanje mašinama

Prijavljeni su slučajevi vrtoglavice kod nekih pacijenata za vreme infuzije leka VIMIZIM. Recite svom lekaru ako Vi osetite vrtoglavicu nakon infuzije, naročito pre upravljanja vozilima i pre rukovanja bilo kakvim mašinama, jer u takvim situacijama vrtoglavica može biti opasna.

Lek VIMIZIM sadrži natrijum i sorbitol, pomoćne supstance sa potvrđenim dejstvom

Ovaj lek sadrži 8 mg natrijuma (glavni sastojak kuhinjske/jestive soli) u svakoj bočici od 5 mL. To odgovara 0,4 % preporučenog dnevnog unosa natrijuma za odraslu osobu.

Ovaj lek sadrži 100 mg sorbitola u svakoj bočici od 5 mL što odgovara 40 mg/kg. Sorbitol je izvor fruktoze. Ako Vi (ili vaše dete) imate naslednu netoleranciju na fruktozu, redak genetski poremećaj, Vi (ili vaše dete) ne smete da uzimate ovaj lek dok se ne konsultujete sa lekarom. Pacijenti sa naslednom netolerancijom na fruktozu ne mogu da razlažu fruktozu, što može da dovede do ozbiljnih posledica.

Morate reći svom lekaru pre nego što primite ovaj lek ako Vi (ili vaše dete) imate naslednu netoleranciju na fruktozu ili ne možete da uzimate slatku hranu ili pića zato što vam se nakon toga javlja mučnina, povraćanje ili neprijatni efekti kao što je naduvenost, grčevi u stomaku ili dijareja.

3. Kako se primenjuje lek VIMIZIM

Vaš lekar ili medicinska sestra će Vam dati lek VIMIZIM intravenskom infuzijom.

Ovaj lek je potrebno razblažiti pre davanja. Vaš lekar ili medicinska sestra će Vam pre primene leka VIMIZIM dati određene lekove kako bi smanjili alergijske reakcije i lekove protiv eventualne pojave temperature.

Doza

Doza koju primete se računa na osnovu Vaše telesne mase. Preporučeni režim doziranja za odrasle i decu je 2 mg/kg telesne mase primenjen jednom nedeljno infuzijom u venu (intravenskom infuzijom). Trajanje svake infuzije je oko 4 sata. Terapija lekom VIMIZIM može da se započne u veoma ranom uzrastu i namenjena je za dugotrajnu primenu.

U slučaju bilo kakvih pitanja u vezi s primenom ovog leka, obratite se svom lekaru ili medicinskoj sestri.

4. Moguća neželjena dejstva

Kao i svi lekovi, ovaj lek može da prouzrokuje neželjena dejstva, iako ona ne moraju da se jave kod svih pacijenata koji uzimaju ovaj lek.

Način navođenja učestalosti neželjenih dejstava:

Veoma česta neželjena dejstva (mogu da se jave kod više od 1 na 10 pacijenata koji uzimaju lek)

Česta neželjena dejstva (mogu da se jave kod najviše 1 na 10 pacijenata koji uzimaju lek)

Povremena neželjena dejstva (mogu da se jave kod najviše 1 na 100 pacijenata koji uzimaju lek)

Retka neželjena dejstva (mogu da se jave kod najviše 1 na 1000 pacijenata koji uzimaju lek)

Veoma retka neželjena dejstva (mogu da se jave kod najviše 1 na 10000 pacijenata koji uzimaju lek)

Nepoznata učestalost: ne može se proceniti na osnovu dostupnih podataka.

Neželjena dejstva su najčešće uočena za vreme davanja leka ili neposredno nakon toga („reakcije na infuziju”). Najozbiljnija neželjena dejstva su bila teške alergijske reakcije (uočene povremeno – mogu se pojaviti kod 1 od 100 osoba) i blago do umereno povraćanje (uočene veoma često – mogu se pojaviti kod do 1 na 10 osoba). U simptome alergijske reakcije spadaju osip, svrab ili koprivnjača na koži (često se primećuje – može da se pojavi kod 1 od 10 osoba). **Ako osetite bilo koje poteškoće prilikom gutanja, prićanja, ozbiljan nedostatak vazduha ili teško disanje, oticanje lica ili usana, nesvestice ili slab puls; to mogu biti simptomi ozbiljne alergijske reakcije i odmah treba da obavestite lekara.** Na osnovu ozbiljnosti neželjenih efekata, vaš lekar može da uspori ili privremeno

prekine infuziju i/ili da vam da dodatne lekove za smanjenje efekata ozbiljne alergijske reakcije (npr. antihistaminike i/ili kortikosteroide) ili za smanjenje temperature (antipiretici).

Veoma česta neželjena dejstva uključuju simptome infuzionih reakcija kao što su glavobolja, mučnina, povišena temperatura, jeza i bol u želucu. Druga veoma česta neželjena dejstva bila su: proliv, bol u ustima i grlu, vrtoglavice i teško disanje.

Često primećeno neželjeno dejstvo bilo je i bol u mišićima

Prijavljivanje neželjenih reakcija

Ukoliko Vam se ispolji bilo koja neželjena reakcija, potrebno je da o tome obavestite lekara ili medicinsku sestru. Ovo uključuje i svaku moguću neželjenu reakciju koja nije navedena u ovom uputstvu. Prijavljivanjem neželjenih reakcija možete da pomognete u proceni bezbednosti ovog leka. Sumnju na neželjene reakcije možete da prijavite Agenciji za lekove i medicinska sredstva Srbije (ALIMS):

Agencija za lekove i medicinska sredstva Srbije
Nacionalni centar za farmakovigilancu
Vojvode Stepe 458, 11221 Beograd
Republika Srbija
website: www.alims.gov.rs
e-mail: nezeljene.reakcije@alims.gov.rs

5. Kako čuvati lek VIMIZIM

Čuvati lek van vidokruga i domašaja dece.

Ne smete koristiti lek Vimizim posle isteka roka upotrebe naznačenog na spoljašnjem pakovanju nakon "Važi do:". Datum isteka rok upotrebe se odnosi na poslednji dan navedenog meseca.

Uslovi čuvanja neotvorenog leka:

Čuvati u frižideru (2 °C - 8 °C). Ne zamrzavati.

Čuvati u originalnom pakovanju radi zaštite od svetlosti.

Ne smete koristiti rastvor ukoliko je promenio boju ili ako postoje vidljive čestice u rastvoru.

Rok upotrebe nakon razblažavanja:

Sa mikrobiološke tačke gledišta, rastvor treba upotrebiti odmah. Ako se ne upotrebi odmah, vreme i uslovi čuvanja pre upotrebe su odgovornost korisnika i ne bi trebalo da budu duži od 24 sata na temperaturi od 2 °C do 8 °C, a zatim još najduže 24 sata na temperaturi od 23 °C do 27 °C, tokom primene.

Neupotrebljivi lekovi se predaju apoteci u kojoj je istaknuto obaveštenje da se u toj apoteci prikupljaju neupotrebljivi lekovi od građana. Neupotrebljivi lekovi se ne smeju bacati u kanalizaciju ili zajedno sa komunalnim otpadom. Ove mere će pomoći u zaštiti životne sredine.

6. Sadržaj pakovanja i ostale informacije

Šta sadrži lek VIMIZIM

- Aktivna supstanca je elosulfaza alfa. Jedan mL koncentrata za rastvor sadrži 1 mg elosulfaze alfa. Jedna bočica od 5 mL sadrži 5 mg elosulfaze alfa.

- Pomoćne supstance su: natrijum acetat trihidrat; natrijum-dihidrogenfosfat, monohidrat; arginin- hidrohlorid, sorbitol (E420), polisorbitat 20, voda za injekcije (pogledajte odeljak 2 podnaslov "Lek VIMIZIM sadrži natrijum i sorbitol").

Kako izgleda lek VIMIZIM i sadržaj pakovanja

Koncentrat za rastvor za infuziju. Bistar do blago opalescentan, bezbojan do svetložut rastvor.

Unutrašnje pakovanje je providna staklena bočica (tipa I) sa čepom od butil gume i zaštitnim aluminijumskim *flip-off* zatvaračem sa plastičnom kapicom.

Spoljašnje pakovanje je složiva kartonska kutija u kojoj se nalazi jedna staklena bočica i uputstvo za lek.

Veličina pakovanja: 1 bočica

Nosilac dozvole i proizvođač

Nosilac dozvole:

EVROPA LEK PHARMA D.O.O BEOGRAD

Bore Stankovića 2

Beograd

Proizvođač:

BIOMARIN INTERNATIONAL LIMITED

Shanbally, Ringaskiddy

County Cork

Irska

Ovo uputstvo je poslednji put odobreno

Decembar, 2021.

Režim izdavanja leka:

Lek se može upotrebljavati u zdravstvenoj ustanovi.

Broj i datum dozvole:

515-01-00181-21-002 od 01.12.2021.

SLEDEĆE INFORMACIJE NAMENJENE SU ISKLJUČIVO ZDRAVSTVENIM
STRUČNJACIMA:

Lek VIMIZIM se ne sme mešati sa drugim lekovima u istoj infuziji osim onih navedenih u nastavku.

Svaka bočica leka VIMIZIM je namenjena samo za jednokratnu upotrebu. Lek VIMIZIM se mora razblažiti sa 0,9% rastvorom natrijum-hlorida (9 mg/mL) za infuziju primenom aseptične tehnike. Razblaženi rastvor se daje pacijentima pomoću kompleta za infuziju. Može se upotrebiti komplet za infuziju opremljen ugrađenim filterom od 0,2 mikrometra.

Neiskorišćeni lek ili otpadni materijal se odlaže u skladu sa lokalnim propisima.

Priprema infuzije leka VIMIZIM (primeniti aseptičnu tehniku)

1. Broj bočica koji je potrebno razblažiti zavisi od individualne mase pacijenta, i mora se odrediti i unapred izvaditi iz frižidera kako bi postigao temperaturu od 23 °C – 27 °C. Bočice

ne zagrevati niti grejati u mikrotalasnoj rerni. Preporučena doza je 2 mg/kg telesne mase primenjeno jednom nedeljno intravenskom infuzijom. Svaka infuzija traje oko 4 sata.

- Telesna masa pacijenta (kg) pomnožena sa 2 (mg/kg) = doza za pacijenta (mg)
- Doza za pacijenta (mg) podeljena sa 1 (mg/mL koncentrata leka VIMIZIM) = ukupan broj mL leka VIMIZIM
- Ukupna količina (mL) leka VIMIZIM podeljena sa 5 mL po jednoj bočici = ukupan broj bočica

2. Izračunat broj bočica zaokružuje se na sledeću punu bočicu.
3. Uzima se infuziona vrećica koja sadrži 9 mg/mL (0,9%) rastvor natrijum-hlorida za infuziju koja je primenjiva za intravensku upotrebu. Ukupni volumen infuzije određuje se na osnovu telesne mase pacijenta.
 - Pacijenti do 25 kg moraju primiti ukupni volumen od 100 mL.
 - Pacijenti od 25 kg i teži moraju primiti ukupni volumen od 250 mL.
4. Pre razblaživanja, potrebno je vizuelno proveriti svaku bočicu radi eventualnog postojanja čestica i promene boje. Rastvor leka VIMIZIM mora biti bistar do blago opalescentan i bezbojan do svetložute boje, ne sme imati vidljive čestice. Ne koristiten rastvor ako je bez boje ili ako postoje čestice u rastvoru. Nemojte mućkati bočice.
5. Iz vrećice za infuziju od 100 mL ili 250 mL sa 0,9% rastvorom natrijum-hlorida potrebno je izvući i odbaciti volumen koji odgovara volumenu koncentrata leka VIMIZIM koji se dodaje.
6. Izračunati volumen leka VIMIZIM iz odgovarajućeg broja bočica potrebno je izvući polagano sa oprezom kako bi se izbeglo prekomerno mućkanje leka.
7. Lek VIMIZIM se polagano dodaje u infuzijsku vrećicu sa 0,9% rastvorom natrijum-hlorida.

Ako je lek razblažen u 100 mL 0,9% rastvora natrijum-hlorida (9 mg/mL) za infuziju; početna brzina infuzije mora biti 3 mL/sat. Brzinu infuzije treba povećavati svakih 15 minuta kao što sledi: prvo povećajte brzinu na 6 mL/sat, nakon toga povećavajte brzinu svakih 15 minuta za 6 mL/sat do postizanja maksimalne brzine primene od 36 mL/sat.

Ako je lek razblažen u 250 mL 0,9% rastvora natrijum-hlorida (9 mg/mL) za infuziju; početna brzina infuzije mora biti 6 mL/sat. Brzinu infuzije treba povećavati svakih 15 minuta kao što sledi: prvo povećajte brzinu na 12 mL/sat, nakon toga povećavajte brzinu svakih 15 minuta za 12 mL/sat do postizanja maksimalne brzine primene od 72 mL/sat.

Telesna masa pacijenta (kg)	Ukupni volumen infuzije (mL)	Korak 1 Početna brzina infuzije 0-15 minuta (mL/h)	Korak 2 15-30 minuta (mL/h)	Korak 3 30-45 minuta (mL/h)	Korak 4 45-60 minuta (mL/h)	Korak 5 60-75 minuta (mL/h)	Korak 6 75-90 minuta (mL/h)	Korak 7 90+ minuta (mL/h)
< 25	100	3	6	12	18	24	30	36
≥ 25	250	6	12	24	36	48	60	72

Povećanje brzine infuzije zavisi od tolerancije pacijenta.

8. Infuzijsku vrećicu potrebno je lagano okretati kako bi se osigurala pravilna raspodela leka VIMIZIM.

9. Razblaženi rastvor potrebno je pre upotrebe vizuelno proveriti radi eventualnog postojanja čestica. Nemojte koristiti rastvor ako je boja promenjena ili sadrži čestice.
10. Razblaženi rastvor se mora odmah upotrebiti. Ako se ne upotrebi odmah, vreme i uslovi čuvanja pre upotrebe su odgovornost korisnika i ne bi trebalo da budu duži od 24 sata na temperaturi od 2 °C do 8 °C, a zatim još najduže 24 sata na temperaturi od 23 °C do 27 °C, tokom primene.