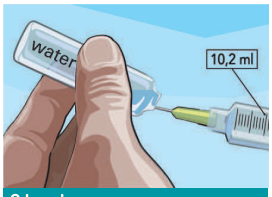
Uputstvo za pacijenta - rekonstitucija leka Cerezyme®

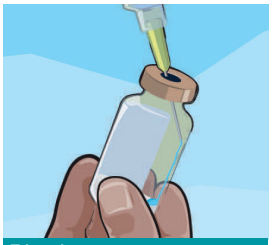
Lečenje Gošeove bolesti

2 korak:
Pripremite potrebnu opremu

4 korak:
Pridržavajte se aseptične tehnike



6 korak:
Izvucite sterilnu vodu pomoću šprica



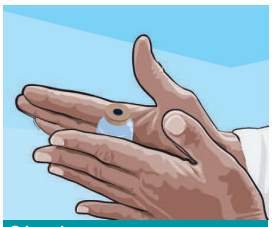
7 korak:
Ubrizgajte sterilnu vodu

Priprema

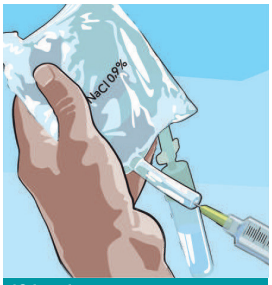
1. Bočice je potrebno čuvati u frižideru, pri temperaturi između 2°C i 8°C.
2. Pripremite sledeću opremu:
   - broj potrebnih bočica leka koje je odredio lekar na osnovu telesne mase pacijenta. U svakoj se bočici nalazi 400 jedinica imigluceraze.
     Bočice izvadite iz frižidera otprilike pola sata pre pripreme, kako bi se zagrejale na sobnoj temperaturi. Proverite datum isteka roka upotrebe, koji je naveden na dnu pakovanja bočice (lekove ne smete koristiti nakon isteka roka upotrebe).
   - sterilnu vodu za injekcije radi rekonstitucije leka Cerezyme;
   - 0,9% rastvor natrijum hlorida, 2 x 100 mL za intravensku upotrebu;
   - 0,9% rastvor natrijum hlorida, 2 x 50 mL za ispiranje infuzijske cevi pre i nakon infuzije;
   - 0,5% hlorheksidina u 70% alkoholu (antiseptički rastvor);
   - potreban broj injekcijskih špriceva od 10 mL i 50 mL, zavisno od doze leka Cerezyme;
   - 3 sterilne hipodermičke igle (1,1 x 40 mm);
   - 1 leptirastu iglu;
   - linijski filter od 0,2 mikrona sa niskim stepenom vezivanja proteina;
   - tacnu sa hipodermičkim iglama, traku Micropore, tampone Mediswabs, posudu za oštre otpatke, tečni sapun za ruke.

Rekonstitucija sterilnom vodom

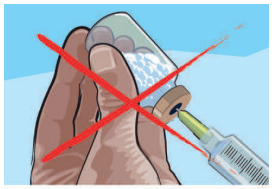
3. Sa bočice leka uklonite poklopac.
4. Dezinfikujte gumeni čep bočice leka Cerezyme hlorheksidinom i pustite da se osuši na vazduhu.
5. Otvorite sterilnu vodu za injekcije.
6. Izvucite dovoljan broj mililitara sterilne vode za injekcije u špric: 10,2 mL za bočice sa 400 jedinica.
7. Nežno ubrizgajte sterilnu vodu niz stakleni zid svake bočice.
8. Pažljivo okrenite bočicu(e) kako bi se rastvor izmešao (tokom postupka rekonstitucije ne smete snažno tresti, da rastvor ne bi zapenio).
9. Nakon mešanja, u bočici se mogu pojaviti mehurići.
10. Pustite da rastvor odstoji nekoliko minuta, kako bi nestali mogući mehurići i kako bi prašak postao ravnomerno rekonstituisan (proverite da u bočicama nema nikakvih stranih čestica ni promene boje).



8 korak:
Pažljivo vrtite bočicu kružnim pokretima ruku



12 korak:
Izvucite i odbacite po 10 mL rastvora natrijum hlorida za svaku rekonstituisanu bočicu od 400 jedinica



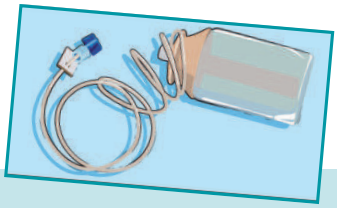
13 korak:
Prilikom izvlačenja rastvora iz bočice, rekonstituisani lek ne sme da sadrži penu

Razređivanje u 0,9% rastvoru natrijum hlorida

11. Dezinfikujte čep/otvor na 1 ili 2 kesice 0,9% rastvora natrijum hlorida hlorheksidinom i pustite da se osuši na vazduhu.
12. Izračunajte količinu rekonstituisanog rastvora leka u bočicama i izvucite jednaku količinu tečnosti iz kesice sa rastvorom natrijum hlorida, kako bi ostalo dovoljno prostora za dodavanje rekonstituisanog rastvora leka.
    Na primer, ako je propisana količina 3 bočice leka sa po 400 jedinica, iz kesice sa rastvorom natrijum hlorida uzmite 30 mL (=3 x 10 mL) tog rastvora. Nikada ne smete uzeti više od polovine sadržaja kesice sa rastvorom natrijum hlorida jer najmanje pola razređenog rastvora mora da sadrži natrijum hlorid.
13. Pomoću jednog ili više špriceva od 50 mL izvucite 10 mL iz rekonstituisanih bočica sa 400 jedinica. Nakon uzimanja navedene količine tečnosti rekonstituisani lek ne sme da sadrži penu.
    Nežno ubrizgajte celokupni volumen rekonstituisanog rastvora u kesicu sa 0,9% rastvorom natrijum hlorida.
14. Pažljivo promešajte pripremljen rastvor leka.
15. Razređen rastvor potrebno je filtrirati kroz linijski filter od 0,2 mikrona sa niskim stepenom vezivanja proteina.

Davanje leka

16. Dozu leka Cerezyme i brzinu isticanja infuzije određuje lekar.
17. Lek se daje ubrizgavanjem u venu (intravenskom infuzijom).
18. Rastvor treba upotrebiti u roku od 3 sata nakon rekonstitucije leka.
19. Pre nego što započnete davanje infuzije, napunite infuzioni sistem rastvorom kako bi se uklonili mehurići vazduha.
20. Kako bi pacijent primio celokupnu propisanu dozu, na kraju infuzije potrebno je isprati cevi sa kesicom od 50 mL 0,9% rastvora natrijum hlorida, bez povećanja brzine isticanja infuzije.
21. Radi mikrobiološke sigurnosti pripremljen lek treba odmah upotrebiti. Ako pripremljen lek nije moguće upotrebiti odmah, može se čuvati u frižideru na temperaturi između 2°C i 8°C, zaštićen od svetlosti, najviše 24 sata.



Neželjena dejstva

- Ukoliko Vam se pojave neželjena dejstva tokom primene infuzije, **potrebno je odmah prekinuti davanje infuzije i potražiti savet od svog lekara ili patronažne medicinske sestre. Takođe odmah kontaktirajte svog lekara ili patronažnu medicinsku sestru ukoliko se ne osećate dobro nakon davanja leka.** Česta neželjena dejstva (mogu da se jave kod najviše 1 na 10 pacijenata koji uzimaju lek) su: nedostatak daha, kašalj, koprivnjača/lokalno oticanje kože ili suzokože usta i grla, svrab, kožni osip. Pojedina neželjena dejstva, koja ukazuju na reakcije preosetljivosti, zabeležena su prilikom primanja leka ili neposredno nakon toga, na primer: svrab, crvenilo, koprivnjača/lokalno oticanje kože ili suzokože usta i grla, nelagodnost u grudima, ubrzani rad srca, plavičasta koža, nedostatak daha, osećaj peckanja, trnjenja ("žmarci") ili utrnulost kože, pad krvnog pritiska i bol u leđima. Ukoliko Vam se ispolji bilo koja neželjena reakcija, potrebno je da o tome obavestite lekara, farmaceuta ili medicinsku sestru. Ovo uključuje i svaku moguću neželjenu reakciju koja nije navedena u Uputstvu za lek. Prijavljivanjem neželjenih reakcija možete da pomognete u proceni bezbednosti ovog leka. Sumnju na neželjene reakcije na lek možete da prijavite Agenciji za lekove i medicinska sredstva Srbije (ALIMS) putem:
  - ONLINE prijave dostupne na internet stranici www.alims.gov.rs ili
  - popunjavanjem obrasca za prijavu neželjene reakcije za pacijenta koji je dostupan na internet stranici www.alims.gov.rs i slanjem poštom na adresu Agencija za lekove i medicinska sredstva Srbije, Nacionalni centar za farmakovigilancu, Vojvode Stepe 458, 11221 Beograd, Republika Srbija ili elektronskom poštom na nezeljene.reakcije@alims.gov.rs

Sumnju na neželjene reakcije na lek možete prijaviti i nosiocu dozvole za lek Cerezyme®:
AMICUS SRB d.o.o.
Milorada Jovanovića 9, 11 000 Beograd
Tel. 011/4426-300
E-mail: medinfo.serbia@swixxbiopharma.com

Lečenje kod kuće

- Okruženje kod kuće mora biti prilagođeno davanju infuzijske terapije kod kuće, što podrazumeva čisto okruženje sa električnom energijom, vodom, pristupom telefonu, frižiderom i primerenim prostorom za čuvanje leka kao i svu potrebnu opremu za infuziju.
- Najbolje bi bilo da prilikom infuzije leka uz pacijenta bude prisutan negovatelj ili druga osoba.
- Pacijent i/ili negovatelj mora biti stručno osposobljen za izvođenje postupka rekonstitucije i infuzije leka Cerezyme.
- Može se koristiti prenosni infuzijski sistem, na primer prenosni difuzor (infuzijski sistem na pozitivan pritisak).

(1) Upotreba leka Cerezyme® (imigluceraza) namenjena je za dugotrajnu enzimsku supstitucionu terapiju kod pacijenata sa potvrđenom dijagnozom ne-neuropatske (tip 1) ili hronične neuropatske (tip 3) Gošeove bolesti koji pokazuju klinički značajne manifestacije bolesti, bez neuroloških znakova.

Manifestacije Gošeove bolesti koje nisu neurološkog tipa uključuju jedno ili više navedenih stanja: anemija nakon isključenih drugih uzroka, kao što je nedostatak gvožđa; trombocitopenija; oboljenje kostiju nakon isključenja drugih uzroka kao što je nedostatak vitamina D; hepatomegalija ili splenomegalija.

UPUTSTVO ZA LEK

Cerezyme®, 400 j., prašak za koncentrat za rastvor za infuziju imigluceraza

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, farmaceutu 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, farmaceutu ili medicinskoj sestri. Ovo uključuje i bilo koje neželjeno dejstvo koje nije navedeno u ovom uputstvu. Vidite odeljak 4.

U ovom uputstvu pročitaćete:

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

1. Šta je lek Cerezyme i čemu je namenjen

Lek Cerezyme sadrži aktivnu supstancu imiglucerazu i primenjuje se u lečenju pacijenata sa potvrđenom dijagnozom Gošeove bolesti tipa 1 ili tipa 3, koji ispoljavaju simptome ove bolesti kao što su: anemija (mali broj crvenih krvnih zrnaca), sklonost ka krvarenju (zbog malog broja trombocita, koji su vrsta krvnih ćelija), povećanje slezine ili jetre, ili oboljenje kostiju.

Osobe obolele od Gošeove bolesti imaju male vrednosti enzima nazvanog kisela beta-glukozidaza. Ovaj enzim pomaže organizmu da kontroliše vrednosti glukozilceramida u krvi. Glukozilceramid je supstanca koja se prirodno nalazi u organizmu, sačinjena od šećera i masti. Kod Gošeove bolesti, nivoi glukozilceramida mogu biti previše visoki.

Lek Cerezyme je veštački enzim koji se zove imiglucerazа i može da zameni prirodni enzim kiselu beta- glukozidazu, koja nedostaje ili nije dovoljno aktivna kod osoba koje boluju od Gošeove bolesti.

Informacije u ovom Uputstvu primenjuju se kod svih grupa pacijenata, uključujući decu, adolescente, odrasle i starije pacijente.

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

Lek Cerezyme ne smete primati:
- Ukoliko ste alergični (preosetljivi) na imiglucerazu ili na bilo koju od pomoćnih supstanci ovog leka (navedene u odeljku 6).

Upozorenja i mere opreza
Razgovarajte sa svojim lekarom ili farmaceutom pre nego što primite lek Cerezyme:
- Ukoliko ste na terapiji lekom Cerezyme, kod Vas se mogu ispoljiti alergijske reakcije tokom primene leka ili ubrzo nakon prestanka njegove primene. Ukoliko se kod Vas ispolje takve reakcije, **odmah o tome obavestite Vašeg lekara.** Vaš lekar može ispitati da li imate alergijsku reakciju na imiglucerazu.
- Neki pacijenti koji boluju od Gošeove bolesti, imaju visok krvni pritisak u plućima (plućna hipertenzija). Uzroci mogu biti nepoznati ili to može nastati usled problema sa srcem, plućima ili jetrom. Ovo se može desiti bilo da su pacijenti na terapiji lekom Cerezyme ili da nisu. Ali, ukoliko osetite **bilo kakav nedostatak daha (otežano disanje)**, morate to saopštiti Vašem lekaru.

Drugi lekovi i Cerezyme
Obavestite Vašeg lekara ili farmaceuta ukoliko uzimate, donedavno ste uzimali ili ćete možda uzimati bilo koje druge lekove.

Lek Cerezyme se ne sme davati pomešan sa drugim lekovima u istoj infuziji (infuzija kap po kap).

Trudnoća i dojenje
Ukoliko ste trudni ili dojite, mislite da ste trudni ili planirate trudnoću, obratite se Vašem lekaru ili farmaceutu za savet pre nego što uzmete ovaj lek. Preporučuje se oprez prilikom primene leka Cerezyme tokom trudnoće i dojenja.

Lek Cerezyme sadrži natrijum
Ovaj lek sadrži 41 mg natrijuma (glavni sastojak kuhinjske soli) po bočici. To odgovara 2% preporučenog maksimalnog dnevnog unosa soli za odraslu osobu. Primenjuje se u intravenskom rastvoru 0,9% natrijum-hlorida. Ovo treba uzeti u obzir kod pacijenata koji su na na dijeti u kojoj se kontroliše unos natrijuma.

3. Kako se primenjuje lek Cerezyme

Upustva za pravilnu upotrebu
Cerezyme se daje kao infuzija kap po kap u venu (intravenska infuzija).

Lek Cerezyme, prašak za koncentrat za rastvor za infuziju, se pre primene meša sa sterilnom vodom.

Lek Cerezyme se primenjuje pod nadzorom lekara sa iskustvom u lečenju Gošeove bolesti. Vaš lekar može predložiti da infuziju primate kod kuće, ukoliko ispunjavate potrebne uslove za takvu primenu leka Cerezyme. Ukoliko želite da infuziju primate kod kuće, molimo Vas da se obratite Vašem lekaru.

Doziranje leka biće posebno prilagođeno Vama. Vaš lekar će Vam odrediti dozu na osnovu težine simptoma Vaše bolesti, kao i drugih faktora. Preporučeno doziranje leka Cerezyme je 60 jedinica/kg telesne mase, primenjenih jednom svake dve nedelje.

Vaš lekar će pažljivo pratiti Vaš odgovor na terapiju i može menjati (smanjiti ili povećati) Vašu dozu, sve dok ne utvrdi najbolju dozu koja dobro kontroliše Vaše simptome.

Kada utvrdi Vašu optimalnu dozu, Vaš lekar će i dalje nastaviti da prati Vaše zdravstveno stanje (Vaš odgovor na terapiju), da bi bio siguran da dobijate pravu dozu leka. Ovo može činiti na svakih 6 do 12 meseci.

Nedostaju informacije o delovanju leka Cerezyme na simptome centralnog nervnog sistema (mozga) kod pacijenata sa hroničnim neuropatskim Gošeovim oboljenjem. Stoga se i ne može preporučiti poseban režim doziranja leka kod ovih pacijenata.

ICGG– Internacionalni registar obolelih od Gošeove bolesti
Možete zamoliti Vašeg lekara da unese Vaše podatke u Internacionalni registar obolelih od Gošeove bolesti. Svrha ovog Registra je povećanje razumevanja ovog oboljenja i provera koliko je enzimska terapija (kao što je lek Cerezyme) dobra u regulisanju ove bolesti. Ovo može dovesti do poboljšanja u bezbednoj i delotvornoj primeni leka Cerezyme. Vaši podaci biće uneti u ovaj Registar anonimno i niko neće znati da se odnose na Vas.

Ako ste primili više leka Cerezyme nego što treba
Nisu zabeleženi slučajevi predoziranja lekom Cerezyme.

Ako ste zaboravili da primite lek Cerezyme
Ukoliko ste propustili infuziju, molimo Vas da se obratite Vašem lekaru.

Ako imate dodatnih pitanja o primeni ovog leka, obratite se svom lekaru ili farmaceutu.

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.

Česta neželjena dejstva (mogu da se jave kod najviše 1 na 10 pacijenata koji uzimaju lek):
- nedostatak daha
- kašalj
- koprivnjača (lokalno oticanje kože ili suzokože usta i grla)
- svrab
- kožni osip

Povremena neželjena dejstva (mogu da se jave kod najviše 1 na 100 pacijenata koji uzimaju lek):
- vrtoglavica
- glavobolja
- osećaj peckanja, trnjenja (”žmarci”) ili utrnulost kože
- ubrzan rad srca (povećan broj otkucaja u minuti)
- plavičasta boja kože
- naleti crvenila
- pad krvnog pritiska
- povraćanje
- mučnina
- grčevi u predelu trbuha
- proliv
- bol u zglobovima
- nelagodnost na mestu primene infuzije
- pečenje na mestu primene infuzije
- oticanje na mestu primene infuzije
- sterilno gnojno zapaljenje na mestu primene infuzije
- nelagodnost u grudima
- groznica (povišena telesna temperatura)
- ukočenost
- umor
- bol u leđima

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

Neka neželjena dejstva prvenstveno su zabeležena tokom primene leka pacijentima ili ubrzo nakon završetka primene ovog leka. Ovo je uključivalo svrab, crvenilo lica, koprivnjaču (lokalno oticanje kože ili suzokože usta i ždrela), nelagodnost u grudima, ubrzan rad srca, plavičastu boju kože, nedostatak daha (otežano disanje), osećaj peckanja, trnjenja (,,žmarci”) ili utrnulost kože, pad krvnog pritiska i bol u leđima. Ukoliko se kod Vas ispolji bilo koji od navedenih simptoma, molimo Vas da **o tome odmah obavestite Vašeg lekara.** Može biti potrebno da Vam se daju dodatni lekovi radi sprečavanja alergijske reakcije (npr. antihistaminici i/ili kortikosteroidi).

Prijavljivanje neželjenih reakcija

Ukoliko Vam se ispolji bilo koja neželjena reakcija, potrebno je da o tome obavestite lekara, farmaceuta 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 Cerezyme

Čuvati lek van vidokruga i domašaja dece.

Ne smete koristiti lek Cerezyme posle isteka roka upotrebe naznačenog na spoljašnjem pakovanju nakon „Važi do”. Datum isteka roka upotrebe se odnosi na poslednji dan navedenog meseca.

Neotvorene bočice:
Čuvati u frižideru (2°C do 8°C).

Razblaženi rastvor:
Preporučuje se upotreba leka Cerezyme odmah nakon mešanja praška sa sterilnom vodom. Rekonstituisani rastvor u bočici se ne može čuvati i mora se odmah razblažiti u infuzionoj kesi. Samo se razblaženi rastvor može čuvati do 24 sata i to na hladnom (2°C - 8°C) i tamnom mestu.

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 Cerezyme
- Aktivna supstanca je imiglucerazа. Imiglucerazа je promenjeni oblik enzima kisela beta-glukozidaza prirodno prisutnog kod ljudi, koji se proizvodi tehnologijom rekombinantne DNK. Jedna bočica leka sadrži 400 jedinica imiglucerazе. Nakon rekonstitucije (pripreme), rastvor sadrži 40 jedinica imiglucerazе po mililitru (40 j./mL).
- Pomoćne supstance su: manitol; natrijum-citrat; limunska kiselina, monohidrat i polisorbat 80.

Kako izgleda lek Cerezyme i sadržaj pakovanja
Cerezyme je beli ili skoro beli prašak. Nakon rekonstitucije rastvor je bistar, bezbojan i bez prisustva vidljivih čestica. Rekonstituisani rastvor se mora dodatno razblažiti.

Unutrašnje pakovanje je bočica od 20 mL od borosilikatnog (prozirnog) stakla tipa I. Zatvarač se sastoji od silikonizovanog butilnog čepa sa flip-off poklopcem sa evidencijom otvaranja.
Da bi se dobila odgovarajuća zapremina i omogućilo tačno doziranje, svaka bočica je napunjena tako da sadrži višak od 0,6 mL.

Spoljašnje pakovanje je složiva kartonska kutija u kojoj se nalazi 1 bočica i Uputstvo za lek.

Nosilac dozvole:
AMICUS SRB D.O.O.
Milorada Jovanovića 9, Beograd

Ovo uputstvo je poslednji put odobreno
Januar, 2023.

Režim izdavanja leka:
Lek se može upotrebljavati u stacionarnoj zdravstvenoj ustanovi, izuzetno lek se može izdavati i uz lekarski recept, u cilju nastavka terapije kod kuće, što mora biti naznačeno i overeno na poleđini lekarskog recepta.

Broj i datum dozvole:
515-01-00729-22-001 od 18.01.2023.