

B. ULOTKA DLA PACJENTA

Ulotka dołączona do opakowania: informacja dla użytkownika

Replagal 1 mg/ml koncentrat do sporządzania roztworu do infuzji agalzydaza 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 lub farmaceuty.
- Lek ten przepisano ściśle określonej osobie. Nie należy go przekazywać innym. Lek może zaszkodzić innej osobie, nawet jeśli objawy jej choroby są takie same.
- Jeśli u pacjenta wystąpią jakiegokolwiek objawy niepożądane, w tym wszelkie objawy niepożądane niewymienione w tej ulotce, należy powiedzieć o tym lekarzowi lub farmaceucie. Patrz punkt 4.

Spis treści ulotki

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

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

Substancją czynną leku Replagal jest agalzydaza alfa (1 mg/ml). Agalzydaza alfa jest rodzajem ludzkiego enzymu α -galaktozydazy. Wytwarzana jest poprzez aktywację genu warunkującego wytwarzanie α -galaktozydazy A w komórkach. Następnie enzym wyodrębniany jest z komórek i przygotowywany w postaci jałowego koncentratu do sporządzania roztworu do infuzji.

Replagal stosuje się w leczeniu dorosłych pacjentów oraz młodzieży i dzieci w wieku od 7 lat z potwierdzonym rozpoznaniem choroby Fabry'ego. Jest on stosowany w długotrwałej terapii zastępczej, gdy brak enzymu lub poziom enzymu w organizmie jest mniejszy niż normalnie, tak jak ma to miejsce w chorobie Fabry'ego.

Po sześciomiesięcznym leczeniu lek Replagal znacznie zmniejszył ból u pacjentów w porównaniu do pacjentów otrzymujących placebo (imitacja leku). W porównaniu do pacjentów otrzymujących placebo, lek Replagal zmniejszył masę lewej komory serca u pacjentów leczonych. Te wyniki sugerują, że objawy choroby ulegają złagodzeniu lub choroba staje się stabilna.

2. Informacje ważne przed podaniem leku Replagal

Kiedy nie przyjmować leku Replagal

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

Ostrzeżenia i środki ostrożności

Przed rozpoczęciem przyjmowania leku Replagal, należy omówić to z lekarzem lub farmaceutą.

Jeśli u pacjenta wystąpiły którekolwiek z poniższych objawów podczas podawania wlewu lub po

wlewie, należy niezwłocznie powiedzieć o tym lekarzowi:

- wysoka gorączka, dreszcze, pocenie się, szybkie bicie serca;
- wymioty;
- zawroty głowy;
- pokrzywka;
- obrzęk dłoni, stóp, kostek u nóg, twarzy, warg, jamy ustnej lub gardła mogący utrudniać połykanie lub oddychanie.

Lekarz może chwilowo zatrzymać infuzję (5-10 minut) aż do ustąpienia objawów, a następnie ponownie ją rozpocząć. Ponadto lekarz może leczyć objawy przy pomocy innych leków (leki przeciwhistaminowe i kortykosteroidy). W większości przypadków, pomimo wystąpienia takich objawów, Replagal będzie nadal podawany pacjentowi.

Jeśli wystąpią silne odczyny alergiczne (typu anafilaktycznego), należy natychmiast przerwać podawanie leku Replagal i lekarz rozpocznie odpowiednie leczenie.

Jeśli leczenie lekiem Replagal spowoduje tworzenie w organizmie pacjenta przeciwciał, nie wpłynie to na działanie leku Replagal a przeciwciała mogą zniknąć z czasem.

W przypadku zaawansowanej choroby nerek, pacjent może stwierdzić, że leczenie lekiem Replagal ma ograniczony wpływ na nerki. Przed rozpoczęciem przyjmowania leku Replagal, należy omówić to z lekarzem lub farmaceutą.

Dzieci

Doświadczenie dotyczące stosowania u dzieci w wieku od 0 do 6 lat jest ograniczone i dlatego nie można zalecić żadnej dawki dla dzieci w tej grupie wiekowej.

Replagal a inne leki

Należy powiedzieć lekarzowi lub farmaceucie o wszystkich lekach stosowanych przez pacjenta obecnie lub ostatnio, a także o lekach, które pacjent planuje stosować.

Należy powiedzieć lekarzowi, jeśli pacjent przyjmuje leki zawierające chlorochinę, amiodaron, benzochinę lub gentamycynę. Istnieje teoretyczne ryzyko zmniejszenia aktywności agalzydazy alfa.

Ciąża i karmienie piersią

Bardzo ograniczone dane kliniczne dotyczące stosowania leku Replagal w czasie ciąży nie wykazały niepożądanego działania leku na matkę i nowo narodzone dziecko.

Jeśli pacjentka jest w ciąży lub karmi piersią, przypuszcza że może być w ciąży lub gdy planuje mieć dziecko, powinna poradzić się lekarza lub farmaceuty przed zastosowaniem tego leku.

Prowadzenie pojazdów i obsługiwanie maszyn

Podczas przyjmowania leku Replagal można prowadzić pojazdy i obsługiwać maszyny.

Replagal zawiera sód

Lek zawiera 14,2 mg sodu (głównego składnika soli kuchennej) w każdej fiołce. Odpowiada to 0,7% maksymalnej zalecanej dobowej dawki sodu w diecie u osób dorosłych.

Prowadzenie dokumentacji

W celu poprawy identyfikowalności biologicznych produktów leczniczych należy czytelnie zapisać nazwę i numer serii podawanego produktu. W razie wątpliwości należy skontaktować się z lekarzem.

3. Jak stosować lek Replagal

Lek powinien być podawany i nadzorowany przez odpowiednio wyszkolony personel, który będzie również obliczać dawkę, która ma być podana pacjentowi.

Zalecana dawka stosowana we wlewie to 0,2 mg na kg masy ciała. Stanowi to około 14 mg lub 4 fiołki (opakowania szklane) leku Replagal na masę ciała przeciętnego człowieka (70 kg).

Stosowanie u dzieci i młodzieży

U dzieci i młodzieży w wieku od 7 do 18 lat można stosować dawkę 0,2 mg/kg mc. co drugi tydzień.

Dzieci i młodzież mogą być bardziej podatne na występowanie reakcji związanej z infuzją niż dorośli. Jeśli wystąpią jakiegokolwiek objawy niepożądane podczas podawania pacjentowi infuzji, należy powiedzieć o tym lekarzowi.

Sposób podawania

Przed podaniem Replagal musi być rozcieńczony w 0,9 % roztworze chlorku sodu (9 mg/ml). Po rozcieńczeniu Replagal podaje się we wlewie dożylnym. Zwykle jest podawany do żyły w przedramieniu.

Wlew powinien odbywać się co dwa tygodnie.

Każdy dożylny wlew leku Replagal trwa około 40 minut. Leczenie powinno być nadzorowane przez lekarza wyspecjalizowanego w leczeniu choroby Fabry'ego.

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

4. Możliwe działania niepożądane

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

Jeżeli u pacjenta wystąpi ciężka reakcja alergiczna (typu anafilaktycznego), podawanie leku Replagal zostanie natychmiast przerwane a lekarz rozpocznie odpowiednie leczenie.

Większość objawów niepożądanych ma łagodny lub umiarkowany charakter. Częściej niż u 1 na 10 pacjentów (częstość określana jako „bardzo często”) mogą wystąpić niepożądane objawy w czasie podawania wlewu leku Replagal lub po jego zakończeniu (reakcja związana z infuzją). Objawy te obejmują dreszcze, ból głowy, nudności, gorączkę, zmęczenie, niestabilność, trudności z oddychaniem, drżenie, kaszel i wymioty. Niektóre objawy mogą być ciężkie i mogą wymagać leczenia.

Reakcje związane z infuzją dotyczące serca, w tym niedokrwienie mięśnia sercowego i niewydolność serca mogą występować u pacjentów z chorobą Fabry'ego obejmującą struktury serca (częstość „nie znana” (częstość nie może być określona na podstawie dostępnych danych). Lekarz może zalecić tymczasowe wstrzymanie infuzji (5 - 10 min.) do ustąpienia tych objawów, a następnie wznowić infuzję. Lekarz może również zalecić leczenie tych objawów innymi lekami (leki antyhistaminowe lub kortykosteroidy). W większości przypadków nadal można podawać lek Replagal, nawet jeśli występują takie objawy.

Lista pozostałych działań niepożądanych:

Bardzo częste działania niepożądane (mogą występować częściej niż u 1 na 10 pacjentów):

- obrzęk tkanek (np. nóg, rąk)
- mrowienie lub drętwienie lub ból palców u rąk lub stóp
- dzwonięcie w uszach
- kołatanie serca
- ból gardła
- ból brzucha, biegunka
- wysypka w miejscu podania
- ból pleców lub ból kończyn, ból mięśni, ból stawów
- ból w klatce piersiowej, objawy przeziębienia, gorączka, złe samopoczucie

Częste działania niepożądane (mogą występować u nie więcej niż 1 na 10 pacjentów):

- zmiana odczuwanego smaku pokarmów, wydłużony sen
- łzawienie oczu
- nasilone dzwonięcie w uszach
- przyspieszone bicie serca, zaburzenia rytmu serca
- podwyższone ciśnienie krwi, obniżone ciśnienie krwi, zaczerwienienie twarzy
- chrypka lub uczucie ucisku w gardle, katar
- uczucie dyskomfortu w jamie brzusznej
- trądzik, zaczerwieniona lub swędząca lub plamista skóra, nadmierne pocenie się
- uczucie dyskomfortu w obrębie mięśni i kości, obrzęk kończyn lub stawów
- nadwrażliwość
- uczucie ucisku w klatce piersiowej, nasilone uczucie braku energii, uczucie zimna lub gorąca, objawy grypopodobne, dyskomfort

Niezbyt częste działania niepożądane (mogą występować u więcej niż 1 na 100 pacjentów):

- ciężka reakcja uczuleniowa (typu anafilaktycznego)
- nieprawidłowy odruch mrugania
- przyspieszone bicie serca
- zmniejszone nasycenie krwi tlenem i nasiloną wydzielina w gardle
- zaburzenia zmysłu węchu
- zbieranie się płynu pod skórą, co może wywołać obrzęk ciała i pojawienie się siateczkowatych przebarwień, np. na nogach
- uczucie ciężkości
- wysypka w miejscu podania

Dzieci i młodzież

Działania niepożądane obserwowane u dzieci były na ogół podobne do tych obserwowanych u dorosłych. Jednak częściej występowały reakcje związane z infuzją (gorączka, duszność, ból w klatce piersiowej) i nasilenie bólu.

Zgłaszanie działań niepożądanych

Jeśli wystąpią jakiegokolwiek objawy niepożądane, w tym wszelkie objawy niepożądane niewymienione w ulotce, należy powiedzieć o tym lekarzowi lub farmaceucie. Działania niepożądane można zgłaszać bezpośrednio do „krajowego systemu zgłaszania” wymienionego w [załączniku V](#). Dzięki zgłaszaniu działań niepożądanych można będzie zgromadzić więcej informacji na temat bezpieczeństwa stosowania leku.

5. Jak przechowywać lek Replagal

Lek należy przechowywać w miejscu niewidocznym i niedostępnym dla dzieci.

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

Przechowywać w lodówce (2°C – 8°C).

Nie stosować leku Replagal, jeśli zauważy się zmianę barwy lub obecność zanieczyszczeń.

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 Replagal

- Substancją czynną leku jest agalzydaza alfa. Każdy ml leku Replagal zawiera 1 mg agalzydazy alfa.
- Pozostałe składniki to: sodu diwodorofosforan jednowodny
 polisorbat 20
 sodu chlorek
 sodu wodorotlenek
 woda do wstrzykiwań

Replagal zawiera sól. Patrz punkt 2.

Jak wygląda lek Replagal i co zawiera opakowanie

Replagal jest koncentratem do sporządzania roztworu do infuzji. Lek jest dostępny we fiolkach zawierających 3,5 mg/ 3,5 ml agalzydazy alfa. Dostępne wielkości opakowań zawierają 1, 4 lub 10 fiolek. Nie wszystkie rodzaje opakowań muszą znajdować się w obrocie.

Podmiot odpowiedzialny

Shire Human Genetic Therapies AB
Vasagatan 7
111 20 Stockholm
Szwecja
Tel: +800 6638470
E-mail: medinfoEMEA@shire.com

Wytwórca

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

Data ostatniej aktualizacji ulotki

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 personelu medycznego lub pracowników służby zdrowia: