

B. ULOTKA DLA PACJENTA

Ulotka dołączona do opakowania: informacja dla użytkownika

Aldurazyme 100 j./ml, koncentrat do sporządzania roztworu do infuzji Laronidaza

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.
- Należy zwrócić się do lekarza lub farmaceuty w razie jakichkolwiek wątpliwości.
- 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 wystąpią jakiegokolwiek objawy niepożądane, w tym wszelkie możliwe objawy niepożądane niewymienione w ulotce, należy powiedzieć o tym lekarzowi lub farmaceucie. Patrz punkt 4.

Spis treści ulotki:

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

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

Lek Aldurazyme stosuje się w leczeniu pacjentów z potwierdzonym rozpoznaniem mukopolisacharydozy typu I (MPS I). Podaje się go w leczeniu objawów pozaneurologicznych choroby.

U osób z rozpoznaniem MPS I stwierdza się niewielką aktywność lub brak enzymu α -L-iduronidazy odpowiadającego za rozkład pewnych substancji (glikozaminoglikanów) w organizmie. Zaburza to proces rozkładu i przetwarzania w organizmie tych substancji oraz ich nagromadzenie w wielu tkankach organizmu prowadzące do wystąpienia objawów MPS I.

Lek Aldurazyme (laronidaza) jest sztucznie otrzymany enzymem. Umożliwia uzupełnienie niedoboru naturalnego enzymu u pacjentów z chorobą MPS I.

2. Informacje ważne przed zastosowaniem leku Aldurazyme

Kiedy nie stosować leku Aldurazyme

Jeśli pacjent ma uczulenie (nadwrażliwość) na laronidazę lub którykolwiek z pozostałych składników tego leku (wymienione w punkcie 6).

Ostrzeżenia i środki ostrożności

Przed rozpoczęciem stosowania leku Aldurazyme należy zwrócić się do lekarza. W czasie leczenia lekiem Aldurazyme mogą wystąpić odczyny związane z infuzją. Odczyn związany z infuzją jest działaniem niepożądanym występującym podczas infuzji lub przed końcem dnia, w którym przeprowadzono infuzję (patrz punkt 4 „*Możliwe działania niepożądane*”). Niektóre z tych odczynów mogą być ciężkie. Jeśli wystąpi taki odczyn, należy natychmiast skontaktować się z lekarzem.

Jeśli wystąpią takie reakcje, należy bezzwłocznie przerwać infuzję leku Aldurazyme, a lekarz musi rozpocząć odpowiednie leczenie.

Tego rodzaju reakcje mogą być szczególnie silne, jeżeli u pacjenta w przebiegu MPS I występuje zwięźnienie górnych dróg oddechowych.

W celu zapobieżenia reakcjom alergicznym konieczne może być podanie dodatkowych leków np. przeciwhistaminowych oraz paracetamolu.

Inne leki i Aldurazyme

Ze względu na ryzyko hamowania działania leku Aldurazyme należy poinformować lekarza w razie stosowania leków zawierających chlorochinę lub prokainę.

Należy powiedzieć lekarzowi lub farmaceucie o wszystkich lekach przyjmowanych obecnie lub ostatnio, również tych, które wydawane są bez recepty.

Ciąża, karmienie piersią i wpływ na płodność

Doświadczenia ze stosowaniem leku Aldurazyme u kobiet w ciąży są niewystarczające.

Leku Aldurazyme nie stosować w okresie ciąży, jeśli to nie jest bezwzględnie konieczne.

Nie wiadomo, czy lek Aldurazyme pojawia się w mleku kobiety. Zaleca się zaprzestanie karmienia piersią podczas leczenia lekiem Aldurazyme.

Brak informacji dotyczących wpływu leku Aldurazyme na płodność.

W ciąży i w okresie karmienia piersią lub gdy istnieje podejrzenie, że kobieta jest w ciąży lub gdy planuje ciążę, przed zastosowaniem tego leku należy poradzić się lekarza lub farmaceuty.

Prowadzenie pojazdów i obsługiwanie maszyn

Nie badano wpływu leku na zdolność prowadzenia pojazdów i obsługiwanie maszyn.

Lek Aldurazyme zawiera sól

W 1 fiołce produktu leczniczego znajduje się 1,29 mmol sodu. Należy to uwzględnić w przypadku leczenia pacjentów stosujących dietę ubogosodową.

3. Jak stosować lek Aldurazyme

Instrukcja stosowania – rozcieńczenie i podawanie

Koncentrat do sporządzania roztworu do infuzji trzeba rozcieńczyć przed zastosowaniem; lek przeznaczony jest do podawania dożylnego (patrz *Informacje przeznaczone wyłącznie dla fachowego personelu medycznego*).

Lek Aldurazyme należy podawać w odpowiednich warunkach klinicznych, z natychmiastowym dostępem do wyposażenia resuscytacyjnego potrzebnego do leczenia nagłych stanów medycznych.

Dawkowanie

Zalecana dawka leku Aldurazyme to 100 j./kg mc. stosowana raz w tygodniu w infuzji dożylniej. Początkową szybkość infuzji 2 j./kg mc./h można stopniowo zwiększać co 15 minut w razie dobrej tolerancji, aż do maksymalnej szybkości 43 j./kg mc./h. Całkowitą objętość infuzji należy podać w ciągu około 3-4 godzin.

Ten lek należy zawsze stosować zgodnie z zaleceniami lekarza. W razie wątpliwości należy zwrócić się do lekarza.

Zastosowanie większej niż zalecana dawki leku Aldurazyme

Nie zgłoszono żadnego przypadku przedawkowania leku Aldurazyme.

Pominięcie zastosowania leku Aldurazyme

W razie pominięcia infuzji leku Aldurazyme należy skontaktować się z lekarzem.

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.

Działania niepożądane obserwowano na ogół podczas podawania leku lub krótko po jego zakończeniu (odczyny związane z infuzją). Jeśli u pacjenta wystąpi tego typu reakcja, należy **niewłócznie skontaktować się z lekarzem**. Liczba wymienionych reakcji zmniejszyła się w miarę długości leczenia lekiem Aldurazyme. Nasilenie większości reakcji było łagodne do umiarkowanego. Jednak w trakcie infuzji leku Aldurazyme lub do 3 godzin po niej u pacjentów obserwowano ciężkie uogólnione reakcje alergiczne (reakcje anafilaktyczne). Niektóre z objawów takiej ciężkiej reakcji alergicznej zagrażały życiu pacjenta i obejmowały skrajne trudności z oddychaniem, obrzęk gardła, zmniejszone ciśnienie krwi oraz zmniejszony poziom tlenu w organizmie. U kilku pacjentów, którzy we wcześniejszym okresie mieli dolegliwości górnych dróg oddechowych i płuc związane z chorobą MPS I, wystąpiły silne reakcje, w tym skurcz oskrzeli (zwięźenie dróg oddechowych), zatrzymanie oddychania i opuchnięcie twarzy. Częstość występowania skurczu oskrzeli i zatrzymania oddychania nie jest znana. Uważa się, że ciężkie reakcje alergiczne (reakcje anafilaktyczne) i opuchnięcia twarzy występują często i mogą dotyczyć do 1 na 10 pacjentów.

Do objawów występujących bardzo często (mogących dotyczyć więcej niż 1 na 10 pacjentów), które nie były ciężkie, należą: ból głowy, nudności, ból brzucha, wysypka, choroba stawów, bóle stawów, bóle pleców, ból rąk lub nóg, zaczerwienienie, gorączka, dreszcze, przyspieszony rytm serca, zwiększone ciśnienie krwi oraz odczyn w miejscu infuzji.

Inne działania niepożądane są następujące:

Często (mogą dotyczyć do 1 na 10 pacjentów)

- podwyższenie temperatury ciała
- mrowienie
- zawroty głowy
- kaszel
- niewydolność oddechowa
- wymioty
- biegunka
- opuchnięcie szyi
- pokrzywka
- świąd
- utrata owłosienia
- zimne poty, nadmierna potliwość
- bóle mięśniowe
- bladość
- zimne ręce lub stopy
- uczucie gorąca, uczucie zimna
- zmęczenie
- objawy rzekomogrypowe
- niepokój

Nieznana (częstość nie może być określona na podstawie dostępnych danych)

- niebieskawe zabarwienie skóry (ze względu na mniejsze stężenie tlenu we krwi)
- szybki oddech
- zaczerwienienie skóry
- przeciekanie leku do tkanki otaczającej miejsce wstrzyknięcia, co może spowodować obrzęk i zaczerwienienie
- opuchnięcie rąk i (lub) nóg

Jeśli wystąpią jakiegokolwiek objawy niepożądane, w tym wszelkie możliwe objawy niepożądane niewymienione w ulotce, należy zwrócić się do lekarza. 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, e-mail: ndl@urpl.gov.pl

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

5. Jak przechowywać lek Aldurazyme

Lek należy przechowywać w miejscu niewidocznym i niedostępnym dla dzieci.

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

Fiolki oryginalnie zamknięte:

Przechowywać w lodówce (2°C–8°C).

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 Aldurazyme

- Substancją czynną leku jest laronidaza. 1 ml roztworu w fiolce zawiera 100 j. laronidazy. W każdej fiolce 5 ml znajduje się 500 j. laronidazy.
- Ponadto lek zawiera chlorek sodu, jednowodny jednozasadowy fosforan sodu, siedmiowodny dwuzasadowy fosforan sodu, polisorb 80, wodę do iniekcji.

Jak wygląda lek Aldurazyme i co zawiera opakowanie

Lek Aldurazyme jest dostarczany jako koncentrat do sporządzania roztworu do infuzji. Jest to roztwór przejrzysty do lekko opalizującego, bezbarwny do bledożółtego.

Wielkość opakowania: 1, 10 i 25 fiolek w kartonie. Nie wszystkie wielkości opakowań muszą znajdować się w obrocie.

Podmiot odpowiedzialny i wytwórca

Podmiot odpowiedzialny

Genzyme Europe B.V., Paasheuvelweg 25, 1105 BP Amsterdam, Holandia.

Wytwórca

Genzyme Ltd., 37 Hollands Road, Haverhill, Suffolk CB9 8PU, Wielka Brytania.

Genzyme Ireland Ltd, IDA Industrial Park, Old Kilmeaden Road, Waterford, Irlandia

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

**België/Belgique/Belgien/
Luxembourg/Luxemburg**
Sanofi Belgium
Tél/Tel: + 32 2 710 54 00

България
SANOFI BULGARIA EOOD
Тел.: +359 (0)2 970 53 00

Česká republika
sanofi-aventis, s.r.o.
Tel: +420 233 086 111

Danmark
sanofi A/S
Tlf: +45 45 16 70 00

Deutschland
Sanofi-Aventis Deutschland GmbH
Tel.: 0800 04 36 996
Tel. aus dem Ausland: +49 69 305 7013

Eesti
sanofi-aventis Estonia OÜ
Tel. +372 6 273 488

Ελλάδα
sanofi-aventis AEBE
Τηλ: +30 210 900 1600

España
sanofi-aventis, S.A.
Tel: +34 93 485 94 00

France
sanofi-aventis France
Tél: 0 800 222 555
Appel depuis l'étranger: +33 1 57 63 23 23

Hrvatska
sanofi-aventis Croatia d.o.o.
Tel: +385 1 600 34 00

Ireland
sanofi-aventis Ireland Ltd. T/A SANOFI
Tel: +353 (0) 1 403 56 00

Ísland
Vistor hf.
Sími: +354 535 7000

Italia
Sanofi S.p.A.
Tel: +39 059 349 811

Magyarország
SANOFI-AVENTIS Zrt.
Tel: +36 1 505 0050

Malta
Sanofi Malta Ltd
Tel: +356 21493022

Nederland
Genzyme Europe B.V.
Tel: +31 20 245 4000

Norge
sanofi-aventis Norge AS
Tlf: + 47 67 10 71 00

Österreich
sanofi-aventis GmbH
Tel: + 43 1 80 185 - 0

Polska
sanofi-aventis Sp. z o.o.
Tel: +48 22 280 00 00

Portugal
Sanofi – Produtos Farmacêuticos, Lda.
Tel: +351 21 35 89 400

România
Sanofi Romania SRL
Tel: +40 (0) 21 317 31 36

Slovenija
sanofi-aventis d.o.o.
Tel: +386 1 560 4800

Slovenská republika
sanofi-aventis Pharma Slovakia s.r.o.
Tel.: +421 2 33 100 100

Suomi/Finland
Sanofi Oy
Puh/Tel: + 358 201 200 300

Sverige
Sanofi AB
Tel: +46 (0)8 634 50 00

United Kingdom
Sanofi
Tel +44 (0)845 372 7101

Κύπρος

sanofi-aventis Cyprus Ltd.

Τηλ: +357 22 871600

Latvija

sanofi-aventis Latvia SIA

Tel: +371 67 33 24 51

Lietuva

UAB „SANOFI-AVENTIS LIETUVA“

Tel. +370 5 275 5224

Data ostatniej aktualizacji ulotki: listopad 2018**Inne źródła informacji**

Szczegółowa informacja o tym leku jest dostępna na stronie internetowej Europejskiej Agencji Leków <http://www.ema.europa.eu/>. Można tam również znaleźć linki do stron internetowych o rzadkich chorobach i sposobach leczenia.

Ta ulotka jest dostępna we wszystkich językach UE/EOG na stronie internetowej Europejskiej Agencji Leków.

Informacje przeznaczone wyłącznie dla fachowego personelu medycznego:

Każda fiolka z lekiem Aldurazyme jest przeznaczona tylko do jednorazowego użytku. Koncentrat do sporządzania roztworu do infuzji należy rozcieńczyć w roztworze chlorku sodu do infuzji 9 mg/ml (0,9%) z zachowaniem zasad aseptyki. Zaleca się, aby rozcieńczony roztwór leku Aldurazyme podawać pacjentom za pomocą zestawu do infuzji wyposażonego w filtr 0,2 µm.

Z punktu widzenia bezpieczeństwa mikrobiologicznego produkt należy zużyć natychmiast. Nie zużyty roztwór natychmiast przechowywać nie dłużej niż 24 godziny w temperaturze 2°C–8°C, o ile rozpuszczanie miało miejsce w kontrolowanych i potwierdzonych warunkach aseptycznych.

Leku Aldurazyme nie należy mieszać w jednej infuzji z innymi produktami leczniczymi.

Przygotowanie infuzji leku Aldurazyme (należy przestrzegać zasad aseptyki)

- Ustalić liczbę fiolek potrzebnych do rozcieńczenia na podstawie masy ciała pacjenta. Około 20 minut wcześniej wyjąć potrzebne fiolki z lodówki, aby mogły osiągnąć temperaturę pokojową (poniżej 30°C).
- Przed rozcieńczeniem każdą fiolkę należy obejrzeć czy roztwór nie zawiera cząstek stałych lub nie zmienił barwy. W przezroczystym lub lekko opalizującym roztworze, bezbarwnym do białozółtego, nie powinno być widać żadnych cząstek. Nie używać fiolek z widocznymi cząstkami lub o zmienionej barwie.
- Ustalić całkowitą objętość infuzji na podstawie masy ciała pacjenta – 100 ml (jeśli masa ciała jest mniejsza lub równa 20 kg) lub 250 ml (jeśli masa ciała jest większa niż 20 kg) roztworu chlorku sodu do infuzji (0,9%).
- Pobrać z worka infuzyjnego i wylać objętość roztworu chlorku sodu do infuzji 9 mg/ml (0,9%) równą całkowitej objętości dodawanego leku Aldurazyme.
- Pobrać potrzebną objętość z fiolek z lekiem Aldurazyme i połączyć pobrane objętości.
- Dodać połączone objętości leku Aldurazyme do roztworu chlorku sodu do infuzji 9 mg/ml (0,9%).
- Delikatnie wymieszać roztwór do infuzji.
- Przed użyciem należy sprawdzić, czy roztwór nie zawiera cząstek stałych. Można wykorzystać tylko przejrzysty i bezbarwny roztwór bez widocznych cząstek.

Wszelkie niewykorzystane resztki produktu lub jego odpady należy usunąć zgodnie z lokalnymi przepisami.