

Příbalová informace: informace pro uživatele

Replagal 1 mg/ml koncentrát pro infuzní roztok agalsidasa alfa

Přečtěte si pozorně celou příbalovou informaci dříve, než začnete tento přípravek užívat, protože obsahuje pro Vás důležité údaje.

- Ponechte si příbalovou informaci pro případ, že si ji budete potřebovat přečíst znovu.
- Máte-li jakékoli další otázky, zeptejte se svého lékaře nebo lékárníka.
- Tento přípravek byl předepsán výhradně Vám. Nedávejte jej žádné další osobě. Mohl by jí ublížit, a to i tehdy, má-li stejné známky onemocnění jako Vy.
- Pokud se u Vás vyskytne kterýkoli z nežádoucích účinků, sdělte to svému lékaři nebo lékárníkovi. Stejně postupujte v případě jakýchkoli nežádoucích účinků, které nejsou uvedeny v této příbalové informaci. Viz bod 4.

Co naleznete v této příbalové informaci

1. Co je Replagal a k čemu se používá
2. Čemu musíte věnovat pozornost, než Vám bude podán přípravek Replagal
3. Jak se přípravek Replagal podává
4. Možné nežádoucí účinky
5. Jak Replagal uchovávat
6. Obsah balení a další informace

1. Co je Replagal a k čemu se používá

Léčivou látkou přípravku Replagal je agalsidasa alfa (1 mg/ml). Agalsidasa alfa je forma lidského enzymu α -galaktosidasy. Vyrábí se aktivací genu pro α -galaktosidasu A v buňkách. Tento enzym se pak z buněk uvolní a zpracuje se na sterilní koncentrát pro přípravu infuzního roztoku.

Replagal se používá k léčbě dospělých pacientů a také dospívajících a dětí od 7 let s potvrzenou diagnózou Fabryho nemoci. Slouží k dlouhodobé enzymatické substituční léčbě, když hladina enzymu v těle chybí nebo je nižší než normální, jak je tomu u Fabryho nemoci.

Po 6 měsících léčby snižoval přípravek Replagal významně bolesti u pacientů při srovnání s pacienty léčenými placebem (náhražka). Přípravek Replagal snižoval velikost levé komory u léčených pacientů ve srovnání s pacienty, kteří byli léčeni placebem. Tyto výsledky naznačují, že se příznaky onemocnění zlepšují nebo se choroba stabilizuje.

2. Čemu musíte věnovat pozornost, než Vám bude podán přípravek Replagal

Přípravek Replagal Vám nesmí být podán

- Jestliže jste alergický(á) na agalsidasu alfa nebo na kteroukoli další složku tohoto přípravku (uvedenou v bodě 6).

Upozornění a opatření

Před použitím přípravku Replagal se poraďte se svým lékařem nebo lékárníkem.

Jestliže zaznamenáte kterýkoli z dále uvedených účinků během infuze nebo po ní, okamžitě informujte svého lékaře:

- vysoká horečka, třesavka, pocení, zrychlený puls,
- zvracení,

- pocit na omdlení,
- kopřivka,
- otok rukou, nohou, kotníků, obličeje, rtů, v dutině ústní nebo hrdla, které mohou způsobit obtížné polykání nebo dýchání.

Lékař může infuzi dočasně přerušit (na 5–10 minut), dokud příznaky nevymizí, a potom v ní pokračovat.

Lékař také může ke zvládnutí uvedených příznaků nasadit jiné léky (antihistaminika nebo kortikosteroidy). Přesto však můžete většinu času Replagal užívat, dokonce i tehdy, jestliže se tyto příznaky objeví.

Jestliže u Vás dojde k závažné alergické (anafylaktického typu) reakci, podání přípravku Replagal bude okamžitě přerušeno a lékař bude muset nasadit příslušnou léčbu.

Pokud při léčbě přípravkem Replagal začne vaše tělo vytvářet protilátky, nezastaví to působení přípravku Replagal a protilátky časem mohou vymizet.

Pokud máte pokročilé onemocnění ledvin, můžete zjistit, že léčba přípravkem Replagal má omezené účinky na Vaše ledviny. Před použitím přípravku Replagal se poraďte se svým lékařem nebo lékárníkem.

Děti

Zkušenost u dětí ve věku 0–6 let je omezená, a proto není možné pro tuto věkovou skupinu doporučit žádnou dávku.

Další léčivé přípravky a přípravek Replagal

Informujte svého lékaře nebo lékárníka o všech lécích, které užíváte, které jste v nedávné době užíval(a) nebo které možná budete užívat.

Informujte svého lékaře, pokud užíváte jakékoliv léky obsahující chlorochin, amiodaron, benochin nebo gentamicin. Existuje teoretické riziko snížené aktivity agalsidasy alfa.

Těhotenství a kojení

Velmi omezené klinické údaje o podání Replagalu těhotným ženám neprokázaly žádné nežádoucí účinky na matku a novorozence.

Pokud jste těhotná nebo kojíte, domníváte se, že můžete být těhotná, nebo plánujete otěhotnět, poraďte se se svým lékařem nebo lékárníkem dříve, než začnete tento přípravek užívat.

Řízení dopravních prostředků a obsluha strojů

Při léčbě přípravkem Replagal můžete řídit motorová vozidla a obsluhovat stroje.

Přípravek Replagal obsahuje sodík

Tento léčivý přípravek obsahuje 14,2 mg sodíku (hlavní složka kuchyňské soli) v jedné injekční lahvičce, což odpovídá 0,7 % doporučeného maximálního denního příjmu sodíku potravou pro dospělého.

Přípravek Replagal obsahuje polysorbát 20

Tento léčivý přípravek obsahuje 0,836 mg polysorbátu 20 v jedné injekční lahvičce, což odpovídá 0,22 mg/ml. Polysorbáty mohou způsobit alergické reakce. Informujte svého lékaře, pokud máte Vy nebo Vaše dítě jakékoli alergie.

Vedení záznamů

Aby se zlepšila sledovatelnost biologických léčivých přípravků, má se přehledně zaznamenat název podaného přípravku a číslo šarže zdravotnickým pracovníkem. Promluvte si se zdravotnickým pracovníkem, pokud si nejste jistý(á).

3. Jak se přípravek Replagal podává

Tento lék má aplikovat nebo má na aplikaci dohlížet odpovídajícím způsobem vyškolený personál, který také vypočítá dávku, která Vám bude podána. Přípravek Replagal si můžete podávat sami (buď přímo Vy nebo Váš pečovatel), pokud zůstanete pod dohledem lékaře, po odpovídajícím proškolení ošetřujícím lékařem a/nebo zdravotní sestrou. Samopodávání musí být prováděno za přítomnosti odpovědného dospělého.

Doporučená dávka přípravku je infuze 0,2 mg na každý kg Vaší tělesné hmotnosti. To odpovídá zhruba 14 mg či 4 injekčním lahvičkám přípravku Replagal (skleněné lahvičky) pro průměrně velkého jedince (70 kg).

Použití u dětí a dospívajících

Pro děti a dospívající ve věku 7–18 let se může použít dávka 0,2 mg/kg každý druhý týden.

U dětí a dospívajících je větší pravděpodobnost vzniku reakce související s infuzí než u dospělých. Informujte svého lékaře, pokud se u Vás během infuze vyskytnou jakékoliv nežádoucí účinky.

Způsob podání

Replagal se před použitím naředí roztokem chloridu sodného 9 mg/ml (0,9 %). Po naředění se podává do žíly, obvykle na paži.

Infuze se podá každé dva týdny.

Při každém ošetření Vám bude Replagal podáván do žíly po dobu 40 minut. Dozor nad ošetřením bude mít lékař specializovaný na léčbu Fabryho nemoci.

Při samopodávání se nesmí měnit stanovená dávka a rychlost infuze bez souhlasu ošetřujícího lékaře.

Jestliže jste použil(a) více přípravku Replagal, než jste měl(a)

Pokud si myslíte, že jste použil(a) více přípravku Replagal, než jste měl(a), obraťte se na svého lékaře.

Jestliže jste použil(a) méně přípravku Replagal, než jste měl(a)

Pokud si myslíte, že jste použil(a) méně přípravku Replagal, než jste měl(a), obraťte se na svého lékaře.

Jestliže jste zapomněl(a) použít přípravek Replagal

Pokud jste vynechal(a) infuzi přípravku Replagal, obraťte se na svého lékaře.

Jestliže jste přestal(a) používat přípravek Replagal

Nepřestávejte používat infuzi přípravku Replagal, aniž byste kontaktoval(a) svého lékaře. Máte-li jakékoli další otázky týkající se používání tohoto přípravku, zeptejte se svého lékaře nebo lékárníka.

4. Možné nežádoucí účinky

Podobně jako všechny léky, může mít i tento přípravek nežádoucí účinky, které se ale nemusí vyskytnout u každého.

Pokud se u Vás vyskytnou závažné alergické reakce (anafylaktického typu), bude podávání přípravku Replagal okamžitě ukončeno a lékař bude muset zahájit odpovídající léčbu.

Většinou jde o mírné až středně závažné reakce. Více než 1 z 10 osob (frekvence „velmi časté“) může mít reakci během infuze přípravku Replagal nebo po jejím podání (reakce související s infuzí). K těmto nežádoucím účinkům patří zimnice, bolest hlavy, nevolnost, horečka, únava, nestabilita, potíže s dýcháním, třes, kašel a zvracení. Některé nežádoucí účinky však mohou být závažné a mohou vyžadovat léčbu. Reakce související s infuzí postihující srdce zahrnují ischemii srdečního svalu a srdeční selhání se mohou objevit u pacientů s Fabryho nemocí postihující srdeční struktury (frekvence „není známo“ (z dostupných údajů nelze určit)). Váš lékař může dočasně ukončit infuzi (5–10 minut) do ústupu příznaků a pak může znovu infuzi zahájit. Váš lékař může také léčit příznaky pomocí jiných léků (antihistaminika nebo kortikosteroidy). Většinou můžete nadále dostávat Replagal, i když se tyto příznaky objeví.

Seznam dalších nežádoucích účinků:

Velmi časté (mohou postihovat více než 1 z 10 osob):

- otok tkání (např. nohou, paží)
- brnění nebo znecitlivění nebo bolest prstů rukou a nohou
- ušní šelest
- bušení srdce
- bolest v krku
- bolest břicha, průjem
- vyrážka
- bolest zad či končetin, bolest svalů, bolest kloubů
- bolest na hrudi, příznaky nachlazení, horečka, pocit nevolnosti

Časté (mohou postihovat méně než 1 z 10 osob):

- změněná chuť k jídlu, delší spánek
- slzení očí
- ušní šelest zesílený
- zvýšená srdeční frekvence, poruchy srdečního rytmu
- zvýšený krevní tlak, nízký krevní tlak, zrudnutí obličeje
- chraptot nebo zúžení hrdla, rýma
- nepříjemné pocity v oblasti břicha
- akné, zarudnutí či svědění kůže nebo skvrny na kůži, nadměrné pocení
- nepříjemné pocity v oblasti svalů nebo kostí, otoky končetin nebo kloubů
- přecitlivělost
- tíseň na hrudi, zvýšený pocit nedostatku energie, pocity chladu či horka, příznaky podobající se chřipce, pocit nepohody

Méně časté (mohou postihovat až 1 ze 100 osob):

- závažné alergické (anafylaktoidní) reakce
- abnormální mrkací reflex
- zvýšená srdeční frekvence
- nízká hladina kyslíku v krvi a lepkavé výměšky v krku

- změna čichu
- nahromadění tekutiny pod kůží může vést k otokům částí těla, zbarvení kůže podobné krajce, např. na nohou
- pocit těžkosti
- vyrážka v místě vpichu

Děti a dospívající

Nežádoucí účinky u dětí jsou obecně podobné těm, hlášeným u dospělých. Reakce související s infuzí (horečka, potíže s dýcháním, bolest na hrudi) a zhoršení bolesti se však objevilo častěji.

Hlášení nežádoucích účinků

Pokud se u Vás vyskytne kterýkoli z nežádoucích účinků, sdělte to svému lékaři, lékárníkovi nebo zdravotní sestře. Stejně postupujte v případě jakýchkoli nežádoucích účinků, které nejsou uvedeny v této příbalové informaci. Nežádoucí účinky můžete hlásit prostřednictvím webového formuláře sukl.gov.cz/nezadoucucinky

případně na adresu:

Státní ústav pro kontrolu léčiv

Šrobárova 49/48

100 00 Praha 10

e-mail: farmakovigilance@sukl.gov.cz

Nahlášením nežádoucích účinků můžete přispět k získání více informací o bezpečnosti tohoto přípravku.

5. Jak Replagal uchovávat

Uchovávejte tento přípravek mimo dohled a dosah dětí.

Nepoužívejte tento přípravek po uplynutí doby použitelnosti uvedené na štítku a krabičce za EXP. Doba použitelnosti se vztahuje k poslednímu dni uvedeného měsíce.

Uchovávejte v chladničce (2 °C – 8 °C).

Nepoužívejte Replagal, pokud si všimnete, že je roztok zabarven nebo jsou v něm přítomny cizí částice.

Nevyhazujte žádné léčivé přípravky do odpadních vod nebo domácího odpadu. Zeptejte se svého lékárníka, jak naložit s přípravky, které již nepoužíváte. Tato opatření pomáhají chránit životní prostředí.

6. Obsah balení a další informace

Co přípravek Replagal obsahuje

- Léčivou látkou je agalsidasa alfa. Jeden ml přípravku Replagal obsahuje 1 mg agalsidasy alfa.
- Dalšími složkami jsou monohydrát dihydrogenfosforečnanu sodného (E339), polysorbát 20 (E432), chlorid sodný, hydroxid sodný (E524), voda pro injekci. Více informací naleznete v bodě 2 „Přípravek Replagal obsahuje sodík“ a „Přípravek Replagal obsahuje polysorbát 20“.

Jak přípravek Replagal vypadá a co obsahuje toto balení

Replagal je koncentrát pro infuzní roztok. Lék je k dispozici v injekčních lahvičkách obsahujících 3,5 mg/3,5 ml agalsidasy alfa. Velikosti balení jsou 1, 4 nebo 10 injekčních lahviček. Na trhu nemusí být všechny velikosti balení.

Držitel rozhodnutí o registraci

Takeda Pharmaceuticals International AG Ireland Branch
Block 2 Miesian Plaza
50–58 Baggot Street Lower
Dublin 2
D02 HW68
Irsko

Výrobce

Takeda Pharmaceuticals International AG Ireland Branch
Block 2 Miesian Plaza
50–58 Baggot Street Lower
Dublin 2
D02 HW68
Irsko

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

Další informace o tomto přípravku získáte u místního zástupce držitele rozhodnutí o registraci:

België/Belgique/Belgien

Takeda Belgium NV
Tél/Tel: +32 2 464 06 11
medinfoEMEA@takeda.com

Lietuva

Takeda, UAB
Tel: +370 521 09 070
medinfoEMEA@takeda.com

България

Такеда България ЕООД
Тел.: +359 2 958 27 36
medinfoEMEA@takeda.com

Luxembourg/Luxemburg

Takeda Belgium NV
Tél/Tel: +32 2 464 06 11
medinfoEMEA@takeda.com

Česká republika

Takeda Pharmaceuticals Czech Republic s.r.o.
Tel: +420 234 722 722
medinfoEMEA@takeda.com

Magyarország

Takeda Pharma Kft.
Tel.: +36 1 270 7030
medinfoEMEA@takeda.com

Danmark

Takeda Pharma A/S
Tlf.: +45 46 77 10 10
medinfoEMEA@takeda.com

Malta

Drugsales Ltd
Tel: +356 21419070
safety@drugsalesltd.com

Deutschland

Takeda GmbH
Tel: +49 (0)800 825 3325
medinfoEMEA@takeda.com

Nederland

Takeda Nederland B.V.
Tel: +31 20 203 5492
medinfoEMEA@takeda.com

Eesti

Takeda Pharma OÜ
Tel: +372 6177 669
medinfoEMEA@takeda.com

Ελλάδα

Takeda Ελλάς Α.Ε.
Τηλ: +30 210 6387800
medinfoEMEA@takeda.com

España

Takeda Farmacéutica España S.A.
Tel: +34 917 90 42 22
medinfoEMEA@takeda.com

France

Takeda France SAS
Tél: + 33 1 40 67 33 00
medinfoEMEA@takeda.com

Hrvatska

Takeda Pharmaceuticals Croatia d.o.o.
Tel: +385 1 377 88 96
medinfoEMEA@takeda.com

Ireland

Takeda Products Ireland Ltd
Tel: 1800 937 970
medinfoEMEA@takeda.com

Ísland

Vistor ehf.
Sími: +354 535 7000
medinfoEMEA@takeda.com

Italia

Takeda Italia S.p.A.
Tel: +39 06 502601
medinfoEMEA@takeda.com

Κύπρος

A.POTAMITIS MEDICARE LTD
Τηλ: +357 22583333
a.potamitismedicare@cytanet.com.cy

Latvija

Takeda Latvia SIA
Tel: +371 67840082
medinfoEMEA@takeda.com

Norge

Takeda AS
Tlf: +47 800 800 30
medinfoEMEA@takeda.com

Österreich

Takeda Pharma Ges.m.b.H.
Tel: +43 (0) 800-20 80 50
medinfoEMEA@takeda.com

Polska

Takeda Pharma Sp. z o.o.
Tel.: +48223062447
medinfoEMEA@takeda.com

Portugal

Takeda Farmacêuticos Portugal, Lda.
Tel: + 351 21 120 1457
medinfoEMEA@takeda.com

România

Takeda Pharmaceuticals SRL
Tel: +40 21 335 03 91
medinfoEMEA@takeda.com

Slovenija

Takeda Pharmaceuticals farmacevtska družba d.o.o.
Tel: + 386 (0) 59 082 480
medinfoEMEA@takeda.com

Slovenská republika

Takeda Pharmaceuticals Slovakia s.r.o.
Tel: +421 (2) 20 602 600
medinfoEMEA@takeda.com

Suomi/Finland

Takeda Oy
Puh/Tel: 0800 774 051
medinfoEMEA@takeda.com

Sverige

Takeda Pharma AB
Tel: 020 795 079
medinfoEMEA@takeda.com

Tato příbalová informace byla naposledy revidována 09/2025.

Další zdroje informací

Podrobné informace o tomto léčivém přípravku jsou k dispozici na webových stránkách Evropské agentury pro léčivé přípravky: <https://www.ema.europa.eu>. Na těchto stránkách naleznete též odkazy na další webové stránky týkající se vzácných onemocnění a jejich léčby.

Následující informace jsou určeny pouze pro zdravotnické pracovníky:

Návod k použití přípravku, zacházení s ním a k jeho likvidaci

Léčba přípravkem Replagal má probíhat pod vedením lékaře se zkušenostmi s léčbou pacientů s Fabryho nemocí nebo jinými dědičnými metabolickými poruchami.

Replagal se podává každý druhý týden v dávce 0,2 mg/kg tělesné hmotnosti intravenózní infuzí po dobu 40 minut.

1. Vypočítejte dávku a potřebný počet injekčních lahviček přípravku Replagal.
2. Celkový objem koncentráту Replagal naředěte ve 100 ml infuzního roztoku 9 mg/ml (0,9 %) chloridu sodného. Je nutno dbát na sterilitu připravovaných roztoků, protože Replagal neobsahuje žádná konzervační či bakteriostatická činidla; musí se dodržovat aseptický postup. Po naředění je třeba roztokem lehce zamíchat, nikoli však zatřepat.
3. Před aplikací je nutno vizuálně ověřit, zda roztok neobsahuje pevné částice nebo zda nemá změněnou barvu.
4. Infuzní roztok se aplikuje po dobu 40 minut za použití intravenózního setu se zabudovaným filtrem. Protože lék neobsahuje konzervační činidla, doporučuje se začít s aplikací co nejdříve. Nicméně chemická a fyzikální stabilita naředěného roztoku byla prokázána na dobu 24 hodin při teplotě 25 °C.
5. Replagal neaplikujte stejným infuzním setem společně s jinými látkami.
6. Přípravek je určen pouze k jednorázovému použití. Veškerý nepoužitý léčivý přípravek nebo odpad musí být zlikvidován v souladu s místními požadavky.