

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 prawidłowy, 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 infuzji lub po podaniu infuzji, 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 grupy 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 sól

Lek zawiera 14,2 mg sodu (głównego składnika soli kuchennej) w każdej fiole. 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 również obliczy dawkę jaka zostanie podana pacjentowi. Lek Replagal może być podawany samodzielnie (przez pacjenta lub opiekuna) po odpowiednim przeszkoleniu przez lekarza prowadzącego i (lub) pielęgniarkę, pod warunkiem, że pacjent pozostaje pod nadzorem lekarza. Samodzielne podawanie leku powinno odbywać się w obecności odpowiedzialnej osoby dorosłej.

Zalecana dawka to infuzja 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 podaniem infuzji 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 w infuzji dożylniej. Zwykle jest podawany do żyły w przedramieniu.

Podanie infuzji powinno odbywać się co dwa tygodnie.

Każda infuzja dożylna leku Replagal trwa około 40 minut. Leczenie powinno być nadzorowane przez lekarza wyspecjalizowanego w leczeniu choroby Fabry'ego.

W przypadku samodzielnego podawania nie należy zmieniać dawki ani szybkości infuzji bez zgody lekarza prowadzącego.

Zastosowanie większej niż zalecana dawki leku Replagal

Jeśli pacjent uważa, że zastosował większą niż zalecana dawkę leku Replagal, należy zwrócić się do lekarza.

Zastosowanie mniejszej niż zalecana dawki leku Replagal

Jeśli pacjent uważa, że zastosował mniejszą niż zalecana dawkę leku Replagal, należy zwrócić się do lekarza.

Pominięcie zastosowania leku Replagal

W przypadku pominięcia infuzji leku Replagal, należy zwrócić się do lekarza.

Przerwanie stosowania leku Replagal

Nie należy przerywać stosowania leku Replagal bez uzgodnienia 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.

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

Większość objawów niepożądanych jest łagodna lub umiarkowana. Częściej niż u 1 na 10 pacjentów (częstość określana jako „bardzo często”) mogą wystąpić niepożądane objawy w czasie podawania infuzji leku Replagal lub po jej zakończeniu (reakcja związana z podaniem infuzji). 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 podaniem infuzji dotyczące serca, w tym niedokrwienie mięśnia sercowego i niewydolność serca mogą występować u pacjentów z chorobą Fabry’ego obejmującą strukturę serca (częstość nieznana (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
- 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 nie 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 podaniem infuzji (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 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

Strona internetowa: <https://smz.ezdrowie.gov.pl>

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 i wytwórca

Podmiot odpowiedzialny

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

Wytwórca

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

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

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

Polska

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

Data ostatniej aktualizacji ulotki 08/2022.

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 opieki zdrowotnej:

Wskazówki dotyczące stosowania, podawania i utylizacji (niszczenia) leku

Leczenie produktem Replagal powinien prowadzić lekarz z doświadczeniem w leczeniu pacjentów z chorobą Fabry’ego lub innymi dziedzicznymi chorobami metabolicznymi. Replagal jest podawany w dawce 0,2 mg/kg masy ciała, co drugi tydzień, w infuzji dożylniej trwającej około 40 minut.

1. Należy obliczyć dawkę i liczbę potrzebnych fiolek leku Replagal.
2. Należy rozcieńczyć całą objętość potrzebnego koncentratu leku Replagal w 100 ml 0,9 % roztworu chlorku sodu (9 mg/ml) do infuzji. Należy dbać o zachowanie jałowości przygotowywanego roztworu, gdyż Replagal nie zawiera żadnych środków konserwujących lub

bakteriostatycznych. Należy przestrzegać zasad aseptyki. Po rozcieńczeniu należy delikatnie wymieszać roztwór, ale go nie wstrząsać.

3. Przed podaniem należy obejrzeć roztwór w celu wykrycia nierozpuszczalnych zanieczyszczeń i zmiany barwy.
4. Podawać roztwór do infuzji przez 40 minut używając dostępu dożylnego z filtrem. Ponieważ produkt nie zawiera środka konserwującego, zaleca się, aby podawanie leku rozpocząć tak szybko jak to możliwe. Wykazano jednak trwałość chemiczną i fizyczną rozcieńczonego roztworu w temperaturze 25°C przez 24 godziny.
5. Nie podawać produktu Replagal z innymi lekami przez ten sam dostęp dożylny.
6. Roztwór leku Replagal przeznaczony jest wyłącznie do jednorazowego użytku. Wszelkie niewykorzystane resztki produktu leczniczego lub jego odpady należy usunąć zgodnie z lokalnymi przepisami.