

**Инструкция по применению лекарственного средства
АЛМИБА
Almiba**

Торговое название препарата: Алмиба (Almiba)

Международное непатентованное название: Левокарнитин (Levocarnitine)

Лекарственная форма: Раствор для инъекций

Описание лекарственной формы: Прозрачный бесцветный раствор.

Состав:

1 ампула (5мл) содержит: левокарнитин - 1 г;

вспомогательные вещества: хлористоводородная кислота 1 М, вода для инъекций.

Фармакотерапевтическая группа:

Аминокислоты и их производные.

Код ATC - A16AA01.



Фармакодинамика

Левокарнитин - производное 3-гидрокси-4- trimетиламинообутановой кислоты, способствующее нормальному энергетическому обмену. Участвует в транспорте длинноцепочечных жирных кислот через внутреннюю мембрану в митохондрии, где они подвергаются процессу бета-окисления с образованием большого количества метаболической энергии в форме АТФ.

Источником левокарнитина служат продукты животного происхождения, кроме этого левокарнитин синтезируется в печени и почках из аминокислот лизина и метионина.

Первичный дефицит левокарнитина возникает вследствие врожденного генетического нарушения биосинтеза левокарнитина или механизмов его транспорта и всасывания.

Системный дефицит левокарнитина характеризуется низкой концентрацией левокарнитина в крови, красных кровяных тельцах и/или тканях.

Вторичный дефицит карнитина наблюдается при некоторых генетически детерминированных нарушениях обмена веществ, в том числе органических ацидемиях, патологии транспорта и окисления жирных кислот. Вторичный дефицит левокарнитина отмечается у больных, находящихся на гемодиализе, а также при парентеральном питании. Дефицит левокарнитина может возникнуть у новорожденных, особенно у недоношенных новорожденных.

Дефицит карнитина приводит к увеличению содержания триглицеридов в крови и свободных жирных кислот, кетогенезу и снижению накопления жира в печени и мускулатуре. Хронический дефицит карнитина (в основном при первичном дефиците) может привести к гипогликемии, миастении, гипотензии, вялости, увеличению печени, печеночной энцефалопатии, печеночной коме, кардиомегалии, застойной сердечной недостаточности, остановке сердца, неврологическим расстройствам, нарушению роста и развития у детей.

Фармакокинетика

Нормальная концентрация левокарнитина в плазме - 40 - 50 мкмоль/л, содержание свободного левокарнитина составляет 80 %.

Распределение

Высокие концентрации создаются в надпочечниках, скелетных мышцах, миокарде, жир-

вой ткани и печени.

СОГЛАСОВАНО
МИНИСТЕРСТВОМ ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
РЕСПУБЛИКИ БЕЛАРУСЬ
Приказ Министерства здравоохранения
Республики Беларусь

Выведение

Экскретируется почками в течение 24 часов в виде ацильных эфиров, свободный карнитин реабсорбируется.

Показания к применению:

- первичный и вторичный дефицит левокарнитина у взрослых, детей, в том числе младенцев и новорождённых
- вторичный дефицит левокарнитина у пациентов с терминальной стадией болезней почек, длительно находящихся на гемодиализе и сопровождающихся следующими состояниями:
 - тяжелые и постоянные мышечные судороги и/или эпизоды артериальной гипотензии во время дialisса;
 - мышечная слабость и/или миопатия;
 - кардиомиопатия;
 - анемия при уремии, устойчивая или требующая больших доз эритропоэтина;
 - потеря мышечной массы, вызванная недоеданием.

Способ применения и дозы:

Вводят внутривенно и внутримышечно.

Вводят внутривенно медленно (в течение 2-3 мин).

Для определения оптимальной дозы рекомендуется контролировать терапию, измеряя уровни свободного и ацильноголевокарнитина в плазме крови и моче. Уровень свободного левокарнитина в плазме крови должен быть 35 - 60 моль/л. Соотношение ацильноголевокарнитина к уровню свободного левокарнитина в плазме крови должно быть не выше 0.35.

Дети до 12 лет

Первичный и вторичный дефицит левокарнитина: в случае острой декомпенсации препарат назначают в дозе 50-100 мг/кг/сут в 3-4 введения. При необходимости возможно применение препарата в более высокой дозе, однако это связано с высоким риском развития побочных реакций, особенно диареи.

При вторичном дефиците карнитина у пациентов с терминальной стадией хронической почечной недостаточности, получающих гемодиализ: препарат назначают в дозе 10-20 мг/кг/сут по окончании каждой процедуры гемодиализа (при проведении трех процедур гемодиализа за неделю). Лечение должно продолжаться по крайней мере три месяца. Обычно есть потребность в повторном курсе терапии.

Взрослые и дети старше 12 лет

Первичный и вторичный дефицит левокарнитина: в случае острой декомпенсации обычна рекомендуемая доза 50-100 мг/кг/сут в 3-4 введения. При необходимости возможно применение препарата в более высокой дозе, однако это связано с высоким риском развития побочных реакций, особенно диареи.

При вторичном дефиците карнитина у пациентов с терминальной стадией хронической почечной недостаточности, получающих гемодиализ: препарат назначают в дозе 20 мг/кг/сут вводят по окончании каждой процедуры гемодиализа (при проведении трех процедур гемодиализа за неделю). Продолжительность внутривенного лечения составляет не более 3 месяцев, это период, необходимый для восстановления нормального уровня содержания левокарнитина в мышцах. Необходимость повторного курса лечения определя-

ется содержанием левокарнитина в плазме крови, контроль которого следует проводить регулярно.

Противопоказания:

Повышенная чувствительность к компонентам препарата.

СОГЛАСОВАНО
МИНИСТЕРСТВОМ ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
РЕСПУБЛИКИ БЕЛАРУСЬ
Приказ Министерства здравоохранения
Республики Беларусь

Меры предосторожности:

При повышенной утилизации глюкозы назначение левокарнитина диабетическим пациентам на фоне приема инсулина или гипогликемической пероральной терапии может усиливать гипогликемию.

Необходимо регулярно определять уровень глюкозы в плазме для немедленной регуляции гипогликемической терапии, если потребуется.

Безопасность и эффективность лечения пероральной формой левокарнитина не может быть оценена у пациентов с почечной недостаточностью. Длительное назначение высоких доз перорального левокарнитина пациентам с различными нарушениями функции почек или на последней стадии заболеваний почек при гемодиализе может приводить к кумуляции токсических метаболитов, триметиламина и триметиламин-н-оксида, так как эти метаболиты выводятся с мочой. Такая ситуация не наблюдается при в/в назначении левокарнитина.

Препарат внутривенно вводят медленно (2-3 мин.).

Применение в период беременности и кормления грудью:

Экспериментальные исследования репродукции показали отсутствие какого-либо тератогенного эффекта. Отсутствуют данные о применении препарата у беременных на фоне первичной недостаточности карнитина. Необходимо учитывать, превалирование риска для матери при отмене лечения препаратом над теоретическим риском для плода. Левокарнитин является нормальным компонентом женского молока. Использование левокарнитина у кормящих матерей не изучено.

Влияние на способность управлять автомобилем или другими механизмами:

Препарат не влияет на способность к вождению автотранспорта и другим потенциально опасным видам деятельности.

Взаимодействие с другими лекарственными препаратами и другие формы взаимодействия:

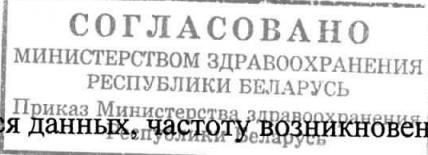
Назначение левокарнитина пациентам с сахарным диабетом, получающим инсулин или пероральные гипогликемические препараты, может вызвать гипогликемию вследствие повышения усвоения глюкозы. Поэтому у данной категории пациентов во время лечения левокарнитином следует постоянно контролировать уровень глюкозы в плазме крови для коррекции режима дозирования гипогликемических препаратов.

Глюкокортикоиды способствуют накоплению препарата в тканях (кроме печени). Липоевая кислота, анаболики усиливают эффект левокарнитина.

Нежелательные реакции:

Информация о нежелательных реакциях изложена в соответствии с системно-органной классификацией и частотой встречаемости. Категории частоты: очень часто ($\geq 1/10$), часто ($\geq 1/100$, но $< 1/10$), нечасто ($\geq 1/1000$, но $< 1/100$), редко ($\geq 1/10000$, но $< 1/1000$), очень редко

(<1/10000), частота неизвестна (исходя из имеющихся данных, частоту возникновения определить невозможно)



Система органов	Побочное действие
Нарушения со стороны системы крови и лимфатической системы	
неизвестно	Повышение агрегации тромбоцитов (при высоких дозах левокарнитина) при диализе
Нарушения со стороны обмена веществ и питания	
неизвестно	Увеличение содержания триглицеридов в крови при диализе
Нарушения со стороны нервной системы	
очень редко	Головная боль, головокружение и чувство потери зрения после внутривенного болюсного введения высоких доз левокарнитина

Редко:

- тошнота, рвота, боль в животе, диарея (уменьшение дозы приводит к устранению побочных эффектов);
- мышечная слабость у пациентов с уремией;
- судороги;
- аллергические реакции;
- при быстром введении возможно появление болей по ходу вены, проходящих при снижении скорости введения.

Сообщение о подозреваемых нежелательных реакциях

Важно сообщать о подозреваемых нежелательных реакциях после регистрации лекарственного препарата с целью обеспечения непрерывного мониторинга соотношения «польза – риск» лекарственного препарата. Медицинским работникам рекомендуется сообщать о подозреваемых нежелательных реакциях лекарственного препарата через национальные системы сообщения о нежелательных реакциях государств-членов Евразийского экономического союза.

Республика Беларусь

220037, Минск, Товарищеский пер., 2а

УП «Центр экспертиз и испытаний в здравоохранении»

Телефон отдела фармаконадзора: +375 (17) 242-00-29; факс: +375 (17) 242-00-29

Эл.почта: rcpl@rceth.by, rceth@rceth.by

<https://www.rceth.by>

Передозировка:

Нет данных о токсичности левокарнитина при передозировке. В случае передозировки тактика общепринятая.

Форма выпуска

Ампулы из темного стекла объемом 5 мл. В месте разлома ампулы нанесено несколько маркировочных колец и белая точка разлома. 5 ампул помещены в картонную упаковку вместе с инструкцией по применению.

Срок годности:

4 года. Не использовать после истечения срока годности, указанного на упаковке.

Условия хранения:

Хранить при температуре не выше 25°C.

Хранить в недоступном для детей месте.

Храните в оригинальной упаковке для защиты от света.

СОГЛАСОВАНО
МИНИСТЕРСТВОМ ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
РЕСПУБЛИКИ БЕЛАРУСЬ
Приказ Министерства здравоохранения
Республики Беларусь

Условия отпуска из аптек:

Отпускается по рецепту врача.

Производитель

Владелец маркетингового разрешения:

Гранд Медикал Групп АГ, Швейцария,

GrandMedicalGroupAG, Швейцария

Произведено на заводе:

MEFAR ILAC SAN. A.S. (Mefar Ilac Sanayii AS), Тур-

ция МефарИладжСанайи АС, Турция