

Листок-вкладыш: информация для пациента

**Майозайм, лиофилизат для приготовления концентрата для приготовления
раствора для инфузий 50 мг
Алглюкозидаза альфа**

Перед применением данного препарата полностью прочитайте этот листок-вкладыш, поскольку в нем содержатся важные для вас сведения.

- Сохраните этот листок-вкладыш. Возможно, вам потребуется прочитать его еще раз.
- Если у вас возникли дополнительные вопросы, обратитесь к лечащему врачу или медицинской сестре.
- Если у вас возникают какие-либо нежелательные реакции, обратитесь к лечащему врачу или медицинской сестре. Данная рекомендация распространяется на любые возможные нежелательные реакции, в том числе не перечисленные в разделе 4 листка-вкладыша.

Содержание данного листка

1. Что из себя представляет препарат Майозайм, и для чего его применяют.
2. О чем следует знать перед применением препарата Майозайм.
3. Применение препарата Майозайм.
4. Возможные нежелательные реакции.
5. Хранение препарата Майозайм.
6. Содержимое упаковки и прочие сведения.

**1. Что из себя представляет препарат Майозайм, и для чего его применяют**

Майозайм применяют для лечения взрослых, детей и подростков всех возрастов с подтвержденным диагнозом болезнь Помпе.

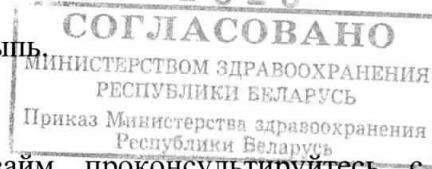
У людей с болезнью Помпе низкий уровень фермента под названием альфа-глюкозидаза. Этот фермент помогает организму контролировать уровень гликогена (вид углеводов). Гликоген снабжает организм энергией, но при болезни Помпе уровень гликогена может стать слишком высоким.

Препарат Майозайм содержит искусственный фермент под названием алглюкозидаза альфа, который может заменить природный фермент, которого не хватает при болезни Помпе.

2. О чем следует знать перед применением препарата Майозайм**Не применяйте препарат Майозайм:**

Если у вас возникали опасные для жизни аллергические реакции (гиперчувствительности) на алглюкозидазу альфа или какие-либо другие компоненты данного препарата (перечисленные в разделе 6). Симптомы опасных для жизни аллергических реакций включают, помимо прочего, низкое артериальное давление, учащенное сердцебиение,

9002 - 2020



затрудненное дыхание, рвоту, отек лица, крапивницу или сыпь.

Особые указания и меры предосторожности

Перед применением лекарственного препарата Майозайм проконсультируйтесь с лечащим врачом.

Если вы применяете препарат Майозайм, у вас может возникнуть связанная с инфузией реакция во время введения препарата или в течение нескольких часов после инфузии. Такая реакция включает в себя различные симптомы, такие как низкое артериальное давление, дискомфорт в области грудной клетки, чувство стеснения в горле, отек лица, губ или языка (ангионевротический отек), крапивница (сыпь), головокружение, сыпь, кожный зуд, тошнота, рвота, кашель и бронхоспазм (описание всех инфузионных реакций см. в разделе 4). Связанная с инфузией реакция иногда может быть очень тяжелой. Если у вас наблюдается подобная реакция, вы должны **немедленно сообщить об этом лечащему врачу**. Возможно, вам потребуется предварительное лечение препаратами для предотвращения аллергической реакции (например, антигистаминные препараты и/или кортикостероиды) или для снижения температуры (жаропонижающие).

При проведении клинических исследований врачи использовали лекарственные препараты для подавления иммунного ответа, чтобы уменьшить выработку антител. Поскольку при болезни Помпе существует риск тяжелой инфекции дыхательных путей или легких, применение этих препаратов для подавления иммунного ответа может еще больше увеличить этот риск.

Если у вас наблюдаются тяжелые язвенные поражения кожи, сообщите об этом лечащему врачу. Если у вас наблюдается отек нижних конечностей или общий отек, сообщите об этом лечащему врачу. Ваш лечащий врач должен рассмотреть вопрос об отмене препарата Майозайм и начать соответствующее необходимое лечение. Лечащий врач должен учитывать риски и пользу при повторном назначении препарата Майозайм.

Другие препараты и Майозайм

Сообщите лечащему врачу о том, что вы принимаете, недавно принимали или можете начать принимать какие-либо другие препараты.

Беременность, грудное вскармливание и фертильность

Если вы беременны или кормите грудью, думаете, что забеременели, или планируете беременность, перед началом применения препарата проконсультируйтесь с лечащим врачом.

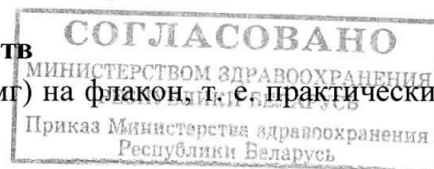
Исследования о применении препарата Майозайм у беременных женщин не проводились. Майозайм не следует применять во время беременности, если в этом нет крайней необходимости. При применении препарата Майозайм рекомендуется прекратить грудное вскармливание.

Управление транспортными средствами и работа с механизмами

Соблюдайте осторожность при управлении транспортными средствами или использовании каких-либо инструментов или механизмов вскоре после инфузии препарата Майозайм, так как у вас может возникнуть головокружение.

Особые указания, касающиеся вспомогательных веществ

Препарат Майозайм содержит менее 1 ммоль натрия (23 мг) на флакон, т.е. практически не содержит натрия.

**3. Применение препарата Майозайм**

Всегда применяйте препарат Майозайм в полном соответствии с рекомендациями лечащего врача, имеющего опыт лечения пациентов с болезнью Помпе.

Доза, которую вы получаете, зависит от массы тела. Рекомендуемый режим дозирования препарата Майозайм – 20 мг на кг массы тела. Препарат будут вводить вам инфузионно один раз каждые 2 недели.

Применение у детей и подростков

Рекомендуемый режим дозирования препарата Майозайм у детей и подростков такой же, как и у взрослых.

Инструкция по правильному применению

Майозайм вводят капельно в вену (путем внутривенной инфузии). Препарат поставляют в виде порошка, который перед введением разводят стерильной водой.

Если вам ввели Майозайм больше, чем следовало

Случаев передозировки препарата Майозайм не выявлено.

Если вы пропустили инфузию препаратом Майозайм

Если вы пропустили инфузию, обратитесь к лечащему врачу.

При наличии вопросов по применению данного препарата, обратитесь к лечащему врачу или медработнику.

4. Возможные нежелательные реакции

Подобно всем лекарственным препаратам, данный препарат может вызывать нежелательные реакции, однако они возникают не у всех.

Нежелательные реакции в основном наблюдались во время введения препарата или вскоре после этого («связанные с инфузией реакции»). Некоторые из этих инфузионных реакций были тяжелыми или опасными для жизни. У некоторых пациентов были зарегистрированы опасные для жизни реакции, включая очень серьезные генерализованные аллергические реакции и анафилактический шок. Симптомы таких реакций включают в себя низкое артериальное давление, учащенное сердцебиение, затрудненное дыхание, рвоту, отек лица, губ или языка, крапивницу или сыпь. У некоторых пациентов наблюдались связанные с инфузией реакции в виде симптомов гриппоподобного заболевания, которые продолжались в течение нескольких дней после инфузии.

Если у вас возникает подобная реакция, **немедленно сообщите об этом лечащему врачу**. Возможно, вам потребуется предварительное лечение препаратами для предотвращения

аллергической реакции (например, антигистаминные препараты и/или кортикостероиды) или для снижения температуры (жаропонижающие).



Очень часто: могут возникать у более чем 1 человека из 10

- Крапивница
- Сыпь
- Учащенное сердцебиение
- Ощущение жара и/или покраснение (лица)
- Лихорадка или повышение температуры тела
- Кашель
- Учащенное дыхание
- Рвота
- Низкий уровень кислорода в крови

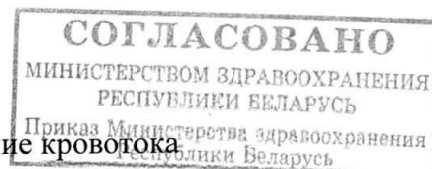
Часто: могут возникать не более чем у 1 человека из 10

- Бледность
- Повышенное или высокое артериальное давление
- Синюшная окраска кожи
- Озноб
- Возбуждение
- Тремор (дрожь)
- Головная боль
- Ощущение покалывания
- Боль или местная реакция в месте инфузии
- Головокружение
- Раздражительность
- Кожный зуд
- Рвотные позывы
- Отек лица, отек горла или тяжелый комбинированный отек лица, горла и языка из-за выраженной аллергической реакции
- Отек рук и ног
- Тошнота
- Дискомфорт в области грудной клетки
- Чувство стеснения в горле
- Диарея
- Усталость
- Боль в мышцах
- Мышечные спазмы (судороги)
- Тяжелые язвенные поражения кожи
- Покраснение кожи

Неизвестно: исходя из имеющихся данных, частоту возникновения определить невозможно

- Отек вокруг глаз
- Аномальные звуки дыхания, включая свистящий звук
- Затрудненное дыхание (включая одышку)

9002 - 2020



- Похолодание конечностей (например, рук, ног)
- Низкое артериальное давление
- Сужение кровеносных сосудов, вызывающее снижение кровотока
- Внезапное сужение бронхов, препятствующее поступлению воздуха в легкие и выходу из них (бронхоспазм)
- Прилив жара
- Повышенное потоотделение
- Слезотечение
- Пятна на коже (сыпь)
- Беспокойство
- Свистящее дыхание
- Брадикардия
- Остановка сердца
- Боль в груди (не в сердце)
- Воспаление оболочки, покрывающей глазное яблоко и веко
- Боль в животе
- Боль в суставах
- Временная остановка или внезапная остановка дыхания
- Потеря белка с мочой
- Нефротический синдром: отек нижних конечностей, отечность тела и потеря белка с мочой
- Отек и утолщение кожи в месте инфузии в случае выхода препарата за пределы кровеносных сосудов

Сообщение о нежелательных реакциях

Если у Вас возникают какие-либо нежелательные реакции, проконсультируйтесь с лечащим врачом. Данная рекомендация распространяется на любые возможные нежелательные реакции, в том числе на не перечисленные в данном листке-вкладыше. Вы также можете сообщить о нежелательных реакциях напрямую через национальную систему сообщений (Республика Беларусь: РУП "Центр экспертиз и испытаний в здравоохранении", 220037, г. Минск, пер. Товарищеский, 2а, тел.: +375 17 242 00 29, электронная почта rcpl@rceth.by) включая сообщения о неэффективности лекарственного препарата, выявленные на территории государства. Сообщая о нежелательных реакциях, вы помогаете получить больше сведений о безопасности данного препарата.

5. Хранение препарата Майозайм

Храните препарат в недоступном и невидном для детей месте.

Не применяйте данный препарат после истечения срока годности, указанного на пачке и этикетке флакона. Датой истечения срока годности является последний день указанного месяца.

01.09.2022

Хранить в холодильнике при температуре 2-8 °С.



После разведения рекомендуется немедленное использование. Однако была продемонстрирована химическая и физическая стабильность после вскрытия упаковки в течение 24 часов при хранении при температуре от 2 до 8°С в защищенном от света месте.

Восстановленный раствор после разведения должен храниться при температуре 2-8 °С в холодильнике.

Не выбрасывайте препараты в канализацию. Уточните у медработника, как избавиться от препаратов, которые больше не потребуются. Эти меры позволят защитить окружающую среду.

6. Содержимое упаковки и прочие сведения

Майозайм содержит

Действующим веществом является алглюкозидаза альфа. Один флакон содержит 50 мг алглюкозидазы альфа. После восстановления раствор содержит 5 мг алглюкозидазы альфа на мл, а после разведения концентрация колеблется от 0,5 мг до 4 мг/мл.

Вспомогательные вещества:

маннитол,
натрия дигидрофосфата моногидрат
натрия гидрофосфата гептагидрат
полисорбат 80.

Внешний вид препарата Майозайм и содержимое упаковки

Майозайм представляет собой лиофилизат для приготовления концентрата для приготовления раствора для инфузий во флаконе (50 мг/флакон).

По 50 мг лиофилизата во флакон из прозрачного стекла гидролитического класса 1 (ЕФ) вместимостью 20 мл, укупоренный пробкой из силиконизированного бутылкаучука и крышкой типа «флип-офф» с защитой от несанкционированного доступа. По одному флакону вместе с листком-вкладышем помещают в картонную пачку.

Белый или беловатый порошок или спрессованная масса.

После восстановления – прозрачный раствор, бесцветный или бледно-желтый, который может содержать частицы. Восстановленный раствор должен быть дополнительно разведен.

Условия отпуска из аптек

По рецепту.

Держатель регистрационного удостоверения и производитель

Джензайм Европа Б.В. (Genzyme Europe B.V.)
Пасхёвелвег 25 1105 ВР Амстердам Нидерланды

**Производитель**

Джензайм Ирландия Лимитед (Genzyme Ireland Limited), ИДА Индустриал Парк, Олд Килмадин Роуд, Уотерфорд, Ирландия

Все претензии потребителей следует направлять представителю держателя регистрационного удостоверения:

в Республике Беларусь (Беларусь):

ООО "Свикс Биофарма", 220004 Минск, ул. Димитрова 5, офис 5/40, Республика Беларусь,

belarus.info@swixxbiopharma.com

тел.: +375 (17) 329-0770

Подробные сведения о данном препарате содержатся на веб-сайте www.rceth.by

----->
(линия отрыва или отреза)

Следующие сведения предназначены исключительно для медицинских работников:

Инструкция по применению – восстановление, разведение и введение

Препарат Майозайм должен быть восстановлен водой для инъекций, затем разведен раствором натрия хлорида для инъекций с концентрацией 9 мг/мл (0,9%), только после этого можно осуществлять введение препарата путем внутривенной инфузии. Восстановление и разведение должно проводиться в соответствии с правилами клинической практики с соблюдением условий асептики.

В связи с белковой природой продукта, формирование частиц может происходить в восстановленном растворе и окончательных инфузионных мешках. Поэтому при проведении инфузии рекомендуется использовать фильтр с низким связыванием белков и размером пор 0,2 микрон. Было показано, что фильтр с размером пор 0,2 микрон удаляет видимые частицы и его использование не приводит к значительной потере белка или активности.

Рассчитать необходимое количество флаконов препарата для восстановления на основании индивидуального режима дозирования пациента (мг/кг), вынуть из

холодильника, оставить при комнатной температуре в течение примерно 30 минут. Каждый флакон препарата Майозайм предназначен для использования.



Соблюдайте правила асептики!

Восстановление

Каждый флакон препарата Майозайм 50 мг восстанавливают 10,3 мл воды для инъекций. Воду для инъекций следует добавлять медленно, по капле на стенку флакона с препаратом, осторожно наклоняя и поворачивая флакон, но ни переворачивая и не встряхивая, избегая попадания воды непосредственно на лиофилизат. Восстановленный объем составляет 10,5 мл с содержанием действующего вещества 5 мг/мл и имеет вид прозрачного бесцветного или бледно-желтого раствора, который может содержать частицы белка в виде тонких белых нитей или прозрачных волокон. Не допускается использование препарата в случае обнаружения посторонних частиц (помимо указанных выше) или несоответствия цвета раствора. Значение pH восстановленного раствора составляет приблизительно 6,2.

После восстановления рекомендуется незамедлительное разведение содержимого флаконов.

Разведение

Полученный после восстановления раствор препарата Майозайм содержит 5 мг алглюкозидазы альфа в 1 мл. Полученный после восстановления объем позволяет точно отобрать 10,0 мл (эквивалентно 50 мг алглюкозидазы альфа) из каждого флакона.

Медленно отобрать необходимое количество восстановленного раствора из каждого восстановленного флакона в соответствии с рассчитанной дозой для пациента. Рекомендуемая конечная концентрация алглюкозидазы альфа в инфузионных емкостях составляет от 0,5 мг/мл до 4 мг/мл. Из инфузионной емкости удаляют воздух и эквивалентный отобранному количеству восстановленного раствора объем 0,9% раствора натрия хлорида для инфузий, который будет далее замещен восстановленным раствором препарата Майозайм. Медленно вводят восстановленный раствор препарата Майозайм непосредственно в 0,9% раствор натрия хлорида для инфузий. Осторожно переворачивают инфузионную емкость или разминают инфузионный мешок с целью перемешивания разведенного раствора. Следует избегать встряхивания или интенсивного взбалтывания инфузионной емкости.

Готовый инфузионный раствор следует вводить незамедлительно после приготовления.

Любой не использованный продукт или отходы следует утилизировать согласно местным требованиям.

9002 - 2020

СОГЛАСОВАНО

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
РЕСПУБЛИКИ БЕЛАРУСЬ
Республики БеларусьВведение

Рекомендуется начинать введение разведенного раствора в течение трех часов. Общее время между восстановлением и завершением инфузии не должно превышать 24 часов.

Рекомендуемый режим дозирования Майозайма составляет 20 мг/кг массы тела один раз каждые 2 недели в виде внутривенной инфузии.

Инфузии следует проводить с постепенным увеличением скорости введения препарата. Рекомендуется начинать инфузию с начальной скорости 1 мг/кг/ч и постепенно увеличивать на 2 мг/кг/ч каждые 30 минут, если нет признаков связанных с инфузией реакций, до максимальной скорости 7 мг/кг/ч.