

Листок-вкладыш – информация для пациента**Хантераза, 2 мг/мл, концентрат для приготовления раствора для инфузий**

Действующее вещество: идурсульфаз бета.

▼ Лекарственный препарат подлежит дополнительному мониторингу, который способствует быстрому выявлению новых сведений о безопасности. Вы можете помочь, сообщая информацию о любых нежелательных реакциях, которые возникли в период применения лекарственного препарата (в том числе и о случаях его неэффективности).

Способ сообщения о нежелательных реакциях описан в разделе 4 листка-вкладыша.

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

- Сохраните листок-вкладыш. Возможно, Вам потребуется прочитать его еще раз.
- Если у Вас возникли дополнительные вопросы, обратитесь к лечащему врачу.
- Препарат назначен именно Вам. Не передавайте его другим людям. Он может навредить им, даже если симптомы их заболевания совпадают с Вашими.
- Если у Вас возникли какие-либо нежелательные реакции, обратитесь к лечащему врачу. Данная рекомендация распространяется на любые возможные нежелательные реакции, в том числе на не перечисленные в разделе 4 листка-вкладыша.

Содержание листка-вкладыша:

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

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

Препарат Хантераза содержит действующее вещество идурсульфаз бета, относящееся к группе ферментных препаратов для лечения нарушений обмена веществ.

Показания к применению

Препарат Хантераза применяется для длительного лечения взрослых и детей в возрасте от 0 месяцев с синдромом Хантера (мукополисахаридоз II типа).

Способ действия препарата Хантераза

При синдроме Хантера углеводы, известные как гликозаминогликаны, которые обычно расщепляются специальными ферментами в организме, не разрушаются и медленно накапливаются в клетках различных органов. В результате нормальная функция клеток нарушается, что может привести к разрушению тканей, нарушениям в работе различных органов, в том числе полному их отказу. Типичными органами, в которых накапливаются

гликозаминогликаны, являются селезенка, печень, легкие, сердце и соединительная ткань. У некоторых пациентов гликозаминогликаны накапливаются и в головном мозге.

Идурсульфаз бета, действующее вещество препарата Хантераза, восполняет недостаток собственного фермента у пациентов с синдромом Хантера. Идурсульфаз бета расщепляет гликозаминогликаны в пораженных клетках и помогает облегчить симптомы заболевания.

Если улучшение не наступило или Вы чувствуете ухудшение, необходимо обратиться к врачу.

2. О чем следует знать перед применением препарата Хантераза

Противопоказания

Не применяйте препарат Хантераза:

- если у Вас были тяжелые или представлявшие угрозу для жизни аллергические реакции на идурсульфазу бета или любые другие компоненты препарата (перечисленные в разделе 6 листка-вкладыша), симптомы которых не устранялись с помощью соответствующего лечения.

Особые указания и меры предосторожности

Перед применением препарата Хантераза проконсультируйтесь с лечащим врачом.

Обязательно сообщите врачу:

- если у Вас есть тяжелое сопутствующее заболевание дыхательных путей.

Если Вы не уверены, относится ли это к Вам, проконсультируйтесь с Вашим лечащим врачом прежде, чем начнете применять препарат Хантераза.

При лечении препаратом Хантераза у Вас могут возникнуть нежелательные реакции во время или после инфузии препарата (см. раздел 4 листка-вкладыша). Наиболее частые симптомы включают кожный зуд, сыпь и зудящие волдыри на коже (крапивница). В большинстве случаев Вы можете продолжать применять препарат даже при появлении этих симптомов.

Немедленно обратитесь за медицинской помощью, если во время или после введения препарата у Вас появились признаки тяжелой аллергической реакции, известной как анафилактическая реакция, например слабость, головокружение, отек лица, губ, языка или горла, затрудненное дыхание или глотание, ощущение нехватки воздуха (одышка) и/или снижение артериального давления. При развитии тяжелой аллергической реакции непосредственно во время введения препарата Ваш лечащий врач немедленно прекратит инфузию препарата и назначит Вам соответствующее лечение.

Другие препараты и препарат Хантераза

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

Беременность и грудное вскармливание

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

Беременность

Не применяйте препарат Хантераза, если Вы беременны, думаете, что забеременели, или планируете беременность.

Грудное вскармливание

Не применяйте препарат Хантераза, если Вы кормите грудью или планируете кормить грудью. При необходимости применения препарата в период грудного вскармливания следует обратиться к врачу для решения вопроса о прекращении кормления грудью во время лечения препаратом.

Управление транспортными средствами и работа с механизмами

Препарат Хантераза не оказывает влияния на способность управлять транспортными средствами и работать с механизмами.

Препарат Хантераза содержит натрий

Данный препарат содержит менее 1 ммоль (23 мг) натрия на один флакон, то есть по сути не содержит натрия.

3. Применение препарата Хантераза

Всегда применяйте препарат в полном соответствии с рекомендациями лечащего врача. При появлении сомнений посоветуйтесь с лечащим врачом.

Введение препарата Хантераза будет проводиться под контролем врача или другого медицинского работника, который имеет опыт лечения больных с мукополисахаридозом II типа или другими наследственными нарушениями метаболизма.

Рекомендуемая доза препарата Хантераза для взрослых составляет 0,5 мг/кг массы тела один раз в неделю.

Применение у детей и подростков

Рекомендуемая доза препарата Хантераза для детей и подростков в возрасте до 18 лет не отличается от рекомендуемой дозы для взрослых.

Путь и (или) способ введения

Препарат Хантераза предназначен для внутривенного инфузионного введения.

Инфузия препарата обычно продолжается от 1 до 3 часов. Если у Вас во время инфузии препарата возникнут нежелательные реакции, то лечащий врач снизит скорость инфузии и/или временно приостановит или прекратит инфузию.

Если Вы применили препарата Хантераза больше, чем следовало

Если Вам ввели слишком много препарата Хантераза, **немедленно обратитесь к врачу.**

При наличии вопросов по применению препарата обратитесь к лечащему врачу.

4. Возможные нежелательные реакции

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

Сообщите врачу, если заметите любую из перечисленных ниже нежелательных реакций, а также если они начнут повторяться или усугубляться:

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

- инфекции верхних дыхательных путей,
- воспаление бронхов (бронхит),
- воспаление околоносовых пазух (синусит),
- воспаление среднего уха (отит),
- воспаление ротоглотки, известное как ангина (фаринготонзиллит),
- кашель,
- обильные выделения из носа (ринорея),
- аллергическое воспаление слизистой оболочки носа (аллергический ринит),
- жидкий стул (диарея),
- воспаление желудка и тонкой кишки, проявляющееся тошнотой, рвотой и диареей (гастроэнтерит),
- воспаление тонкой кишки (энтерит),
- зудящие волдыри на коже (крапивница),
- кожный зуд,
- поражение кожи (дерматит),
- грибковые поражения туловища,
- повышение температуры тела (лихорадка).

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

- инфекция глаз (ячмень),
- воспаление легких (пневмония),
- воспаление слизистой оболочки глаза (конъюнктивит),
- сухой кератоконъюнктивит,
- ринит,
- бронхиальная астма,
- носовое кровотечение (эпистаксис),
- кашель с мокротой (продуктивный кашель),
- остановка дыхательных движений во время сна,
- тошнота,
- рвота,
- запор,
- трещина заднего прохода,
- поражение области заднего прохода,
- несварение (диспепсия),

- воспаление слизистой оболочки полости рта (стоматит),
- заболевание зубов,
- высыпания красного цвета на коже (эритематозная сыпь),
- хроническое воспалительное заболевание кожи, проявляющееся зудом, покраснением и высыпаниями на коже (атопический дерматит),
- заболевания кожи, сопровождающиеся зудом, покраснением и высыпаниями на коже (экзема),
- пятна,
- грибковые поражения стопы,
- мышечные спазмы,
- боль в мышцах (миалгия),
- воспаление головки полового члена и крайней плоти (баланопостит),
- ухудшение общего состояния,
- припухлость в области инфузии.

Дополнительные нежелательные реакции у детей и подростков

Нежелательные реакции, наблюдаемые у детей, по характеру и частоте встречаемости не отличались от соответствующих реакций у взрослых пациентов.

Сообщение о нежелательных реакциях

Если у Вас возникают какие-либо нежелательные реакции, проконсультируйтесь с врачом. К ним также относятся любые нежелательные реакции, не указанные в листке-вкладыше. Вы также можете сообщить о нежелательных реакциях напрямую (см. ниже). Сообщая о нежелательных реакциях, Вы помогаете получить больше сведений о безопасности препарата.

Российская Федерация

109012, г. Москва, Славянская площадь, д. 4, стр. 1

Федеральная служба по надзору в сфере здравоохранения (Росздравнадзор)

Телефон: +7 800 550-99-03

Эл. почта: pharm@roszdravnadzor.gov.ru

<https://roszdravnadzor.gov.ru>

Республика Казахстан

010000, г. Астана, район Байконур, ул. А. Иманова, 13 (БЦ «Нурсаулет 2»)

РГП на ПХВ «Национальный центр экспертизы лекарственных средств и медицинских изделий» Комитета медицинского и фармацевтического контроля Министерства здравоохранения Республики Казахстан

Телефон: +7 7172 235-135

Эл. почта: pdlc@dari.kz

<https://www.ndda.kz>

Республика Беларусь

220037, г. Минск, пер. Товарищеский, 2а

УП «Центр экспертиз и испытаний в здравоохранении»

Телефон: +375 17 242-00-29

Эл. почта: rcpl@rceth.by
www.rceth.by

5. Хранение препарата Хантераза

Храните препарат в недоступном для ребенка месте так, чтобы ребенок не мог увидеть его.

Не применяйте препарат после истечения срока годности (срока хранения), указанного на картонной пачке и флаконе после слов «Годен до:». Датой истечения срока годности является последний день данного месяца.

Храните препарат при температуре от 2 до 8 °С в защищенном от света месте. Не замораживайте.

Не выбрасывайте (не выливайте) препарат в канализацию. Уточните у работника аптеки, как следует утилизировать (уничтожать) препарат, который больше не потребуется. Эти меры позволят защитить окружающую среду.

6. Содержимое упаковки и прочие сведения

Препарат Хантераза содержит

Действующим веществом является идурсульфаз бета.

Каждый мл раствора содержит 2 мг идурсульфазы бета.

Каждый флакон содержит 6 мг идурсульфазы бета.

Прочими ингредиентами (вспомогательными веществами) являются: натрия дигидрофосфата моногидрат, натрия фосфата двухосновного гептагидрат, натрия хлорид, полисорбат 20, вода для инъекций.

Внешний вид препарата Хантераза и содержимое упаковки

Препарат Хантераза представляет собой концентрат для приготовления раствора для инфузий.

Прозрачный или слегка опалесцирующий бесцветный раствор.

По 3,0 мл препарата во флаконах объемом 6,0 мл из бесцветного стекла типа I, укупоренных пробками из бутилкаучука с тефлоновым покрытием, и завальцованных алюминиевыми колпачками с пластиковой отламывающейся крышечкой фиолетового цвета.

По 1 флакону вместе с листком-вкладышем помещают в пачку из картона.

Держатель регистрационного удостоверения

Российская Федерация

ООО «Нанолек»

127055, г. Москва, ул. Бутырский вал, д. 68/70, стр. 1, этаж 2, пом. I, ком. 23–37

Телефон: +7 (495) 648-26-87.

Эл. почта: info@nanolek.ru.

Производитель

ГК Биофарма Корпорейшн, Республика Корея
GC Biopharma Corp., Republic of Korea

586, Гвахаксанеоп 2-ро, Очанг-ып, Чонвон-гу, Чонджу-си, Чунчонбук-до, Республика Корея

586, Gwahaksaneop 2-ro, Ochang-eup, Cheongwon-gu, Cheongju-si, Chungcheongbuk-do, Republic of Korea

или

ООО «Нанолек», Россия

Кировская область, Оричевский муниципальный район, Левинское городское поселение, Биомедицинский комплекс НАНОЛЕК территория.

За любой информацией о препарате, а также в случаях возникновения претензий следует обращаться к представителю держателя регистрационного удостоверения или держателю регистрационного удостоверения:

Российская Федерация и Республика Беларусь

ООО «Нанолек»

127055, г. Москва, ул. Бутырский вал, д. 68/70, стр. 1, этаж 2, пом. I, ком. 23–37

Телефон: +7 (495) 648-26-87.

Эл. почта: info@nanolek.ru.

Республика Казахстан

ТОО «Карагандинский фармацевтический комплекс»

100009, г. Караганда, ул. Газалиева, строение 16

Тел.: 8 (7212) 90 80 51.

Эл. почта: medinfo@kphk.kz.

Листок-вкладыш пересмотрен

Прочие источники информации

Подробные сведения о данном препарате содержатся на веб-сайте Союза <http://eec.eacunion.org/>.

.....
(линия отрыва или отреза)

Следующие сведения предназначены исключительно для медицинских работников:

Способ применения

Препарат Хантераза следует вводить внутривенно в течение периода от 1 до 3 часов. Пациентам может потребоваться удлинение времени инфузии в связи с нежелательными реакциями на фоне инфузии, однако продолжительность инфузии не должна превышать 8 часов. Первоначальная скорость инфузии должна составлять 8 мл/ч в течение первых 15 минут. Если инфузия переносится пациентом удовлетворительно, то можно увеличить скорость введения препарата на 8 мл/ч через каждые 15 минут доведя до 40 мл/час – до конца введения препарата. Скорость инфузии не должна превышать 100 мл/ч. Если

возникают нежелательные реакции на фоне инфузий, то, в соответствии с клиническими проявлениями, скорость инфузии можно уменьшить и/или временно приостановить или прекратить инфузию.

Препарат Хантераза не следует вводить одновременно с другими препаратами через общий катетер для инфузий.

Приготовление раствора для инфузий

Препарат Хантераза представляет собой концентрат для приготовления раствора для инфузий во флаконе, содержащий 2 мг/мл идурсульфазы бета. Флаконы препарата Хантераза не содержат антимикробных консервантов и предназначены только для одноразового использования.

Перед внутривенным введением содержимое флакона необходимо развести 0,9 % раствором натрия хлорида для инъекций с соблюдением правил асептики следующим образом:

1. Определить количество флаконов препарата Хантераза необходимое пациенту на 1 введение, которое необходимо развести с учетом массы тела пациента и рекомендуемой дозы (0,5 мг/кг массы тела).
$$\text{Вес пациента (кг)} \times 0,5 \text{ мг/кг идурсульфазы бета} \div 2 \text{ мг/мл} = \text{Общее количество (мл) препарата Хантераза.}$$

$$\text{Общее количество (мл) препарата Хантераза} \div 3 \text{ мл/фл} = \text{Общее количество флаконов препарата Хантераза.}$$

Полученное общее количество флаконов препарата Хантераза необходимо округлить до целого значения.
2. Провести визуальный осмотр каждого флакона, чтобы убедиться, что раствор является бесцветным прозрачным или слегка опалесцирующим, без видимых частиц.
3. Извлечь рассчитанный объем препарата Хантераза из соответствующего количества флаконов и развести в 100 мл 0,9 % раствора натрия хлорида для инъекций с соблюдением правил асептики. Рекомендуется использование системы для инфузий, оборудованной фильтром с диаметром пор 0,2 микронметра. После разведения раствора для инфузий систему для инфузий или контейнер необходимо осторожно перемешать, не встряхивая.

Срок хранения приготовленного раствора

С точки зрения микробиологической безопасности, после разведения готовый к применению раствор для инфузий следует использовать незамедлительно. В случае невозможности незамедлительного использования, ответственность за время и условия хранения возлагается на потребителя, и в таком случае допускается хранение разведенного раствора для инфузий в холодильнике при температуре от 2 до 8 °С не более 48 часов, в случае хранения разведенного раствора при комнатной температуре он должен быть использован в течение 8 часов.

Утилизация

Каждый флакон препарата Хантераза предназначен только для однократного применения.

СООТВЕТСТВУЕТ ЭКСПЕРТНОМУ ОТЧЕТУ
от 01.08.2023 № 14641
(ПОСЛЕДОВАТЕЛЬНОСТЬ 0003)

Оставшийся разведенный раствор для инфузий после использования следует утилизировать.