

Листок-вкладыш – информация для пациента**Хантераза® Нейро, 15 мг/мл, раствор для интрацеребровентрикулярного введения**

Действующее вещество: идурсульфаз бета.

▼ *Лекарственный препарат подлежит дополнительному мониторингу, который способствует быстрому выявлению новых сведений о безопасности. Это позволит в короткий срок выявить новую информацию о безопасности. Обращаемся к работникам системы здравоохранения с просьбой сообщать о любых подозреваемых нежелательных реакциях. Способ сообщения о нежелательных реакциях описан в разделе 4 листка-вкладыша.*

Препарат «зарегистрирован условно». Это значит, что появятся новые сведения о препарате. Представленные данные о лекарственном препарате будут проверяться и дополняться новыми сведениями ежегодно, и по мере необходимости листок-вкладыш будет обновляться.

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.
- 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® Нейро, и для чего его применяют.
2. О чем следует знать перед применением препарата Хантераза® Нейро.
3. Применение препарата Хантераза® Нейро.
4. Возможные нежелательные реакции.
5. Хранение препарата Хантераза® Нейро.
6. Содержимое упаковки и прочие сведения.

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

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

Показания к применению

Препарат Хантераза® Нейро применяется для лечения взрослых и детей старше 1 года с синдромом Хантера (мукополисахаридоз II типа, МПС II). Препарат Хантераза® Нейро назначают пациентам с МПС II, для которых необходимо улучшение симптомов центральной нервной системы.

Лечащий врач назначит обследование, чтобы проверить, вызвано ли Ваше наследственное заболевание дефицитом в организме лизосомального фермента идуронат-2-сульфатазы, чтобы убедиться в том, что Хантераза® Нейро Вам подходит.

Способ действия препарата Хантераза® Нейро

Препарат Хантераза® Нейро содержит идурсульфазу бета (рекомбинантный белок).

МПС II или синдром Хантера представляет собой X-сцепленное рецессивное генетическое заболевание, вызванное недостатком в организме лизосомального фермента идуронат-2-сульфатазы.

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.

Идурсульфаза бета, действующее вещество препарата Хантераза® Нейро, восполняет недостаток собственного фермента у пациентов с синдромом Хантера. Идурсульфаза бета при введении интрацеребровентрикулярно распределяется в головном и спинном мозге, расщепляет гликозаминогликаны в пораженных клетках и помогает облегчить симптомы заболевания со стороны центральной нервной системы.

Обратитесь к врачу, если у Вас возникнут вопросы о том, как действует Хантераза® Нейро или почему Вам назначили данный лекарственный препарат.

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

2. О чем следует знать перед применением препарата Хантераза® Нейро.

Противопоказания

Не применяйте препарат Хантераза® Нейро:

- если у Вас была аллергическая реакция в виде анафилактического шока или повышенная

чувствительность на действующее вещество (идурсульфата бета) или любые другие компоненты препарата (перечисленные в разделе 6 листка-вкладыша).

Если Вы считаете, что любое из перечисленного относится к Вам, сообщите об этом Вашему лечащему врачу.

После введения препарата Хантераза[®] Нейро Вы должны находиться под адекватным медицинским наблюдением, и, если отмечается какое-либо отклонение от нормы, следует прекратить лечение этим препаратом и принять соответствующие терапевтические меры.

Особые указания и меры предосторожности

Перед применением препарата Хантераза[®] Нейро проконсультируйтесь с лечащим врачом. Обязательно предупредите Вашего лечащего врача, если что-либо из нижеуказанных пунктов относится к Вам:

- если у Вас аллергия на белок (например, молоко или яйца);
- 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[®] Нейро.

При лечении препаратом Хантераза[®] Нейро у Вас могут возникнуть нежелательные реакции во время или после введения препарата (см. раздел 4 листка-вкладыша).

Немедленно обратитесь за медицинской помощью, если во время лечения у Вас:

- возникнут пятна или волдыри на коже (признаки крапивницы);
- возникнет чувство стеснения в грудной клетке, одышка, снижение артериального давления, обморок (признаки анафилаксии);
- возникнет отек лица (губы, веки, щеки) и слизистой рта, затруднение дыхания, охриплость голоса, лающий кашель (признаки ангионевротического отека);
- боль, отек, покраснение кожи в месте установки катетера, озноб, повышение температуры тела до 38 °C и выше (признаки инфекции в месте установки имплантируемого устройства для введения препарата).

При развитии тяжелой аллергической реакции непосредственно во время введения препарата Ваш лечащий врач немедленно прекратит введение препарата и назначит Вам соответствующее лечение.

Внимательно прочитайте вкладыши и инструкции по использованию соответствующего имплантируемого медицинского устройства и соблюдайте эти меры предосторожности.

Дети и подростки

Препарат может применяться только у детей старше 1 года.

О безопасности и эффективности применения препарата Хантераза® Нейро у детей младше 6 месяцев неизвестно.

Пациенты пожилого возраста

Препарат следует вводить с осторожностью, наблюдая за состоянием пациентов. Пожилые пациенты обычно имеют сниженную физиологическую функцию.

Пациенты с вентрикулоперитонеальным шунтом или вентрикулоатриальным шунтом

При установленной шунтирующей системе введенный интрацеребровентрикулярно препарат быстро выводится за пределы желудочковой системы, и его концентрация очень резко снижается, не оказывая должного лечебного эффекта.

Другие препараты и препарат Хантераза® Нейро

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® Нейро, если Вы беременны, думаете, что забеременели, или планируете беременность.

Грудное вскармливание

Не применяйте препарат Хантераза® Нейро, 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.

Контрацепция

Рекомендуется, чтобы во время лечения препаратом Хантераза® Нейро женщины избегали наступления беременности, а мужчины воздерживались от зачатия детей, поскольку данный

препарат может нанести вред ребенку. Если существует вероятность того, что человек, принимающий данный препарат, может забеременеть или зачать ребенка, он должен использовать надежные способы контрацепции (защиты от наступления беременности) во время лечения препаратом Хантераза® Нейро.

Управление транспортными средствами и работа с механизмами

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

Препарат Хантераза® Нейро содержит натрий

Препарат Хантераза® Нейро содержит менее 1 ммоль натрия (8,766 мг) на один флакон, то есть практически не содержит натрия.

3. Применение препарата Хантераза® Нейро.

При наличии вопросов по применению препарата обратитесь к лечащему врачу.

Введение препарата Хантераза® Нейро будет проводиться врачом, который имеет опыт лечения больных с мукополисахаридозом II типа или другими наследственными нарушениями метаболизма, обладает знаниями и опытом интрацеребровентрикулярного введения препаратов.

Рекомендуемая доза: Ваш лечащий врач назначит Вам подходящую дозу. Однократная доза составляет 30 мг идурсульфазы бета, которую вводят интрацеребровентрикулярно один раз каждые 4 недели.

Применение у детей и подростков

Рекомендуемая доза препарата Хантераза® Нейро для детей и подростков в возрасте от 1 года до 18 лет не отличается от рекомендуемой дозы для взрослых.

Путь и (или) способ введения

Препарат вводится интрацеребровентрикулярно, путем инъекции.

Для введения лекарственного препарата Хантераза® Нейро требуется специальное устройства для интрацеребровентрикулярного доступа (вентрикулярный резервуар, резервуар Оммайя), которое установит Вам лечащий врач под кожу головы.

Чтобы предотвратить колебания внутрижелудочкового давления, перед введением препарата врач отберет спинномозговую жидкость (2 мл) того же объема, что и объем

препарата Хантераза® Нейро, который требуется ввести. Препарат Хантераза® Нейро вводят без разбавления медленно в течение не менее 1 мин.

Если Вы применили препарата Хантераза® Нейро больше, чем следовало

Случаев передозировки не сообщалось.

Если Вы забыли применить препарат Хантераза® Нейро

Для определения продолжительности лечения необходимо проконсультироваться с врачом.

Не прекращайте применение препарата без консультации с врачом, так как симптомы заболевания могут вернуться.

При наличии вопросов по применению препарата обратитесь к лечащему врачу.

4. Возможные нежелательные реакции.

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

При введении препарата Хантераза® Нейро Вы будете находиться под постоянным врачебным контролем и, в случае возникновения каких-либо отклонений от нормы, будут приняты соответствующие терапевтические меры, такие как прекращение лечения.

Сообщите лечащему врачу или медицинской сестре, если заметите у себя любую из перечисленных ниже нежелательных реакций.

Нежелательные реакции, которые могут наблюдаться при установке резервуара для интрацеребровентрикулярного доступа.

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

- повышение температуры тела.

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

- беспокойство;
- послеоперационная анемия.

Нежелательные реакции, которые могут наблюдаться при интрацеребровентрикулярном введении препарата.

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

- тошнота во время процедуры;
- рвота;
- повышение температуры тела.

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

- отек в месте установки резервуара;
- крапивница;
- повышение уровня билирубина в крови;
- кровотечение из раны в месте установки резервуара.

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

Федеральная служба по надзору в сфере здравоохранения

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

Тел.: +7 (800) 550-99-03

Факс: +7 (495) 698-15-73

Электронная почта: pharm@roszdravnadzor.gov.ru

Сайт в информационно-телекоммуникационной сети «Интернет»: www.roszdravnadzor.gov.ru

Республика Беларусь

УП «Центр экспертиз и испытаний в здравоохранении»

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

Тел.: +375 17 242-00-29

Электронная почта: rcpl@rceth.by

Сайт в информационно-телекоммуникационной сети «Интернет»: www.rceth.by

5. Хранение препарата Хантераза® Нейро.

Не применяйте препарат после истечения срока годности (срока хранения), указанного на упаковке после «Годен до:».

Датой истечения срока годности является последний день месяца.

Храните препарат в холодильнике (2-8 °С) в оригинальной упаковке (флакон в пачке).

Замораживание не допускается.

Открытый флакон с препаратом следует использовать незамедлительно. Если инъекция по какой-либо причине откладывается, шприц с раствором препарата следует хранить при

температуре 25 °С и ниже не более 8 часов без замораживания. Неиспользованный за это время раствор не должен применяться, он подлежит утилизации.

6. Содержимое упаковки и прочие сведения.

Препарат Хантераза® Нейро содержит

Действующим веществом является идурсульфаз бета.

Каждый мл раствора содержит 15 мг идурсульфазы бета.

Каждый флакон содержит 15 мг идурсульфазы бета.

Прочими ингредиентами (вспомогательными веществами) являются: натрия хлорид, полисорбат 20, вода для инъекций.

Внешний вид препарата Хантераза® Нейро и содержимое упаковки

Раствор для интрацеребровентрикулярного введения.

Препарат представляет собой прозрачный или слегка опалесцирующий бесцветный раствор.

По 1,0 мл раствора во флаконе объемом 3 мл из бесцветного стекла (стекло I типа) с пробкой из бутилкаучука с тефлоновым покрытием, завальцованной алюминиевым колпачком с пластиковой отламывающейся крышечкой типа flip-off фиолетового цвета. Каждый флакон содержит 1,25 г раствора, что позволяет извлекать максимальный объем 1,0 мл.

1 флакон вместе с листком-вкладышем помещен в пачку картонную.

Держатель регистрационного удостоверения и производитель

Российская Федерация

Общество с ограниченной ответственностью «Нанолек»

(ООО «Нанолек»)

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

Тел.: +7 (495) 648–26–87

Электронная 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, 28119, Республика Корея

586, Gwahaksaneop 2-ro, Ochang-eup, Cheongwon-gu, Cheongju-si, Chungcheongbuk-do,
28119, Republic of Korea

*За любой информацией о препарате, а также в случаях возникновения претензий
следует обращаться к держателю регистрационного удостоверения.*

Представитель держателя регистрационного удостоверения

Российская Федерация

Общество с ограниченной ответственностью «Нанолек»

(ООО «Нанолек»)

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

Тел.: +7 (495) 648–26–87

Электронная почта: info@nanolek.ru

Листок-вкладыш пересмотрен

Прочие источники информации

Подробные сведения о препарате содержатся на веб-сайте Союза: <https://eec.eaeunion.org>

(линия отрыва или отреза)

Следующие сведения предназначены исключительно для медицинских работников

Приготовление и работа с препаратом

Общие положения

1. Тщательно вымойте руки перед проведением нижеописанных процедур и выполняйте правила асептики в процессе приготовления и введения раствора препарата.
2. Открытые медицинские материалы используйте по возможности быстро, чтобы сократить до минимума время их контакта с атмосферным воздухом.
3. Достаньте два флакона с препаратом из холодильника и оставьте их нагреваться при комнатной температуре (приблизительно в течение 20 мин). Не допускается нагревание препарата выше 37 °С.
4. Поставьте флаконы на чистую ровную поверхность. Проведите визуальный осмотр каждого флакона, чтобы убедиться, что раствор является бесцветным прозрачным или слегка опалесцирующим, без видимых частиц.
5. Снимите защитную пластиковую накладку с каждого флакона.

6. Обработайте пробки флаконов салфеткой спиртовой. Дайте им высохнуть перед использованием. Не прикасайтесь руками или другими предметами к обработанным поверхностям.
 7. Приготовьте стерильный одноразовый шприц на 5 мл. Снимите защитный колпачок с иглы шприца.
 8. Введите иглу шприца вертикально в центр пробки одного флакона с препаратом до упора.
 9. Держа флакон в слегка наклоненном положении, отберите из него 1 мл препарата, плавно оттягивая поршень. Убедитесь, что объем раствора препарата, перемещенного в шприц, составляет 1 мл. Удалите воздух из шприца, перевернув флакон вверх дном.
 10. Не меняя положения поршня, удалите заполненный шприц с иглой из пробки флакона, поворачивая против часовой стрелки.
 11. Введите иглу заполненного шприца вертикально в центр пробки второго флакона с препаратом до упора, не меняя положения поршня.
 12. Держа флакон в слегка наклоненном положении, отберите из него 1 мл препарата, плавно оттягивая поршень. Убедитесь, что объем раствора препарата, перемещенного в шприц, составляет 2 мл. Удалите воздух из шприца, перевернув флакон вверх дном.
 13. Не меняя положения поршня, удалите заполненный шприц с иглой из пробки флакона, поворачивая против часовой стрелки.
 14. Обработайте место инъекции салфеткой спиртовой.
 15. Перед введением препарата отберите 2 мл спинномозговой жидкости из предварительно имплантируемого устройства для интрацеребровентрикулярного доступа стерильным шприцем.
- Внимание!** Для введения лекарственного препарата Хантераз® Нейро требуется имплантация устройства для интрацеребровентрикулярного доступа (вентрикулярный резервуар, резервуар Омма). Процедуры установки имплантируемого устройства см. соответствующие инструкции по применению медицинского изделия.
16. Введите приготовленный раствор препарата (2 мл) интрацеребровентрикулярно, медленно (в течение не менее 1 минуты).

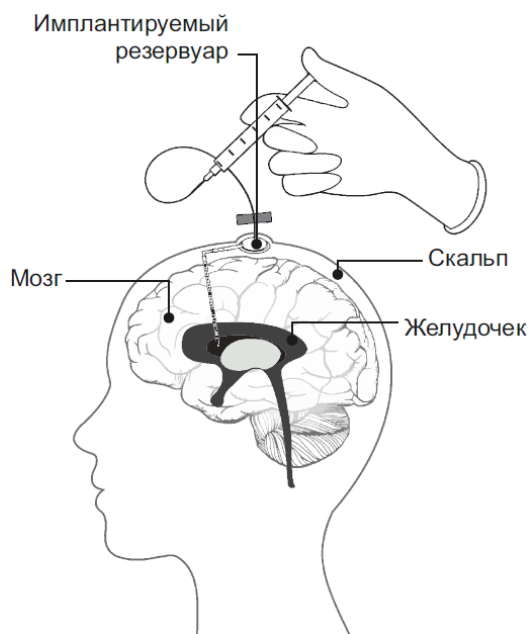


Рисунок 1. Пример интрацеребровентрикулярного введения.

17. По окончании введения раствора обеспечьте безопасную утилизацию всех использованных материалов.

Несовместимость

В связи с отсутствием исследований совместимости, данный лекарственный препарат не следует смешивать с другими лекарственными препаратами.

Режим дозирования

Препарат Хантераза® Нейро следует вводить в дозе 30 мг идурсульфазы бета (2 мл) один раз каждые 4 недели.

Передозировка

Нет опыта передозировки препарата Хантераза® Нейро у человека.