

## **Листок-вкладыш: информация для пациента**

### **Майозайм® 50 мг, лиофилизат для приготовления концентрата для приготовления раствора для инфузий**

Алглюкозидаза альфа

**Перед приемом препарата полностью прочитайте 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 Вашему лечащему врачу.
- Препарат предназначен 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 или медицинской сестре. Данная рекомендация распространяется на любые возможные нежелательные реакции, в том числе на нежелательные реакции, не перечисленные в разделе 4 листка-вкладыша.

#### **Содержание листка-вкладыша**

1. Что из себя представляет препарат Майозайм®, и для чего его применяют.
2. О чем следует знать перед началом применения 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.**

Препарат Майозайм® применяется у взрослых, детей и подростков с подтвержденным диагнозом болезнь Помпе.

Пациенты с болезнью Помпе имеют низкий уровень фермента альфа-глюкозидазы. Этот

фермент помогает организму контролировать уровень гликогена (тип углеводов). Гликоген обеспечивает организм энергией, но при болезни Помпе уровень гликогена может быть слишком высоким.

Препарат Майозайм® содержит искусственный фермент – алглюкозидазу альфа. Этот фермент может заменить настоящий фермент, которого не хватает при болезни Помпе.

## **2. О чем следует знать перед началом приема препарата Майозайм®.**

***Препарат Майозайм® не назначают, если:***

- у Вас была (есть) угрожающая жизни аллергия (повышенная чувствительность) на алглюкозидазу альфа или любое вспомогательное вещество, входящее в состав данного препарата (список вспомогательных веществ Вы найдете в разделе б), и в случае, если повторное введение препарата было неблагоприятным. Симптомы угрожающей жизни аллергии включают, в первую очередь, снижение артериального давления, очень частое сердцебиение, затруднение дыхания, рвоту, отек лица, крапивницу или сыпь.
- с ограничениями по применению препарата Майозайм® Вы можете ознакомиться в подразделе «Беременность, грудное вскармливание и фертильность» листка-вкладыша.

### ***Особые указания и меры предосторожности***

*Перед применением препарата Майозайм® проконсультируйтесь с лечащим врачом.*

Во время введения или в течение нескольких часов после введения препарата Майозайм®, у Вас может развиться реакция на введение препарата («реакции на инфузию») (см. раздел 4). Если Вы испытываете такую реакцию, Вы должны **немедленно сообщить об этом своему врачу.**

Реакции на инфузию могут быть серьезными и угрожающими жизни (например, анафилактические реакции, включающие анафилактический шок и/или остановку сердца). Вследствие возможности развития таких тяжелых реакций (которые могут проявляться в виде сужения бронхов (бронхоспазма), шумного или свистящего дыхания, угнетения дыхания, остановки дыхания (апноэ), очень шумного и свистящего дыхания, учащенного дыхания (одышки), пониженного насыщения крови кислородом, остановки сердца, снижения артериального давления, урежения сердечного ритма (брадикардии), учащения сердечного ритма (тахикардии), синюшности кожных покровов (цианоза), сужении сосудов, покраснении кожи, боли и дискомфорта в области грудной клетки,

чувства стеснения в горле, отека глотки, лица, губ или языка (ангионевротического отека), отека конечностей, крапивницы и кожной сыпи), врач подготовит соответствующие средства медицинского обеспечения, включающие оборудование для сердечно-легочной реанимации, особенно если у Вас есть увеличение (гипертрофия) миокарда и снижение функции дыхания. При развитии тяжелых реакций гиперчувствительности и анафилактических реакций врач немедленно прекратит введение препарата Майозайм® и начнет проводить соответствующую терапию.

В дальнейшем врач будет соблюдать осторожность при повторном введении препарата Майозайм®. Возможно, Вам потребуется назначить специальные препараты для предотвращения аллергических реакций (например, антигистаминные и/или глюкокортикостероиды) или для снижения температуры (жаропонижающие средства).

Если у Вас имеются острые заболевания (воспаление легких, сепсис) или Вы имеете повышенный уровень специфических антител (IgG или IgE), или болезнь Помпе в поздней стадии с нарушениями функции сердца и дыхательной системы, то у Вас повышен риск развития реакций на инфузию. Врач будет уделять должное внимание Вашему клиническому состоянию перед введением препарата Майозайм® и тщательно его контролировать.

Если у Вас развиваются легкие и временные реакции на инфузию, то врач не будет прекращать введение препарата. Большинство таких реакций прекращаются после снижения скорости введения препарата, временного прерывания введения или предварительного введения (премедикации) антигистаминных, жаропонижающих средств и/или глюкокортикостероидов.

Если у Вас появились тяжелые язвенные и некротические поражения кожи или отеки ног или распространенные отеки тела, сообщите об этом врачу. Ваш врач должен рассмотреть вопрос о прекращении терапии препаратом Майозайм® и начать соответствующее лечение. В дальнейшем Ваш врач будет учитывать риски и целесообразность повторного введения препарата Майозайм®.

В клинических исследованиях врачи применяли препараты для подавления иммунной системы, чтобы уменьшить выработку антител. Поскольку у Вас имеется болезнь Помпе, существует риск развития тяжелых инфекций дыхательных путей или легких. Применение препаратов для подавления иммунной системы может еще больше увеличить этот риск.

Если у Вас наблюдается увеличение (гипертрофия) сердца, врач будет соблюдать осторожность при проведении общей анестезии для установки центрального венозного

катетера или выполнения других хирургических вмешательств, так как проведение общей анестезии ассоциировалось с развитием серьезных нарушений ритма сердца, вплоть до остановки сердца и летального исхода.

### ***Другие лекарственные препараты и препарат Майозайм®***

Сообщите своему лечащему врачу, какие лекарственные препараты Вы принимаете в настоящее время, недавно принимали или планируете начать принимать.

Исследований взаимодействий с другими лекарственными препаратами не проводилось. Маловероятно, что препарат будет взаимодействовать с другими лекарственными препаратами.

### ***Беременность, грудное вскармливание и фертильность***

Если Вы беременны или кормите грудью, думаете, что можете быть беременны или планируете беременность, перед началом применения препарата Майозайм® проконсультируйтесь с врачом.

Отсутствует опыт применения препарата Майозайм® у беременных женщин. Потенциальный риск для человека неизвестен.

Врач не будет назначать препарат Майозайм® при беременности, если нет абсолютных показаний.

Действующее вещество препарата Майозайм® - алглюкозидаза альфа - может попадать в грудное молоко. При применении препарата Майозайм® врач рекомендует Вам прекратить грудное вскармливание.

Данные о влиянии на способность к рождению детей (фертильность) отсутствуют.

### ***Управление транспортными средствами и работа с механизмами***

В день, когда Вам будут вводить препарат Майозайм®, Вам следует соблюдать особую осторожность в связи с возможным головокружением.

### **3. Применение препарата Маозайм®.**

Введение препарата Майозайм® будет осуществляться врачом, имеющим опыт лечения болезни Помпе. Врач будет регулярно оценивать Вашу реакцию на лечение, основываясь на подробном анализе всех клинических проявлений заболевания.

Доза, которую Вы получите, зависит от массы Вашего тела. Рекомендованный режим дозирования препарата Майозайм®: 20 мг/кг массы тела 1 раз каждые 2 недели.

### ***Применение у детей и подростков***

Специальные рекомендации по применению препарата Майозайм® у детей и подростков

отсутствуют.

### ***Применение у других групп пациентов***

Специальных рекомендаций по применению препарата Майозайм® у пожилых пациентов, у пациентов с почечной или печеночной недостаточностью нет.

### ***Путь и способ введения***

Препарат вводится посредством капельной инфузии в одну из вен (внутривенное введение). Препарат поставляется в виде порошка (лиофилизата), который должен быть разведен перед введением.

### ***Первое применение препарата или его отмена***

Никаких особенностей действия лекарственного препарата при первом применении или отмене не установлено. При возникновении вопросов по поводу первого применения препарата Майозайм® или при его отмене Вы можете проконсультироваться с врачом.

### ***Если Вы пропустили применение препарата***

Если Вы пропустили одно или несколько введений препарата Майозайм® или у Вас возникли какие-либо вопросы, то Вам необходимо проконсультироваться с врачом.

### ***Если применили препарата больше, чем следовало***

Случаев передозировки не выявлено.

*При наличии вопросов по применению препарата Майозайм® обратитесь к своему лечащему врачу.*

## **4. Возможные нежелательные реакции.**

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

Нежелательные реакции наблюдались в основном во время введения препарата или вскоре после этого («реакции на инфузию»). Некоторые из этих нежелательных реакций, связанных с инфузией, были серьезными или опасными для жизни. У некоторых пациентов были зарегистрированы опасные для жизни реакции, включая очень тяжелые генерализованные аллергические реакции и анафилактический шок. Симптомы опасных для жизни аллергических реакций включают: низкое артериальное давление, учащенное сердцебиение, затрудненное дыхание, рвоту, отек лица, губ или языка, крапивницу или сыпь. У некоторых пациентов наблюдались нежелательные реакции, связанные с инфузией, в виде гриппоподобных симптомов (повышение температуры, озноб, боль в мышцах и суставах, повышенная утомляемость), которые продолжались в течение

нескольких дней после завершения инфузии.

При наличии у Вас любого из вышеперечисленных симптомов **незамедлительно сообщите об этом Вашему врачу**. Возможно, Вам потребуется назначить специальные препараты для предотвращения аллергической реакции (например, антигистаминные и/или глюкокортикостероиды) или для снижения температуры (жаропонижающие средства). Если у Вас возникнет какая-либо реакция, пожалуйста, **немедленно сообщите об этом своему врачу**.

**Очень часто** (встречаются чаще, чем у 1 из 10 человек):

- Учащенное сердцебиение
- Ощущение приливов крови
- Учащенное дыхание
- Кашель
- Рвота
- Крапивница
- Кожная сыпь
- Повышение температуры тела
- Снижение уровня кислорода в крови

**Часто** (встречаются реже, чем у 1 из 10 человек):

- Реакции повышенной чувствительности
- Двигательное беспокойство с сильным возбуждением
- Дрожание
- Головокружение
- Головная боль
- Ощущение покалывания, жжения, онемения
- Синюшность кожных покровов
- Повышение артериального давления
- Бледность кожных покровов
- Чувство стеснения в горле
- Позывы на рвоту
- Тошнота
- Диарея
- Покраснение кожи

- Кожный зуд
- Повышенное потоотделение
- Мышечный спазм
- Мышечные подергивания
- Боль в мышцах
- Раздражительность
- Озноб
- Повышение температуры тела
- Ощущение дискомфорта за грудиной
- Отек рук и ног
- Отек лица, губ, языка
- Чувство усталости
- Чувство жара

**Неизвестно** (частоту нельзя установить по имеющимся данным):

- Беспокойство
- Воспаление конъюнктивы
- Остановка сердца
- Урежение сердечного ритма
- Снижение артериального давления
- Спазмы сосудов, вызывающие снижение кровотока
- Остановка дыхания
- Угрожающее жизни воспаление легких
- Внезапное сужение просвета бронхов, приводящее к затруднению дыхания
- Свистящее или шумное дыхание
- Отек глотки
- Одышка
- Боль в животе
- Отек вокруг глаз
- Мраморность кожных покровов
- Слезотечение
- Боль в суставах
- Нефротический синдром: отеки нижних конечностей, общие отеки и появление белка в моче

- Появление белка в моче
- Боль за грудиной
- Похолодание конечностей
- Боль в месте введения препарата
- Отек, уплотнение в месте введения препарата в случае попадания препарата вне сосуда в окружающие ткани
- Тяжелые язвенные и некротические поражения кожи

#### ***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 не перечисленные в данном листке-вкладыше. Сообщая о нежелательных реакциях, Вы помогаете получать больше сведений о безопасности данного препарата.

#### *Российская Федерация*

Федеральная Служба по надзору в сфере здравоохранения

адрес: 109074, г. Москва, Славянская площадь, д. 4, стр. 1

тел.: +7 (495) 698-45-38, +7 (499) 578-02-30

адрес электронной почты: [pharm@roszdravnadzor.ru](mailto:pharm@roszdravnadzor.ru)

интернет-сайт: [http://www.roszdravnadzor.ru/services/npr\\_ais](http://www.roszdravnadzor.ru/services/npr_ais)

#### *Республика Беларусь*

РУП "Центр экспертиз и испытаний в здравоохранении"

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

тел./факс: +375 17 242 00 29

адрес электронной почты: [rcpl@rceth.by](mailto:rcpl@rceth.by)

интернет-сайт: [www.rceth.by](http://www.rceth.by)

#### *Республика Казахстан:*

РГП на ПХВ «Национальный центр экспертизы лекарственных средств и медицинских изделий Комитета контроля качества и безопасности товаров и услуг Министерства здравоохранения Республики Казахстан»

тел.: 8 (7172)78-98-28;

адрес электронной почты: [pdlc@dari.kz](mailto:pdlc@dari.kz)

#### **5. Хранение препарата Майозайм®.**

Храните препарат в защищенном от света месте, в недоступном и невидном для детей



месте.

Не применяйте препарат после истечения срока годности, указанного на картонной пачке и этикетке флакона «Годен до».

Датой истечения срока годности является последний день указанного месяца.

Храните при температуре от 2°C до 8°C.

Рекомендуется начинать вводить раствор в течение трех часов после разведения. Общее время от момента восстановления и до завершения инфузии не должно превышать 24 часов.

Любое количество неиспользованного лекарственного средства или отходы после его применения должны быть утилизированы в соответствии с местными нормативными требованиями. Соблюдение этих мер поможет защитить окружающую среду.

## **6. Содержимое упаковки и прочие сведения.**

Действующим веществом является алглюкозидаза альфа.

В 1 флаконе содержится 50 мг алглюкозидазы альфа.

В 1 мл восстановленного раствора содержится 5 мг алглюкозидазы альфа, конечная концентрация алглюкозидазы в пакете для инфузии составляет от 0,5 мг/мл до 4 мг/мл.

Прочими (вспомогательными) веществами являются:

- маннитол
- полисорбат 80
- натрия гидрофосфата гептагидрат
- натрия дигидрофосфата моногидрат.

### ***Внешний вид препарата Майозайм® и содержимое упаковки***

Препарат Майозайм® – это лиофилизат для приготовления концентрата для приготовления раствора для инфузий во флаконе (50 мг/флакон). По 1, 10 или 25 флаконов в пачке. Не все варианты упаковок могут быть представлены на рынке.

Ллиофилизат – это компактная масса или порошок белого или почти белого цвета. После восстановления образуется прозрачный или слегка опалесцирующий, бесцветный или светло-желтый раствор, в котором возможно наличие белых нитей и полупрозрачных волокон. Восстановленный раствор должен быть далее разведен.

### ***Держатель регистрационного удостоверения***

Джензайм Европа Б.В., Нидерланды

адрес: Паашевельвег 25, 1105 ВР, Амстердам, Нидерланды

тел.: +31 (0) 20 24 54 000

факс: + 31 (0) 24 53 331

адрес электронной почты: [info.nl@sanofi.com](mailto:info.nl@sanofi.com)

***Производитель***

Джензайм Ирландия Лимитед, Ирландия

адрес: ИДА Индастриал Парк, Олд Килмиден Роуд, Уотерфорд, Ирландия

***Все претензии потребителей следует направлять представителю держателя регистрационного удостоверения:***

Все претензии потребителей следует направлять представителю держателя регистрационного удостоверения:

*в Российской Федерации:*

Представительство АО «Санофи-авентис групп», Франция

125009, г. Москва, ул. Тверская, 22

тел.: +7 (495) 721-14-00

адрес электронной почты: [Communication.Russia@sanofi.com](mailto:Communication.Russia@sanofi.com)

*в Республике Беларусь:*

Представительство АО «Sanofi-Aventis Groupe» Французская Республика

220004, г. Минск, ул. Димитрова 5, офис 5/2

тел.: +375-17-203-33-11

адрес электронной почты: [Pharmacovigilance-BY@sanofi.com](mailto:Pharmacovigilance-BY@sanofi.com)

*в Республике Казахстан:*

ТОО «Санофи-авентис Казахстан»

050013, г. Алматы, проспект Нурсултан Назарбаев, 187 Б

тел.: +7(727) 2445096

адрес электронной почты по вопросам к качеству препарата: [quality.info@sanofi.com](mailto:quality.info@sanofi.com)

адрес электронной почты по вопросам фармаконадзора:

[Kazakhstan.Pharmacovigilance@sanofi.com](mailto:Kazakhstan.Pharmacovigilance@sanofi.com)

адрес электронной почты по вопросам медицинской информации:

[Medinfo.Kazakhstan@sanofi.com](mailto:Medinfo.Kazakhstan@sanofi.com)

*Подробные сведения о данном препарате содержатся на информационном портале Евразийского экономического союза в информационно-коммуникационной сети «Интернет» <http://www.eurasiancommission.org>*

----- (линия отрыва) -----

**Следующие сведения предназначены исключительно для медицинских работников.**

***Инструкция по восстановлению и разведению препарата***

Препарат Майозайм® восстанавливают водой для инъекций с последующим разведением с помощью 0,9 % раствора натрия хлорида для в/в инъекций и затем вводят путем в/в инфузии. Восстановление и разведение должны проводиться в соответствии с принятыми нормами, главным образом в отношении асептики.

Вследствие белковой природы препарата может произойти образование механических включений в восстановленном растворе и в готовых пакетах для инфузии. Таким образом, для введения рекомендуется использовать проходной фильтр, обладающей низкой белковосвязывающей активностью. Было показано, что применение фильтра с диаметром пор 0,2 мкм приводит к удалению видимых частиц и не приводит к потерям белка или его активности.

На основании индивидуального для пациента режима дозирования (мг/кг) необходимо определить число флаконов, содержимое которых должно быть восстановлено, и достать их из холодильника для того, чтобы температура достигла значения комнатной (приблизительно в течение 30 минут). Каждый флакон препарата Майозайм® предназначен только для однократного применения.

Восстановление и разведение препарата должно проводиться в асептических условиях.

- *Восстановление*

Содержимое каждого флакона препарата Майозайм® 50 мг восстанавливают добавлением 10,3 мл воды для инъекций. Добавляют воду для инъекций медленно, по каплям по стенке флакона, а не прямо на лиофилизат, после чего осторожно наклоняют флакон. Нельзя переворачивать, вращать или взбалтывать содержимое флакона. Объем восстановленного раствора составляет 10,5 мл с содержанием действующего вещества 5 мг/мл, он должен быть прозрачным, бесцветным или светло-желтым и может содержать частицы в форме тонких белых полос или прозрачных нитей. Необходимо провести визуальный контроль на наличие механических включений и изменения цвета. Если при промежуточном контроле были выявлены посторонние частицы, отличные от описанных выше, или в случае изменения цвета раствора, его нельзя использовать. pH

восстановленного раствора — приблизительно 6,2.

После восстановления необходимо сразу же развести содержимое флаконов (см. ниже).

- *Разведение*

Восстановленный раствор содержит 5 мг алглюкозидазы альфа в 1 мл. Извлекаемый объем восстановленного раствора из каждого флакона составляет 10,0 мл (для дозировки 50 мг). Далее его необходимо развести следующим образом: медленно извлекается восстановленный раствор из каждого флакона до получения объема согласно необходимой пациенту дозе. Рекомендованная конечная концентрация алглюкозидазы в пакете для инфузии составляет от 0,5 мг/мл до 4 мг/мл. Удалить воздух из пакета. Так же извлечь равный объем раствора натрия хлорида 9 мг/мл (0.9 %) для в/в инъекций, который будет замещен восстановленным препаратом Майозайм®. Медленно ввести восстановленный препарат Майозайм® прямо в раствор натрия хлорида 9 мг/мл (0,9%) для в/в инъекций. Осторожно перевернуть или помять пакет для инфузий для смешивания разведенного раствора. Не взбалтывать или не трясти пакет для инфузий. Весь неиспользованный препарат и остаточные материалы должны быть уничтожены в соответствии с установленными требованиями.

- *Режим дозирования*

Рекомендуется начинать вводить раствор в течение 3-х часов после разведения. Общее время от момента восстановления и до завершения инфузии не должно превышать 24 часов.

Рекомендованный режим дозирования алглюкозидазы альфа: 20 мг/кг массы тела 1 раз каждые 2 недели в виде внутривенной инфузии.

Инфузии следует проводить с постепенным увеличением скорости введения препарата, начиная с 1 мг/кг/ч и постепенно увеличивать дозу на 2 мг/кг/ч каждые 30 минут, в отсутствии связанных с инфузией реакций, до достижения максимальной скорости 7 мг/кг/ч.