

KULLANMA TALİMATI

MYOZYME 50 mg IV infüzyonluk konsantre çözelti hazırlamak için toz

Damar yoluyla kullanılır.

Steril

Etkin madde: 50 mg alglukosidaz alfa

Yardımcı maddeler: Mannitol (E421), sodyum fosfat monobazik monohidrat (E339), sodyum fosfat dibazik heptahidrat (E339), polisorbat 80 (E433).

▼ Bu ilaç ek izlemeye tabidir. Bu üçgen yeni güvenlik bilginin hızlı olarak belirlenmesini sağlayacaktır. Meydana gelen herhangi bir yan etkiyi raporlayarak yardımcı olabilirsiniz. Yan etkilerin nasıl raporlanacağını öğrenmek için 4. Bölümün sonuna bakabilirsiniz.

Bu ilacı kullanmaya başlamadan önce bu KULLANMA TALİMATINI dikkatlice okuyunuz, çünkü sizin için önemli bilgiler içermektedir.

- *Bu kullanma talimatını saklayınız. Daha sonra tekrar okumaya ihtiyaç duyabilirsiniz.*
- *Eğer ilave sorularınız olursa, lütfen doktorunuza veya eczacınıza danışınız.*
- *Bu ilaç kişisel olarak size reçete edilmiştir, başkalarına vermeyiniz.*
- *Başkalarının belirtileri sizinkilerle aynı dahi olsa, ilaç o kişilere zarar verebilir.*
- *Bu ilacın kullanımı sırasında, doktora veya hastaneye gittiğinizde doktorunuza bu ilacı kullandığınızı söyleyiniz.*
- *Bu talimatta yazılanlara aynen uyunuz. İlaç hakkında size önerilen dozun dışında **yüksek veya düşük** doz kullanmayınız.*

Bu Kullanma Talimatında:

- 1. MYOZYME nedir ve ne için kullanılır?**
- 2. MYOZYME'ı kullanmadan önce dikkat edilmesi gerekenler**
- 3. MYOZYME nasıl kullanılır?**
- 4. Olası yan etkiler nelerdir?**
- 5. MYOZYME'in saklanması**

Başlıkları yer almaktadır.

1. MYOZYME nedir ve ne için kullanılır?

MYOZYME, beyaz ila beyazımsı toz halinde flakonda sunulmaktadır. Her kutuda 50 mg alglukosidaz alfa içeren 1, 10 veya 25 adet flakon bulunmaktadır.

*İnsan asit alfa-glukosidaz, rekombinant DNA teknolojisiyle Çin hamsteri over hücrelerinde (CHO) üretilmektedir.

Pompe hastalarında alfa glukosidaz adı verilen enzimin düzeyi düşüktür. Bu enzim, vücudumuzun enerji metabolizmasında önemli rol oynayan glikojenin (bir tür karbonhidrat) parçalanmasını sağlar. Glikojen vücuda enerji sağlar ancak Pompe hastası iseniz, alfa glukosidaz enzim eksikliği nedeniyle glikojeni parçalayamazsınız. Bunun sonucunda glikojen

düzeyi fazlasıyla artabilir. MYOZYME alfa glukosidaz enziminin eksik olduğu veya yeterli aktivite gösteremediği Pompe hastalarında eksik olan enzimin yerine etki gösterir. MYOZYME, Pompe hastalığı teşhisi konmuş hastalarda uzun süreli enzim yerine koyma tedavisinde kullanılır.

2. MYOZYME’ı kullanmadan önce dikkat edilmesi gerekenler

MYOZYME’ı aşağıdaki durumlarda KULLANMAYINIZ

Eğer etkin madde alglukosidaz alfaya ya da ilacın diğer bileşenlerine karşı hayatı tehdit edici boyutlara varan alerjik (aşırı duyarlılık) reaksiyon göstermişseniz ve ilacın tekrar uygulaması başarısız olduysa MYOZYME kullanmayınız. Hayatı tehdit edici alerjik reaksiyon belirtileri arasında, düşük tansiyon, çok yüksek kalp atım hızı, nefes alıp vermede güçlük, kusma, yüzde şişme, kurdeşen (ürtiker) veya döküntü gibi bulgular yer alır ancak bulgular bunlarla sınırlı değildir.

MYOZYME’ı aşağıdaki durumlarda DİKKATLİ KULLANINIZ

Eğer MYOZYME ile tedavi görüyorsanız, ilaç verilirken ya da verildikten sonraki saatlerde infüzyona bağlı reaksiyon yaşayabilirsiniz. Bu tür reaksiyonlar, düşük tansiyon, göğüste rahatsızlık hissi, boğazda baskı ve daralma hissi, yüzde, dudaklarda ya da dilde şişme (anjiyoödem), kurdeşen (ürtiker), baş dönmesi, döküntü, deride kaşıntı, bulantı, kusma, öksürük ve akciğerde bronşlarda daralma (bronkospazm) gibi farklı semptomlardan oluşmaktadır (tüm infüzyona bağlı reaksiyonların özeti için “4. Olası yan etkiler nelerdir?” bölümüne bakınız). İnfüzyona bağlı reaksiyonlar bazen çok şiddetli olabilir. Eğer böyle bir reaksiyon yaşarsanız, **hemen doktorunuza söyleyiniz.** Alerjik reaksiyonları önlemek (örneğin, antihistaminler ve/veya kortikosteroidler) ya da ateşi düşürmek (antipiretikler) için ön tedavi görmeniz gerekebilir. Çalışmalarda, doktorlar antikor oluşumunu azaltmak için bağışıklık sistemini baskılayıcı ilaçlar kullanmıştır. Pompe hastalığınız olduğu için, hava yolunuzda ya da akciğerlerinizde şiddetli enfeksiyon gelişmesi riski bulunmaktadır. Bağışıklık sistemini baskılayan bu ilaçların kullanılması, bu risklerin daha da artmasına neden olabilir. Eğer derinizde şiddetli ülserli yaralar oluşursa, lütfen doktorunuzu bilgilendiriniz. Eğer alt uzuvlarınızda ya da vücudunuzun genelinde şişme olursa, lütfen doktorunuzu bilgilendiriniz. Doktorunuz MYOZYME uygulamasını durdurmaya ve uygun tıbbi tedaviyi başlatmaya düşünmelidir. Doktorunuz MYOZYME’in yeniden uygulanmasının yararlarını ve risklerini göz önünde bulundurmalıdır.

Bu uyarılar, geçmişteki herhangi bir dönemde dahi olsa sizin için geçerliyse lütfen doktorunuza danışınız.

Biyoteknolojik ürünlerin takip edilebilirliğinin sağlanması için uygulanan ürünün ticari ismi ve seri numarası mutlaka hasta dosyasına kaydedilmelidir.

MYOZYME’in yiyecek ve içecek ile kullanılması

MYOZYME damar yolu ile kullanıldığı için yiyecek ve içeceklerle herhangi bir etkileşim söz konusu değildir.

Hamilelik

İlacı kullanmadan önce doktorunuza veya eczacınıza danışınız.

MYOZYME'in hamile kadınlarda kullanımına ilişkin deneyim sınırlıdır. Hamileyseniz, hamile olduğunuzu düşünüyorsanız ya da hamile kalmayı planlıyorsanız, MYOZYME almadan önce doktorunuza veya eczacınıza danışınız.

Tedaviniz sırasında hamile olduğunuzu fark ederseniz hemen doktorunuza veya eczacınıza danışınız.

Emzirme

İlacı kullanmadan önce doktorunuza veya eczacınıza danışınız.

MYOZYME, anne sütünde bulunabilir. Bu nedenle, hamilelik ve emzirme döneminde Pompe hastalığı tedavisine devam edilmesi bireyselleştirilmelidir.

Araç ve makine kullanımı

Baş dönmesini de içeren sersemlik hali deneyimleyebileceğiniz için, MYOZYME infüzyonundan hemen sonra araç ya da diğer makineleri kullanırken dikkatli olunuz.

MYOZYME'in içeriğinde bulunan bazı yardımcı maddeler hakkında önemli bilgiler

Bu tıbbi ürün her 50 mg'ında 1 mmol (23 mg)'dan daha az sodyum ihtiva eder; yani esasında "sodyum içermez".

Diğer ilaçlar ile birlikte kullanımı

Şu anda başka bir ilaç kullanıyorsanız ya da kullanma olasılığınız varsa veya yakın zamanda kullandıysanız, doktorunuza ya da eczacınıza söyleyiniz.

Eğer reçeteli yada reçetesiz herhangi bir ilacı şu anda kullanıyorsanız veya son zamanlarda kullandınız ise lütfen doktorunuza veya eczacınıza bunlar hakkında bilgi veriniz.

3. MYOZYME nasıl kullanılır?

- **Uygun kullanım ve doz/uygulama sıklığı için talimatlar:**

MYOZYME size Pompe hastalığının tedavisinde deneyimli bir doktorun gözetimi altında verilecektir.

Alacağınız doz vücut ağırlığınıza bağlıdır. Önerilen MYOZYME dozu, vücut ağırlığına göre 20 mg/kg'dir. Doz iki haftada bir uygulanacaktır.

- **Uygulama yolu ve metodu:**

MYOZYME, damar içine serum ile birlikte verilmektedir (intravenöz infüzyon). Kullanılmadan önce steril suyla karıştırılacak olan bir toz olarak sağlanmaktadır.

Eğer MYOZYME'in etkisinin çok güçlü veya zayıf olduğuna dair bir izleniminiz var ise doktorunuz veya eczacınız ile konuşunuz.

- **Değişik yaş grupları:**

- **Çocuklar ve ergenlerde kullanım:**

MYOZYME'in çocuklar ve ergenler için önerilen dozu, yetişkinlere önerilen edilen doz ile aynıdır.

- **Özel kullanım durumları:**

- **Böbrek ve karaciğer yetmezliği:**

MYOZYME'in böbrek ve karaciğer yetmezliği olan hastalardaki güvenliliği ve etkililiği araştırılmamıştır ve bu hastalar için özel bir doz önerisinde bulunulamamaktadır.

Kullanmanız gerekenden daha fazla MYOZYME kullandıysanız:

MYOZYME'ı önerilenden daha yüksek bir dozda veya infüzyon hızında alırsanız, infüzyonla ilişkili reaksiyonlar yaşayabilirsiniz. Bu tür bir reaksiyon aşağıdaki gibi semptomları içerebilir:

- Vücut dokularındaki oksijen eksikliği nedeniyle cildin ve dudakların maviye dönmesi, kalp atış hızının artması, çarpıntı
- Nefes almada zorluk, öksürük
- Baş dönmesi, baş ağrısı, tat alma bozukluğu
- Yüksek tansiyon, ateş basması
- Dilde şişme, kusma, ishal, bulantı hissi
- Göğüs ağrısı, göğüs rahatsızlığı, nefes darlığı, ateş, titreme, üşüme, infüzyon bölgesinde kızarıklık
- Kas ağrısı
- Ciltte kızarıklık

Eğer böyle bir reaksiyon yaşarsanız, derhal doktorunuza bildirmelisiniz (bkz. Bölüm 2). İnfüzyonunuzun hızı azaltılacak veya infüzyon kesilecek ve uygun şekilde düzeltici bir tedavi alabilirsiniz.

MYOZYME ile doz aşımı deneyimi bulunmamaktadır.

MYOZYME'dan kullanmanız gerekenden fazlasını kullanmışsanız bir doktor veya eczacı ile konuşunuz.

MYOZYME kullanmayı unutursanız:

Eğer bir infüzyonu kaçırdıysanız lütfen doktorunuza danışınız.

Unutulan dozları dengelemek için çift doz almayınız.

4. Olası yan etkiler nelerdir?

Tüm ilaçlar gibi, MYOZYME'ın içeriğinde bulunan maddelere duyarlı olan kişilerde yan etkiler olabilir.

Yan etkiler genellikle ilaç hastaya verilirken ya da verildikten kısa süre sonra görülmektedir (“infüzyonla ilişkili etkiler”). İnfüzyonla ilişkili bu yan etkilerin bazıları ciddi ve yaşamı tehdit edicidir.

Aşağıdakilerden biri olursa, MYOZYME'ı kullanmayı durdurun ve DERHAL doktorunuza bildirin veya size en yakın hastanenin acil bölümüne başvurunuz:

Çok şiddetli genel alerjik reaksiyonlar ya da anafilaktik şok gibi yaşamı tehdit edici reaksiyonlar; Bu tür reaksiyonların belirtileri arasında, düşük tansiyon, çok yüksek kalp atım hızı, nefes alıp vermede güçlük, kusma, yüzde, dudak veya dilde şişme, kurdeşen veya döküntü bulunmaktadır. Bazı hastalar, infüzyonla ilişkili yan etkileri, infüzyonun tamamlanmasından birkaç gün sonrasına kadar süren grip benzeri belirtiler biçiminde yaşamıştır.

Böyle bir reaksiyon yaşarsanız, lütfen **derhal doktorunuza söyleyiniz**. Alerjik reaksiyonları önlemek (örneğin, antihistaminikler ve/veya kortikosteroidler) ya da ateşi düşürmek (antipiretikler) için ön tedavi görmeniz gerekebilir.

Bunların hepsi çok ciddi yan etkilerdir.

Eğer bunlardan biri sizde mevcut ise, sizin MYOZYME’a karşı ciddi alerjiniz var demektir. Acil tıbbi müdahaleye veya hastaneye yatırılmanıza gerek olabilir.

Yan etkiler aşağıdaki gibi sıralanmıştır;

Çok yaygın	: 10 hastanın en az birinde görülebilir.
Yaygın	: 10 hastanın birinden az, fakat 100 hastanın birinden fazla görülebilir.
Yaygın olmayan	: 100 hastanın birinden az, fakat 1.000 hastanın birinden fazla görülebilir.
Seyrek	: 1.000 hastanın birinden az, fakat 10.000 hastanın birinden fazla görülebilir.
Çok seyrek	: 10.000 hastanın birinden az görülebilir.
Bilinmiyor	: Eldeki verilerden hareketle tahmin edilemiyor

Çok yaygın

- Kurdeşen
- Döküntü
- Kalp atım hızında artış
- (Yüzde) kızarma
- Ateş ya da vücut ısısında yükseliş
- Öksürük
- Solunum hızında artış
- Kusma
- Kandaki oksijen düzeyinde düşüş

Yaygın

- Solgunluk
- Yüksek tansiyon ya da tansiyon yükselmesi
- Derinin mavimsi renk değişikliği
- Ürperme
- Gerginlik ve huzursuzluk
- Titreme
- Baş ağrısı
- Karıncalanma
- Uygulama bölgesinde ağrı ya da lokal reaksiyon
- Baş dönmesi
- Asabiyet
- Deride kaşınma
- Öğürme
- Şiddetli bir alerjik reaksiyona bağlı olarak yüzün şişmesi, boğazın şişmesi veya hem yüz hem boğaz hem dilin beraber şişmesi
- Kollar ve bacaklarda şişme
- Mide bulantısı
- Göğüs rahatsızlığı
- Boğazda baskı ve daralma hissi
- İshal
- Yorgunluk
- Kas ağrısı

- Kas spazmları
- Deride şiddetli ülserli yaralar
- Deride kırmızılık

Bilinmiyor

- Göz çevresinde şişme
- Astım
- Islık sesi dahil, anormal solunum sesleri
- Nefes alıp vermede güçlük (nefes darlığı dahil)
- Uzuvlarda soğukluk (örneğin, eller, ayaklar)
- Kan basıncında düşüş
- Damarların daralmasıyla kan akışının azalması
- Bronşların aniden daralmasıyla akciğere hava giriş çıkışının sınırlanması (bronkospazm)
- Bayılma
- Yanma hissi
- Sıcaklık hissi
- Üşüme hissi
- Genel olarak iyi hissetmeme (halsizlik)
- Güçsüz hissetme
- Uyku hali
- Terlemede artış
- Göz yaşarması
- Deride lekelenme
- Huzursuzluk
- Hırıltılı solunum
- Vücut dokularında oksijen eksikliği
- Kalp atım hızında düşüş
- Kalp durması
- Göğüs ağrısı (kalp dışında)
- Göz küresi ve göz kapağını kaplayan zarda iltihap
- Karın ağrısı
- Hazımsızlık
- Yutma güçlüğü
- Eklem ağrısı
- Solunumun geçici olarak duraklaması ya da aniden durması
- İdrarda protein kaybı
- Nefrotik Sendrom: Alt uzuvlarda şişme, vücutta genel şişme ve idrarda protein kaybı
- İlacın damar dışına sızması durumunda infüzyon bölgesinde deride şişlik ve sertleşme
- Avuç içi kızarıklık
- Geçici cilt rengi değişikliği
- İnfüzyon bölgesinde kızarıklık
- İnfüzyon bölgesinde kurdeşen (döküntü)
- Su toplama

Eğer bu kullanma talimatında bahsi geçmeyen herhangi bir yan etki ile karşılaşırsanız doktorunuzu veya eczacınızı bilgilendiriniz.

Şüpheli advers reaksiyonların raporlanması

Ruhsatlandırma sonrası şüpheli ilaç advers reaksiyonlarının raporlanması büyük önem taşımaktadır. Raporlama yapılması, ilacın yarar/risk dengesinin sürekli olarak izlenmesine olanak sağlar. Sağlık mesleği mensuplarının herhangi bir şüpheli advers reaksiyonu Türkiye Farmakovijilans Merkezi (TÜFAM)'ne bildirilmesi gerekmektedir (www.titck.gov.tr; e-posta: tufam@titck.gov.tr; tel: 0 800 314 00 08; faks: 0 312 218 35 99).

5. MYOZYME'in saklanması

MYOZYME'ı çocukların göremeyeceği, erişemeyeceği yerlerde ve ambalajında saklayınız.

Açılmamış Flakonlar:

Buzdolabında (2 °C-8 °C'de) saklayınız.

Sulandırılmış ve seyreltilmiş çözelti:

Seyreltmeden sonra derhal kullanımı önerilmektedir. Ancak, 2 ila 8°C'de ışıktan korunarak saklandığında 24 saat boyunca kimyasal ve fiziksel kullanım stabilitesi olduğu kanıtlanmıştır.

Kutu üzerinde yazılan son kullanma tarihi geçmiş ürünü kullanmayınız.

Son kullanma tarihi geçmiş veya kullanılmayan ilaçları çöpe atmayınız! Çevre, Şehircilik ve İklim Değişikliği Bakanlığın'ca belirlenen toplama sistemine veriniz.

Son kullanma tarihiyle uyumlu olarak kullanınız.

Ambalajın üzerinde belirtilen son kullanma tarihinden sonra MYOZYME'ı kullanmayınız. *Son kullanma tarihi kutu üstünde belirtilen ayın son günüdür.*

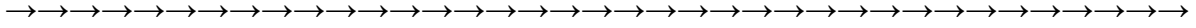
Ruhsat sahibi:

Sanofi B.V. Amsterdam / Hollanda lisansı ile
Sanofi Sağlık Ürünleri Ltd. Şti.
Şişli-İstanbul

Üretim yeri:

GENZYME Flanders bvba,
Geel/Belçika

Bu kullanma talimatı /.../... tarihinde onaylanmıştır.



KULLANMA TALİMATI – SULANDIRMA / SEYRELTME ve UYGULAMA

Ürünün proteinli yapısı nedeniyle, sulandırılmış çözeltide ve son infüzyon torbalarında partiküller oluşabilir. Bu nedenle, uygulama için 0,2 mikronluk düşük protein bağlanma filtresi kullanılmalıdır. 0,2 mikronluk filtre kullanımının gözle görünen parçacıkları uzaklaştırdığı ve protein ya da etkinlikte belirgin bir düşüşe yol açmadığı görülmüştür.

Aseptik teknik kullanılmalıdır

Her 50 mg'lik MYOZYME flakonu, iğne çapı 20 guage'den büyük olmayan bir enjektör kullanılarak 10,3 mL enjeksiyonluk suyla sulandırılır. Enjeksiyonluk su flakona yavaş damlalarla eklenir; doğrudan liyofilize tozun üzerine dökülmez. Her flakon nazikçe yana yatırılır ve yuvarlanır. Flakon ters çevrilmez, döndürülmez ya da sallanmaz. Sulandırılmış hacim, 5 mg/mL enzim içeren 10,5 mL'dir ve berrak renksiz ila soluk sarı bir çözelti görünümündedir; ince beyaz iplik ya da yarı saydam lifler biçiminde partiküller içerebilir. Sulandırılmış flakonlarda partiküler madde ve renk bozukluğu olup olmadığı hemen kontrol edilir. Eğer yukarıda tarif edilenlerin dışındaki yabancı partiküller görülürse ya da çözeltinin rengi bozuksa kullanmayınız. Sulandırılmış çözeltinin pH değeri yaklaşık 6,2'dir. Sulandırdıktan sonra, flakonların hızla seyreltilmesi önerilmektedir (aşağı bakınız).

Yukarıdaki gibi sulandırıldıktan sonra, flakondaki sulandırılmış çözelti 5 mg/mL alglukosidaz alfa içermektedir. Sulandırılmış hacim, her flakondan tam 10 mL (50 mg'ye eşit) hacmin çekilebilmesini sağlamaktadır. Bu çözelti daha sonra şöyle seyreltilmelidir: Her flakondan sulandırılmış çözelti hastanın dozuna ulaşana kadar iğne çapı 20 gauge'den büyük olmayan bir enjektör kullanarak yavaş bir şekilde çekilir. Alglukosidaz alfanın infüzyon torbalarında önerilen son konsantrasyonu, 0,5 mg/mL ile 4 mg/mL aralığındadır. İnfüzyon torbasındaki hava çıkarılır. Ayrıca, yerine sulandırılmış MYOZYME konmak üzere, eşit hacimde 9 mg/mL (% 0,9) sodyum klorür enjeksiyonluk çözeltisi çekilir. Sulandırılmış MYOZYME yavaşça 9 mg/mL (% 0,9) sodyum klorür enjeksiyonluk çözeltisine doğrudan enjekte edilir. Seyreltilmiş çözeltinin karışması için infüzyon torbası yavaşça ters çevrilir veya elle ovalanır. İnfüzyon torbasını sallamayınız ya da fazla sarsmayınız. Son infüzyon çözeltisi, hazırlandıktan sonra en kısa zamanda uygulanmalıdır.

Kullanılmamış olan tıbbi ürünler ya da atık materyaller "Tıbbi Atıkların Kontrolü Yönetmeliği" ve "Ambalaj Atıklarının Kontrolü Yönetmeliği"ne uygun olarak imha edilmelidir.

- **Uygulama**

Seyreltilmiş çözeltinin uygulanmasına üç saat içinde başlanması önerilmektedir. Sulandırma ve infüzyonun bitişı arasında geçen toplam zaman 24 saati geçmemelidir.

MYOZYME için önerilen doz rejimi, iki haftada bir intravenöz infüzyon olarak uygulanan 20 mg/kg'dir.

İnfüzyonlar aşamalı olarak uygulanmalıdır. İnfüzyonun 1 mg/kg/saat hızında başlaması ve infüzyonla ilişkili reaksiyon (IAR) belirtisi görülmüyorsa, 30 dakikada bir kademeli olarak 2 mg/kg/saat artırılması ve en fazla 7 mg/kg/saat hızına ulaşılması önerilmektedir.