

KULLANMA TALİMATI

ELELYSO® 200 U IV infüzyonluk çözelti için liyofilize toz

Damar içine uygulanır.

Steril

- **Etkin madde :** Taligluseraz alfa..... 200 U (rekombinant DNA teknolojisi ile bitki hücresi kültürü (havuç) kullanılarak üretilmiş bir proteindir.)
- **Yardımcı maddeler:** Sitrik asit anhidrus, mannitol (E421), polisorbitat 80 (E433), sodyum sitrat (tribazik dihidrat olarak)

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 reçetelendirilmiştir, başkalarına vermeyiniz.*
- *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. **ELELYSO nedir ve ne için kullanılır?**
2. **ELELYSO'yu kullanmadan önce dikkat edilmesi gerekenler**
3. **ELELYSO nasıl kullanılır?**
4. **Olası yan etkiler nelerdir?**
5. **ELELYSO'nun saklanması**

Başlıkları yer almaktadır.

1. ELELYSO nedir ve ne için kullanılır?

ELELYSO, Gaucher hastalığı olan çocuk ve yetişkin hastalar için bir enzim yerine koyma tedavisidir.

Gaucher hastalığı, glukoserebrosidaz adlı enzimin eksikliği veya yetersizliğinden kaynaklanan genetik bir bozukluktur. Bu enzim eksik olduğunda veya yeterli çalışmadığında, glukoserebrosit adı verilen bir substrat (enzim ile etkileşime giren madde) vücut içerisindeki hücrelerde birikir. Bu substrat birikimi, Gaucher hastalığında görülen belirti ve semptomlara neden olur.

Hastalığın belirtileri aşağıdakilerden biri veya daha fazlasıdır:

- Dalak veya karaciğer büyümesi
- Düşük kırmızı kan hücresi sayısı (anemi)
- Düşük kan trombosit sayısı nedeniyle kolayca kanamaya yatkınlık
- Kemik hastalığı

ELELYSO 200 ünite, intravenöz infüzyon için steril, beyaz ila kirli beyaz renkte liyofilize toz olarak sunulmaktadır. ELELYSO, 13,5 mL'lik flakonda sağlanmaktadır.

Taligluseraz alfa, bir lizozomal enzim olan β -glukoserebrosidazın havuç kök hücrelerinde üretilen aktif rekombinant formudur.

2. ELELYSO'yu kullanmadan önce dikkat edilmesi gerekenler

ELELYSO'yu aşağıdaki durumlarda KULLANMAYINIZ

Taligluseraz alfaya ya da ürünün formülündeki yardımcı maddelerden herhangi birine veya ambalajının bileşenine alerjiniz varsa, ELELYSO'yu kullanmayınız.

ELELYSO'yu aşağıdaki durumlarda DİKKATLİ KULLANINIZ

UYARI: ANAFİLAKSİ DAHİL AŞIRI DUYARLILIK REAKSİYONLARI

Enzim yerine koyma tedavileri ile tedavi edilen hastalar anafilaksi de dahil olmak üzere yaşamı tehdit eden aşırı duyarlılık reaksiyonları yaşamıştır. Anafilaksi enzim yerine koyma tedavisinin erken döneminde ve uzun tedavi süresinden sonra ortaya çıkmıştır.

ELELYSO kalp masajı-kalp akciğer canlandırması ekipmanına erişim de dahil olmak üzere uygun tıbbi izleme ve destek önlemlerinin bulunduğu bir sağlık hizmeti ortamında başlatılmalıdır. Şiddetli bir aşırı duyarlılık reaksiyonu (örn. anafilaksi) meydana gelirse ELELYSO bırakılmalı ve adrenalın de dahil olmak üzere derhal uygun tıbbi tedavi başlatılmalıdır. Doktorunuz sizi anafilaksi dahil yaşamı tehdit eden aşırı duyarlılık reaksiyonlarının semptomları ve semptomların ortaya çıkması durumunda derhal tıbbi yardım istemeniz gerektiği konusunda bilgilendirecektir.

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

ELELYSO'yu kullanmadan önce, aşağıda sıralananlardan herhangi birinin olması durumunda doktor veya eczacınız ile görüşün:

- Daha önce infüzyon ile ilgili bir yan etki (örn. aşırı duyarlılık reaksiyonları) ya da Gaucher hastalığına yönelik başka bir enzim yerine koyma tedavisinde alerjik reaksiyon (örn. bulantı, döküntü, kaşıntı, düşük tansiyon, cilt kızarması, hırıltılı solunum, göğüste sıkışma hissi, öksürük, kusma, boğazda tahriş ve baş dönmesi) yaşadığınız
- Havuç alerjiniz varsa
- Hamileyseniz veya hamile kalmayı planlıyorsanız ya da emziriyorsanız

Çoğu zaman bu alerjik belirtilerin olduğu durumlarda doktorunuz uygulama hızını düşürerek veya tedavinize kısa süreliğine ara vererek ve/veya diğer ilaçlarla (antihistaminikler, ateş düşürücüler ve/veya kortikosteroidler gibi) tedavi ederek hafif reaksiyonlarınızı düzenleyebilir.

Ciddi bir alerjik reaksiyon görülmesi durumunda doktorunuz ELELYSO tedavinizi derhal sonlandıracaktır.

Eğer ELELYSO tedavisi aldığınızda uygulama ya da bağışıklık reaksiyonları gösteriyorsanız veya daha önce aldığınız diğer enzim yerine koyma tedavilerine bağışıklık reaksiyonları göstermişseniz ELELYSO'ya geçiş yaptığınızda doktorunuz vücudunuzun taligluseraz alfaya karşı savunma amacıyla ürettiği anti-ilac antikoru miktarı açısından sizi değerlendirebilir.

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

ELELYSO'nun yiyecek ve içecek ile kullanılması

Gıdalarla etkileşim tespit edilmemiştir.

Hamilelik

İlacı kullanmadan önce doktorunuza veya eczacınıza danışınız.

Hamileyseniz veya hamile kalmayı planlıyorsanız ya da emziriyorsanız doktor veya eczacınıza ile görüşünüz.

ELELYSO'nun gebe bir kadına uygulandığında anne karnındaki bebeğe zarar verip vermeyeceği ya da üreme kapasitesini etkileyip etkilemeyeceği bilinmemektedir. ELELYSO gebelikte sadece kesinlikle gerekli olması halinde kullanılmalıdır.

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

Emzirme

İlacı kullanmadan önce doktorunuza veya eczacınıza danışınız.

ELELYSO'nun anne sütüne geçip geçmediği, anne sütüyle beslenen çocuktaki etkileri veya süt üretimi üzerine etkisi ile ilgili veri yoktur. Birçok ilaç anne sütüne geçtiğinden, emzirme döneminde ELELYSO kullanılırken dikkatli olunmalıdır.

Emzirmenin gelişimsel ve sağlık açısından yararları, annenin ELELYSO'ya klinik ihtiyacı ve ELELYSO'dan veya altta yatan anneye bağlı durumdan kaynaklı anne sütüyle beslenen çocuk üzerindeki olası olumsuz etkileri ile birlikte düşünülmelidir.

Araç ve makine kullanımı

ELELYSO kullandıktan sonra baş dönmesi yaşıyorsanız herhangi bir araç ya da makine kullanmayınız.

ELELYSO'nun içeriğinde bulunan bazı yardımcı maddeler hakkında önemli bilgiler

Bu tıbbi ürün, sodyum sitrat içerir ve enjeksiyonluk sodyum klorür (%0,9) solüsyonu içinde uygulanır. Bu durum, kontrollü bir sodyum diyetinde olan hastalara uygulanırken dikkate alınmalıdır.

Diğer ilaçlar ile birlikte kullanımı

Etkileşim çalışmaları yapılmamıştır. Başka tıbbi ürünler kullanıyorsanız doktorunuza bildiriniz.

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

3. ELELYSO nasıl kullanılır?

• Uygun kullanım ve doz/uygulama sıklığı için talimatlar:

Doz, her hastaya göre özel olarak belirlenir. ELELYSO sadece bir sağlık uzmanının denetiminde kullanılır. Anafilaksi dahil aşırı duyarlılık reaksiyonlarının yönetilebilmesi için tedaviniz uygun tıbbi izleme ve destek önlemlerinin bulunduğu bir sağlık hizmeti ortamında başlatılacaktır.

Yetişkinlerde kullanım:

ELELYSO başlangıç dozları, vücut ağırlığına göre 30 ünite/kg ile 60 ünite/kg arasında değişir. ELELYSO, iki haftada bir 1-2 saatlik bir süre boyunca damar içine verilir.

• Uygulama yolu ve metodu:

ELELYSO damar içine uygulanır.

Ürün toz halindedir ve kullanmadan önce sulandırılması ve seyreltilmesi gerekmektedir.

İlacınız bir sağlık uzmanı tarafından uygulanacaktır.

- **Değişik yaş grupları:**

Çocuklarda ve ergenlerde kullanım

ELELYSO'nun güvenliliği ve etkililiği, çocuk hastalarda belirlenmiş olup ELELYSO, klinik çalışmalarda 2 ila 17 yaş arası çocuklara uygulanmıştır. Bugüne kadar yapılan çalışmalar, kusma ve karın ağrısının çocuk hastalarda daha sık görülmesi dışında, yetişkin hastalarda hem tedavinin etkililiği hem de yan etkilerin türleri ve sıklığı açısından benzer sonuçlar göstermiştir. Veriler 4 yaşından küçük çocuklarda uygulama açısından yetersizdir.

Yaşlılarda kullanım:

Sınırlı veriler, bu yaş grubunda bir doz ayarlamasına gerek olduğunu göstermemiştir.

- **Özel kullanım durumları:**

Böbrek yetmezliği:

Böbrek yetmezliği olan Gaucher hastalarında taligluseraz alfa çalışması yapılmamıştır.

Karaciğer yetmezliği:

Karaciğer yetmezliği olan Gaucher hastalarında taligluseraz alfa çalışması yapılmamıştır.

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

Kullanmanız gerekenden daha fazla ELELYSO kullandıysanız:

Taligluseraz alfa tedavisinde 78 ünite/kg dozun üzerindeki doz aşımı ile ilgili hiçbir deneyim bulunmamaktadır.

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

ELELYSO'yu kullanmayı unutursanız:

Bir ELELYSO uygulamasını atladıysanız, doktorunuza başvurunuz.

Unutulan dozları dengelemek için çift doz almayınız.

ELELYSO ile tedavi sonlandırıldığındaki oluşabilecek etkiler:

Doktorunuz veya eczacınız size ELELYSO ile tedavinin sonlandırılması ile ilgili bilgi verecektir.

4. Olası yan etkiler nelerdir?

Herkeste görülme bile, tüm ilaçlar gibi ELELYSO da yan etkilere neden olabilir.

Aşağıdakilerden biri olursa, ELELYSO'yu kullanmayı durdurunuz ve DERHAL doktorunuza bildiriniz veya size en yakın hastanenin acil bölümüne başvurunuz:

Görülen en ciddi yan etkiler, anafilaksi de dahil alerjik reaksiyonlardır. Ürtiker (kaşıntı), hipotansiyon (düşük tansiyon), cilt kızarması, hırıltılı solunum, göğüste sıkışma hissi, mide bulantısı, kusma ve baş dönmesi anafilaksi belirtileridir.

Bunların hepsi çok ciddi yan etkilerdir. Eğer bunlardan biri sizde mevcut ise ELELYSO'ya karşı ciddi alerjiniz var demektir. Acil tıbbi müdahaleye veya hastaneye yatırılmanıza gerek olabilir.

ELELYSO'yu uyguladıktan sonra alerjik bir reaksiyon yaşarsanız doktorunuz veya hemşireniz infüzyon hızını yavaşlatarak ve/veya size alerjiye karşı kullanılan ilaçlar, ateş düşürücüler veya

iltihabi durumlara karşı kullanılan ilaçlar gibi ilaçlar vererek tedaviye devam edebilir.

Alerjiye karşı kullanılan ilaçlar ve/veya iltihabi durumlara karşı kullanılan ilaçlar ile yapılan ön tedavi sonraki reaksiyonları önleyebilir.

Çoğu yan etki, hafif ve orta şiddette olup genellikle infüzyon ile ilişkilidir, ancak yan etkiler ciddi olabilir ve tedavi gerektirebilir.

Yan etkiler görülme sıklıklarına göre aşağıdaki şekilde 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 1'inden az görülebilir.

Bilinmiyor : Eldeki verilerden hareketle tahmin edilemiyor.

Yetişkin ve pediyatrik kişiler

Çok yaygın

- Baş ağrısı
- Karın ağrısı
- Uzun (ekstremiteler) ağrısı, eklem ağrısı
- Kusma
- Sırt ağrısı
- Sersemlik

Yaygın

- Alerjik reaksiyonlar, aşırı duyarlılık (hipersensitivite)
- Al basması
- Boğaz tahrişi
- Bulantı
- Kızarıklık
- Deri döküntüsü (pirürit)
- Kemik ağrısı
- İnfüzyon ile ilgili reaksiyon
- İnfüzyon yerinde ağrı
- Ellerde ve ayaklarda şişme (periferik ödem)
- Kilo alma
- Kaşıntı

Bilinmiyor

- Anafilaktik reaksiyon
- Ürtiker
- Cilt, cilt altı doku ve organların iç yüzeyinin (mukoza) hızlı bir şekilde şişmesi (anjioödem)

Yetişkin kişiler

Çok yaygın

- Baş ağrısı
- Sersemlik
- Karın ağrısı
- Uzun (ekstremiteler) ağrısı, eklem ağrısı

- Yorgunluk
- Kusma
- Sırt ağrısı
- Kaşıntı
- İnfüzyon ile ilgili reaksiyon

Yaygın

- Alerjik reaksiyonlar
- Al basması
- Boğaz tahrişi
- Bulantı
- Kızarıklık
- Deri döküntüsü
- Kemik ağrısı
- İnfüzyon yerinde ağrı
- Ellede ve ayaklarda şişme (periferik ödem)
- Kilo alma

Bilinmiyor

- Anafilaktik reaksiyon
- Ürtiker
- Cilt, cilt altı doku ve organların iç yüzeyinin (mukoza) hızlı bir şekilde şişmesi (anjiyoödem)

Bu belirtilerden herhangi birini yaşıyorsanız, derhal doktorunuza söyleyiniz.

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

Yan etkilerin raporlanması

Kullanma Talimatında yer alan veya almayan herhangi bir yan etki meydana gelmesi durumunda hekiminiz, eczacınız veya hemşireniz ile konuşunuz. Ayrıca karşılaştığınız yan etkileri www.titck.gov.tr sitesinde yer alan “İlaç Yan Etki Bildirimi” ikonuna tıklayarak ya da 0 800 314 00 08 numaralı yan etki bildirim hattını arayarak Türkiye Farmakovijilans Merkezi (TÜFAM)’ne bildiriniz. Meydana gelen yan etkileri bildirerek kullanmakta olduğunuz ilacın güvenliliği hakkında daha fazla bilgi edinilmesine katkı sağlamış olacaksınız.

5. ELELYSO’nun saklanması

ELELYSO’yu çocukların göremeyeceği ve erişemeyeceği yerlerde ve ambalajında saklayınız.

Açılmamış flakonu, buzdolabında 2°C-8° C arasında saklayınız. Işıktan korumak için, flakonu dış kartonu içerisinde muhafaza ediniz. Sulandırılan çözelti, hemen kullanılmayacak ise ışıktan korunması şartıyla oda sıcaklığında 12 saate kadar veya buzdolabında 2°C ile 8°C'de 24 saate kadar saklanabilir. Kullanılmayan kısım atılmalıdır. Hemen kullanılmayacak ise seyreltilmiş çözelti, ışıktan korunması şartıyla 2°C ile 8°C'de 24 saate kadar saklanabilir.

Son kullanma tarihiyle uyumlu olarak kullanınız.

Ambalajdaki/flakondaki son kullanma tarihinden sonra ELELYSO’yu kullanmayınız.

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

Ruhsat Sahibi: Pfizer PFE İlaçları A.Ş. Şişli / İstanbul

Üretim yeri: Pharmacia and Upjohn Company LLC,
7000 Portage Road Kalamazoo, Michigan (MI) 49001 ABD

Bu kullanma talimatı tarihinde onaylanmıştır.

Aşağıdaki bilgiler bu ilacı uygulayacak sağlık personeli içindir

Her ELELYSO flakonu tek kullanımlıktır. Kullanılmayan seyreltilmiş çözeltiyi atınız. ELELYSO, 2 haftada bir, 1-2 saatlik intravenöz infüzyon yoluyla uygulanır. İnfüzyon süresi, hasta tarafından tolere edildiği şekilde ayarlanabilir.

İmigluserazdan ELELYSO'ya geçecek olan 4 yaş ve daha büyük hastalar

Eğer stabil bir imigluseraz dozundan ELELYSO'ya geçilecek ise, ELELYSO intravenöz tedavisini (60 ila 120 dakikalık infüzyon) aynı birim/kg imigluseraz dozu ile başlatınız ve ardından ELELYSO'yu her iki haftada bir uygulayınız. Her hastanın terapötik hedeflerine ulaşılmasına ve sürdürülmesine göre doz ayarlamaları yapılabilir.

Aşırı duyarlılık reaksiyon görülme riskini azaltmak için ön tedavi

Aşırı duyarlılık reaksiyon görülme riskini azaltmak için antihistaminikler ve/veya kortikosteroidler ile ön tedavi yapılması düşünülmelidir.

Sulandırma:

Her enjeksiyon flakonu 5,1 mL Enjeksiyonluk Su (ES) ile sulandırılır. Sulandırması ve seyreltme adımları, aseptik teknikler kullanılarak tamamlanmalıdır. Bu flakonlar ısıtılmamalı ya da mikrodalgaya konmamalıdır. Enjeksiyonluk su, ürünün doğru karışmasını sağlamak için akış flakonun kenarına yönlendirilerek yavaş yavaş eklenmelidir. Sulandırılmış hacim 5,3 mL'dir. Flakonları hafifçe karıştırınız. Çalkalamayınız. Çözelti, berrak ve renksiz bir sıvıdır. Seyreltmeden önce, flakondaki çözeltiyi yabancı partiküller ve renk değişikliği açısından görsel olarak inceleyiniz. Rengi farklıysa ya da içerisinde yabancı partiküller varsa çözeltiyi kullanmayınız. ELELYSO, hiçbir koruyucu madde içermez, dolayısıyla sulandırıldıktan sonra hemen kullanılmalıdır. Hemen kullanılması mümkün değilse, 12 saate kadar oda sıcaklığında ya da 24 saate kadar 2 ila 8°C'de saklandığında sulandırılmış ürünün stabil kaldığı gösterilmiştir. Dondurmayınız. Işıktan koruyunuz ve kullanılmayan ürünü atınız.

Nihai konsantrasyonlar ve uygulama hacimleri aşağıda verilmiştir:

	200 Ünite Flakon
Sulandırma için steril su	5,1 mL
Sulandırılmış ürünün nihai hacmi	5,3 mL
Sulandırma sonrası konsantrasyon	40 ünite/mL
Çekme hacmi	5 mL
Nihai çekilen hacim içindeki enzim ünitesi sayısı	200 ünite

Seyreltme:

Her flakondan 5 mL sulandırılmış enzim çekilir. Her hasta için uygun ELELYSO miktarı, Enjeksiyonluk %0,9 Sodyum Klorür (USP) ile 100 ila 200 mL'lik nihai bir hacme kadar seyreltilir. Hafifçe karıştırınız. Çalkalamayınız. Bu bir protein çözeltisi olduğundan, seyreltme sonrasında bazen hafif flokülasyon (şeffaf iplikçikler) oluşur.

Sulandırılan ve seyreltilen çözelti, intravenöz yolla en az 60 dakika boyunca hat içi, düşük protein bağlama özelliğine sahip 0,2 mikronluk bir filtre ile uygulanmalıdır.

Seyreltilmiş çözeltinin toplam hacminin seyreltildikten sonra mümkün olan en kısa sürede uygulanması tavsiye edilir. %0,9 sodyum klorür intravenöz çözelti ile seyreltilen ürün, 24 saate kadar 2°C ila 8°C'de ışıktan korunması şartıyla saklanabilir.

Seyreltilmiş ve sulandırılmış çözeltinin toplam saklama süresi 24 saati aşmamalıdır. Hazırlık aşamasının başından itibaren 24 saat geçti ise kullanılmayan sulandırılmış veya seyreltilmiş çözelti atılmalıdır.