17

**B. PAKUOTĖS LAPELIS**

18

**Pakuotės lapelis: informacija vartotojui**

**Cerezyme 400 Vienetų milteliai infuzinio tirpalo koncentratui**

Imigliucerazė (*Imiglucerasum*)

**Atidžiai perskaitykite visą šį lapelį, prieš pradėdami vartoti vaistą, nes jame pateikiama Jums svarbi informacija.**

* Neišmeskite šio lapelio, nes vėl gali prireikti jį perskaityti.
* Jeigu kiltų daugiau klausimų, kreipkitės į gydytoją arba vaistininką.
* Šis vaistas skirtas tik Jums, todėl kitiems žmonėms jo duoti negalima. Vaistas gali jiems pakenkti (net tiems, kurių ligos požymiai yra tokie patys kaip Jūsų).
* Jeigu pasireiškė šalutinis poveikis (net jeigu jis šiame lapelyje nenurodytas), kreipkitės į gydytoją arba vaistininką. Žr. 4 skyrių.

**Apie ką rašoma šiame lapelyje**

1. Kas yra Cerezyme ir kam jis vartojamas
2. Kas žinotina prieš vartojant Cerezyme
3. Kaip vartoti Cerezyme
4. Galimas šalutinis poveikis
5. Kaip laikyti Cerezyme
6. Pakuotės turinys ir kita informacija
7. **Kas yra Cerezyme ir kam jis vartojamas**

Cerezyme sudėtyje yra veikliosios medžiagos imigliucerazės. Cerezyme vartojamas gydyti ligonius, sergančius patvirtinta I ir III tipo Gošė liga ir kuriems pasireiškia vienas ar keli ligos požymiai: mažakraujystė (kraujyje mažai raudonųjų kraujo ląstelių), padidėjęs polinkis kraujavimui (dėl sumažėjusio trombocitų – tam tikrų kraujo ląstelių – skaičiaus), padidėjusios kepenys arba blužnis, kaulų pažeidimas.

Sergantieji Gošė liga turi per mažai fermento, vadinamo rūgštine beta -gliukozidaze. Šis fermentas padeda organizmui reguliuoti gliukoceramidų kiekį. Gliukoceramidas yra natūrali organizmo medžiaga, sudaryta iš angliavandenių ir riebalų. Gošė ligos atveju gliukoceramidų kiekis gali labai padidėti.

Cerezyme yra dirbtinis fermentas, vadinamas imigliuceraze, galintis pakeisti natūralų fermentą rūgštinę beta-gliukozidazę, kurio nėra arba jis yra nepakankamai aktyvus pacientams, sergantiems Gošė liga.

Informacija šiame lapelyje yra taikoma visoms pacientų grupėms, tarp jų vaikams, paaugliams, suaugusiesiems ir senyviems pacientams.

1. **Kas žinotina prieš vartojant Cerezyme**

**Cerezyme vartoti negalima:**

* jeigu yra alergija imigliucerazei arba bet kuriai pagalbinei šio vaisto medžiagai (jos išvardytos

6 skyriuje).

**Įspėjimai ir atsargumo priemonės**

Pasitarkite su gydytoju arba vaistininku, prieš pradėdami vartoti Cerezyme:

* jeigu Jūs esate gydomas Cerezyme, infuzijos metu ar iš karto po jos Jums gali pasireikšti alerginė reakcija. Jei pasireiškė tokia reakcija, **pasakykite tai gydytojui nedelsiant**. Jūsų gydytojas gali atlikti tyrimą, ar Jūs esate alergiškas imigliucerazei;

19

* kai kuriems Gošė liga sergantiems pacientams yra padidėjęs kraujospūdis plaučių kraujagyslėse (plautinė hipertenzija). Priežastis gali būti nežinoma arba tai gali būti dėl širdies, plaučių ar kepenų sutrikimų. Jis gali atsirasti nepriklausomai nuo to, ar pacientas gydomas Cerezyme, ar ne. Jei Jums pasireiškia **dusulys, apie tai** pasakykite savo gydytojui.

**Kiti vaistai ir Cerezyme**

Jeigu vartojate ar neseniai vartojote kitų vaistų arba dėl to nesate tikri, apie tai pasakykite gydytojui arba vaistininkui.

Cerezyme negali būti lašinamas kartu su kitais vaistais toje pačioje infuzijoje (lašinėje). **Nėštumo ir žindymo laikotarpis**

Jeigu esate nėščia, žindote kūdikį, manote, kad galbūt esate nėščia arba planuojate pastoti, tai prieš vartodama šį vaistą pasitarkite su gydytoju arba vaistininku. Rekomenduojama vartoti Cerezyme atsargiai nėštumo ir žindymo laikotarpiu.

**Cerezyme sudėtyje yra natrio**

Šio vaisto viename flakone yra 41 mg natrio (valgomosios druskos sudedamosios dalies). Tai atitinka 2 % didžiausios rekomenduojamos natrio paros normos suaugusiesiems. Flakono turinys yra skiedžiamas 0,9 % natrio chlorido intraveniniu tirpalu. Į tai būtina atsižvelgti pacientams, kontroliuojantiems natrio kiekį maiste.

1. **Kaip vartoti Cerezyme**

Tinkamo vartojimo instrukcijos

Cerezyme yra skiriamas lašine infuzija į veną.

Jis tiekiamas miltelių pavidalu, kurie prieš infuziją sumaišomi su steriliu vandeniu.

Cerezyme vartojamas tik prižiūrint gydytojui, išmanančiam Gošė ligos gydymą **.** Jūsų gydytojas gali patarti gydytis namuose, jei atitinkate tam tikrus kriterijus. Jeigu norite gydytis namuose, kreipkitės į savo gydytoją.

Dozė bus pritaikyta specialiai Jums. Jūsų gydytojas paskirs Jums dozę, priklausomai nuo simptomų sunkumo ir kitų faktorių. Rekomenduojama dozė yra 60 vienetų kilogramui kūno svorio, sulašinama kas 2 savaites.

Gydytojas atidžiai stebės Jūsų atsaką į gydymą ir galbūt keis dozę (padidins ar sumažins), kol suras geriausiai Jūsų ligos simptomus kontroliuojančią dozę.

Dozė bus nustatyta, Jūsų gydytojas vis tiek tikrins Jūsų atsaką į gydymą, norėdamas įsitikinti, kad vartojate tinkamą dozę. Tai gali būti atliekama kas 6-12 mėnesių.

Nėra jokios informacijos apie Cerezyme poveikį sergančiųjų lėtine neuronopatine Gošė liga smegenų simptomams. Šiems ligoniams nėra jokių specialių dozavimo rekomendacijų.

ICGG Gošė registras

Jūs galite paprašyti savo gydytojo, kad būtų užregistruota Jūsų paciento informacija „ICGG Gošė registre“. Šio registro tikslai yra padidinti supratimą apie Gošė ligą ir stebėti, kaip veikia pakeičiamoji terapija fermentais, tokiais kaip Cerezyme. Tai leis pagerinti saugų ir veiksmingą Cerezyme vartojimą. Jūsų kaip paciento duomenys bus registruojami anonimiškai – niekas nežinos, kad informacija yra būtent apie Jus.

**Ką daryti pavartojus per didelę Cerezyme dozę?**

Cerezyme perdozavimo atvejų nepastebėta.

20

**Pamiršus pavartoti Cerezyme**

Jei Jūs praleidote infuziją, kreipkitės į savo gydytoją.

Jeigu kiltų daugiau klausimų dėl šio vaisto vartojimo, kreipkitės į gydytoją arba vaistininką.

1. **Galimas šalutinis poveikis**

Šis vaistas, kaip ir visi kiti, gali sukelti šalutinį poveikį, nors jis pasireiškia ne visiems žmonėms. **Dažni** (gali pasireikšti iki 1 iš 10 žmonių)

* oro trūkumas
* kosulys
* dilgėlinė ar lokalus odos arba burnos ar gerklės gleivinės tinimas
* niežėjimas
* bėrimas

**Nedažni** (gali pasireikšti iki 1 iš 100 žmonių)

* svaigulys
* galvos skausmas
* dilgsėjimo, badymo, deginimo ar nejautrumo pojūtis odoje
* padidėjęs širdies susitraukimų dažnis
* odos pamėlynavimas
* veido ir kaklo odos paraudimas
* kraujospūdžio kritimas
* vėmimas
* pykinimas
* pilvo diegliai
* viduriavimas
* sąnarių skausmas
* nemalonus pojūtis infuzijos vietoje
* deginimo pojūtis infuzijos vietoje
* patinimas infuzijos vietoje
* sterilus abscesas infuzijos vietoje
* nemalonus jutimas krūtinėje
* karščiavimas
* raumenų sustingimas
* silpnumas
* nugaros skausmas

**Reti** (gali pasireikšti iki 1 iš 1000 žmonių)

* anafilaksinės reakcijos

Kai kurie šalutiniai poveikiai pasireiškė iškart po vaisto suvartojimo, kai kurie truputį vėliau, įskaitant niežėjimą, paraudimą, dilgėlinę ar lokalų odos arba burnos ar gerklės gleivinės tinimą, nemalonius pojūčius krūtinėje, padidėjusį širdies susitraukimų dažnį, odos pamėlynavimą, oro trūkumą, dilgsėjimo, badymo, deginimo ar nejautrumo pojūtį odoje, kraujospūdžio kritimą ir nugaros skausmą. Jei J ums atsirado bent vienas iš šių simptomų, **nedelsiant praneškite apie tai savo gydytojui**. Jums gali prireikti papildomų vaistų alerginei reakcijai išvengti (pvz., antihistamininių ir (arba) kortikosteroidų).

**Pranešimas apie šalutinį poveikį**

Jeigu pasireiškė šalutinis poveikis, įskaitant šiame lapelyje nenurodytą, pasakykite gydytojui arba vaistininkui. Apie šalutinį poveikį taip pat galite pranešti tiesiogiai naudodamiesi [V priede](http://www.ema.europa.eu/docs/en_GB/document_library/Template_or_form/2013/03/WC500139752.doc) nurodyta nacionaline pranešimo sistema. Pranešdami apie šalutinį poveikį galite mums padėti gauti daugiau informacijos apie šio vaisto saugumą.

21

1. **Kaip laikyti Cerezyme**

Šį vaistą laikykite vaikams nepastebimoje ir nepasiekiamoje vietoje.

Ant etiketės ir dėžutės po „Tinka iki/EXP“ nurodytam tinkamumo laikui pasibaigus, šio vaisto vartoti negalima. Vaistas tinkamas vartoti iki paskutinės nurodyto mėnesio dienos.

Neatidaryti flakonai:

Laikyti šaldytuve (2 °C – 8 °C)

Atskiestas tirpalas:

Rekomenduojama Cerezyme suvartoti iš karto po jo sumaišymo su steriliu vandeniu. Sumaišytas tirpalas flakone negali būti laikomas ir turi būti iš karto atskiedžiamas infuzijos maiše, tik praskiestas tirpalas gali būti laikomas iki 24 valandų vėsioje (2 °C – 8 °C) ir tamsioje vietoje.

Vaistų negalima išmesti į kanalizaciją arba su buitinėmis atliekomis. Kaip tvarkyti nereikalingus vaistus, klauskite vaistininko. Šios priemonės padės apsaugoti aplinką.

1. **Pakuotės turinys ir kita informacija**

**Cerezyme sudėtis**

* Veiklioji medžiaga yra imigliucerazė. Imigliucerazė yra modifikuota žmogaus fermento

rūgštinės beta-gliukozidazės forma, pagaminta rekombinantinės DNR technologijos būdu.

Viename flakone yra 400 vienetų imigliucerazės. Po tirpinimo viename tirpalo mililitre yra 40 vienetų imigliucerazės.

* Pagalbinės medžiagos yra manitolis, natrio citratas, citrinų rūgštis monohidratas, polisorbatas 80.

**Cerezyme išvaizda ir kiekis pakuotėje**

Cerezyme 400 Vienetųi, yra tiekiamas miltelių infuzinio tirpalo koncentratui pavidalu (flakonuose, pakuotėse po 1, 5 ar 25). Gali būti tiekiamos ne visų dydžių pakuotės.

Cerezyme yra tiekiamas baltos arba beveik baltos spalvos miltelių pavidalu. Po tirpinimo jis yra skaidrus, bespalvis skystis, be nuosėdų. Paruoštas tirpalas toliau turi būti skiedžiamas.

**Registruotojas ir gamintojas**

**Registruotojas**

Genzyme Europe B.V., Paasheuvelweg 25, 1105 BP Amsterdam, Nyderlandai

**Gamintojas**

Genzyme Ireland Limited, IDA Industrial Park, Old Kilmeaden Road, Waterford, Airija

22

Jeigu apie šį vaistą norite sužinoti daugiau, kreipkitės į vietinį registruotojo atstovą.

**België/Belgique/Belgien/**

**Luxembourg/Luxemburg**

Sanofi Belgium

Tél/Tel: + 32 2 710 54 00

**България**

Swixx Biopharma EOOD Тел.: +359 (0)2 4942 480

**Česká republika**

sanofi-aventis, s.r.o.

Tel: +420 233 086 111

**Danmark**

Sanofi A/S

Tlf: +45 45 16 70 00

**Deutschland**

Sanofi-Aventis Deutschland GmbH Tel: 0800 04 36 996

Tel. aus dem Ausland: +49 69 305 70 13 **Eesti**

Swixx Biopharma OÜ

Tel: +372 640 10 30

**Ελλάδα**

sanofi-aventis AEBE

Τηλ: +30 210 900 1600

**España**

sanofi-aventis, S.A.

Tel: +34 93 485 94 00

**France**

sanofi-aventis France

Tél: 0 800 222 555

Appel depuis l’étranger : +33 1 57 63 23 23 **Hrvatska**

Swixx Biopharma d.o.o.

Tel: +385 1 2078 500

**Ireland**

sanofi-aventis Ireland Ltd. T/A SANOFI Tel: +353 (0) 1 403 56 00

**Ísland**

Vistor hf.

Sími: +354 535 7000

**Magyarország**

SANOFI-AVENTIS Zrt.

Tel: +36 1 505 0050

**Malta**

Sanofi S.r.l.

+39 02 39394275

**Nederland**

Genzyme Europe B.V.

Tel: +31 20 245 4000

**Norge**

sanofi-aventis Norge AS

Tlf: + 47 67 10 71 00

**Österreich**

sanofi-aventis GmbH

Tel: + 43 1 80 185 - 0

**Polska**

sanofi-aventis Sp. z o.o.

Tel.: +48 22 280 00 00

**Portugal**

Sanofi – Produtos Farmacêuticos, Lda.

Tel: +351 21 35 89 400

**România**

Sanofi Romania SRL

Tel: +40 (0) 21 317 31 36

**Slovenija**

Swixx Biopharma d.o.o.

Tel: +386 1 235 51 00

**Slovenská republika**

Swixx Biopharma s.r.o.

Tel: +421 2 208 33 600

**Suomi/Finland**

Sanofi Oy

Puh/Tel: + 358 201 200 300

**Sverige**

Sanofi AB

Tel: +46 (0)8 634 50 00

23

|  |  |
| --- | --- |
| **Italia** | **United Kingdom** |
| Sanofi S.r.l. | sanofi-aventis Ireland Ltd. T/A |
| Tel: 800 536 389 | SANOFI |
|  | Tel: +44 (0) 800 035 2525 |
| **Κύπρος** | **Lietuva** |
| C.A. Papaellinas Ltd. | Swixx Biopharma UAB |
| Τηλ: +357 22 741741 | Tel: +370 5 236 91 40 |
| **Latvija** |  |
| Swixx Biopharma SIA |  |
| Tel: +371 6 616 47 50 |  |

**Šis pakuotės lapelis paskutinį kartą peržiūrėtas**

Išsami informacija apie šį vaistą pateikiama Europos vaistų agentūros tinklalapyje: [http://www.ema.europa.eu/.](http://www.emea.europa.eu/) Joje taip pat rasite nuorodas į kitus tinklalapius apie retas ligas ir jų gydymą.

-----------------------------------------------------------------------------------------------------------

Toliau pateikiama informacija skirta tik sveikatos priežiūros specialistams:

Vartojimo instrukcija – tirpinimas, skiedimas ir lašinimas

Kiekvienas Cerezyme flakonas skirtas tik vienkartiniam vartojimui. Atskiedus, kiekviename 10,0 ml Cerezyme flakone yra 400 imigliucerazės vienetų (40 vienetų kiekviename mililitre).

Pagal kiekvienam pacientui paskirtą individualią dozę nuspręskite, kiek flakonų prireiks ir tada reikiamą jų kiekį išimkite iš šaldytuvo.

Laikykitės aseptikos priemonių

*Tirpinimas*

Kiekviename flakone esantys milteliai ištirpinami 10,2 ml injekcinio vandens. Vandens į flakoną nešvirkškite per smarkiai, maišykite pamažu, kad nesusidarytų putos. Tokiu būdu ištirpinto vaisto tūris yra 10,6 ml, o pH - apie 6,2.

Po tirpinimo tai yra skaidrus, bespalvis skystis, be pašalinių dalelių. Po tirpinimo tirpalas privalo būti toliau skiedžiamas. Prieš skiedžiant gautą tirpalą reikia apžiūrėti ir įvertinti jo skaidrumą (ar nėra netirpių dalelių) ir spalvą. Pakitus spalvai, esant nuosėdoms, tirpalo vartoti negalima. Paruoštą tirpalą reikia nedelsiant atskiesti, nepalikti vėlesniam vartojimui.

*Skiedimas*

* ml tirpalo yra 40 vienetų imigliucerazės. Pagal paruošto tirpalo kiekį iš flakono galima tiksliai pritraukti 10,0 ml (atitinka 400 vienetų). Iš kiekvieno flakono pritraukite po 10,0 ml tirpalo į vieną sterilų indą ir gautą tirpalą atskieskite injekcijoms į veną skirtu 0,9 % natrio chlorido tirpalu iki bendro 100 ml ar 200 ml kiekio. Tirpalą švelniai išmaišykite.

24

*Vartojimas*

Praskiestą tirpalą rekomenduojama sulašinti per infuzinę sistemą, kurioje įsta tytas silpnai baltymus surišantis 0,2 µm filtras, tuo būdu, pašalinant bet kokias baltymų daleles. Dėl to imigliucerazės aktyvumas nesumažės. Atskiestą vaistą rekomenduojama sulašinti per 3 valandas. Atskiestas 0,9 % natrio chlorido tirpalu vaistas chemiškai stabilus išlieka 24 valandas, laikant jį 2 °C – 8 °C temperatūroje, tamsioje vietoje; tačiau jo sterilumas priklauso nuo to, kaip tirpinant ir skiedžiant buvo laikomasi aseptikos sąlygų.

Cerezyme sudėtyje nėra konservantų. Nesuvartotą vaistinį preparatą ar atliekas reikėtų sunaikinti laikantis vietinių reikalavimų.

25