

LISA I
RAVIMI OMADUSTE KOKKUVÕTE

1. RAVIMPREPARAADI NIMETUS

Cerezyme 400 ühikut, infusioonilahuse kontsentradi pulber

2. KVALITATIIVNE JA KVANTITATIIVNE KOOSTIS

Üks viaal sisaldab 400 ühikut* imiglütseraasi (*imiglucerasum*).

Pärast lahustamist sisaldab lahus 40 ühikut (ligikaudu 1,0 mg) imiglütseraasi ml kohta (400 Ü/10 ml). Iga viaali tuleb enne kasutamist täiendavalt lahjendada (vt lõik 6.6).

* Ensüümi ühik (Ü) on defineeritud kui ensüümi kogus, mis katalüüsib ühe mikromooli sünteetilise substraadi para-nitrofenüül β -D-glükopüranosidaasi (pNP-Glc) hüdrolüüsi minutis temperatuuril 37°C.

** Imiglütseraas on inimese happelise β -glükosidaasi modifitseeritud vorm, mida toodetakse hiina hamstri munasarja (*Chinese Hamster Ovary* (CHO)) rakkudes rekombinantse DNA tehnoloogia abil, kus mannoosi modifikatsiooni abil seatakse märklauaks makrofaagid.

Tedaolevat toimet omavad abiained:

Üks viaal sisaldab 41 mg naatriumi.

Abiainete täielik loetelu vt lõik 6.1.

3. RAVIMVORM

Infusioonilahuse kontsentradi pulber.

Cerezyme on valge või valkjast pulber.

4. KLIINILISED ANDMED

4.1 Näidustused

Cerezyme (imiglütseraas) on näidustatud pikaajaliseks ensüümasendusraviks mitteneuronopaatilise (1. tüüpi) või kroonilise neuronopaatilise (3. tüüpi) Gaucher' tõve kinnitatud diagnoosiga patsientidel, kellel on kliiniliselt olulised mitteneuroloogilised haigusnähud.

Gaucher' tõve mitteneuroloogiliste nähtude hulka kuuluvad üks või enam järgmistest seisunditest:

- aneemia pärast teiste põhjuste, nt rauapuudus, kõrvaldamist,
- trombotsütopeenia,
- luuhaigus pärast teiste põhjuste, nt D-vitamiini puuduse kõrvaldamist,
- hepatomegalia või splenomegalia.

4.2 Annustamine ja manustamisviis

Haiguse ravi peavad juhendama Gaucher' tõve ravis pädevad arstid.

Annustamine

Gaucher' tõve heterogeensuse ja multisüsteemse olemuse tõttu tuleb annus määrata iga patsiendi puhul individuaalselt, hinnates põhjalikult haiguse kõiki kliinilisi ilminguid. Kui patsiendi individuaalne reaktsioon kõikide asjakohaste kliiniliste ilmingute suhtes on selgunud, võib annuste suurust ja annustamise sagedust kohandada, et kõikide kliiniliste ilmingute puhul saavutatud optimaalseid näitajaid säilitada või parandada veelgi neid kliinilisi parameetreid, mis ei ole veel normaliseerunud.

Erinevad annustusskeemid on osutunud efektiivseks mõne või kõigi mitteneuroloogiliste haigusilmingute ravis. Algannused 60 Ü/kg kehakaalu kohta iga 2 nädala järel näitasid 6-kuulise ravi jooksul hematoloogiliste ja vistseraalsete näitajate paranemist ning ravi jätkamine kas peatas luuhaiguse progresseerumise või mõjutas soodsalt selle kulgu.

Väikeste annuste manustamine, kuni 15 Ü/kg kehakaalu kohta iga 2 nädala järel, näitas hematoloogiliste näitajate paranemist ja organomegaalia vähenemist, kuid mitte luuparameetrite paranemist. Tavapärane infusioonisagedus on üks kord iga 2 nädala järel; selle infusioonisageduse kohta on kõige rohkem andmeid.

Lapsed

Laste puhul ei ole annuse kohandamine vajalik

Cerezyme'i toimet kroonilist neuronopaatilist Gaucher' tõbe põdevate patsientide neuroloogilistele sümptomitele ei ole uuritud ja praegu puudub nende avaldumise korral soovitatav annustamisskeem (vt lõik 5.1).

Manustamisviis

Pärast lahustamist ja lahjendamist manustatakse see intravenoosse infusioonina. Esimeste infusioonide ajal tuleb Cerezyme'i manustada kiirusel, mis ei ületa 0,5 ühikut/kg/min. Järgnevate manustamiste ajal võib infusioonikiirust suurendada, kuid see ei tohi ületada 1 ühikut/kg/min. Infusioonikiirust tohib suurendada ainult tervishoiutöötaja järelevalve all.

Cerezyme'i infusiooni patsiendi kodus võib kaaluda nende patsientide puhul, kes on mitme kuu jooksul talunud infusioone hästi. Otsus patsiendi kodusele infusioonile üleviimise kohta tuleb teha pärast raviarsti hinnangut ja soovitusi. Cerezyme'i infusioon kodus patsiendi või hooldaja poolt teostatuna eeldab koolitust tervishoiutöötajalt raviasutuses. Patsiendile või hooldajale õpetatakse infusioonitehnikat ja ravipäeviku pidamist. Patsiendid, kellel ilmnevad kõrvalnähud infusiooni kestel, peavad infusiooniprotseduuri otsekohe lõpetama ja pöörduma tervishoiutöötaja poole. Järgnevad infusioonid tuleb vajadusel teha haiglatingimustes. Annus ja infusioonikiirus peavad koduse infusiooni puhul jääma muutumatuks ja neid tohib muuta ainult tervishoiutöötaja järelevalve all.

Instruktsioone ravimpreparaadi manustamiskõlblikuks muutmise ja lahjendamise kohta vt lõigust 6.6.

MeditSiini- ja tervishoiutöötajatel soovitatakse registreerida Gaucher' tõve patsiente, sh ka haiguse krooniliste neuronopaatiliste ilmingutega patsiente, Gaucher' tõve registris "ICGG Gaucher Registry" (vt lõik 5.1).

4.3 Vastunäidustused

Ülitundlikkus toimeaine või lõigus 6.1 loetletud mis tahes abiaine suhtes.

4.4 Hoiatused ja ettevaatusabinõud kasutamisel

Ülitundlikkus

Olemasolevad andmed (mis saadi kasutades ELISA-l põhinevat sõeluuringut ja mida kinnitati sellele järgnenud radio-immuno sadestusanalüüsiga) viitavad, et esimese raviaasta jooksul tekivad IgG antikehad imiglütseraasile ligikaudu 15% ravi saanud patsientidest. Ilmneb, et patsientidel, kellel tekivad IgG antikehad, juhtub see kõige tõenäolisemalt 6-kuulise ravikuuri jooksul ja harva tekivad antikehad Cerezyme'le pärast 12-kuist ravikuuri. Vähenenud ravivastuse kahtlusega patsiente on soovitatav perioodiliselt kontrollida imiglütseraasi vastaste IgG antikehade tekke suhtes.

Patsientidel, kelle organismis on imiglütseraasi vastased antikehad, on suurem risk ülitundlikkusreaktsioonide tekkeks (vt lõik 4.8). Võimaliku ülitundlikkusreaktsiooni tekkides patsiendil on soovitatav järgnevalt määrata imiglütseraasi antikehi. Nagu iga intravenoosse valgupreparaadi korral, on võimalikud tõsised allergilist tüüpi ülitundlikkuse reaktsioonid, kuid neid

tekib harva. Nende reaktsioonide korral on soovitatav Cerezyme'i infusioon viivitamatult katkestada ja alustada asjakohase raviga. Seejuures tuleb järgida erakorralises ravis kehtivaid ravistandardeid.

Patsientide puhul, kellel on tekkinud antikehi või ülitundlikkusreaktsioone Ceredase'le (alglütseraasile), tuleb Cerezyme (imiglütseraasi) manustamisel olla ettevaatlik.

Naatrium

Ravim sisaldab 41 mg naatriumi viaalis, mis on võrdne 2%-ga WHO poolt soovitatud naatriumi maksimaalsest ööpäevasest kogusest täiskasvanutel, s.o 2 g. Seda manustatakse naatriumkloriidi 0,9% lahusega intravenoosselt (vt lõik 6.6). Seda tuleb arvestada piiratud naatriumisisaldusega dieedil olevate patsientide puhul.

Jälgitavus

Bioloogiliste ravimpreparaatide jälgitavuse parandamiseks tuleb manustatava ravimi nimi ja partii number selgelt dokumenteerida.

4.5 Koostoimed teiste ravimitega ja muud koostoimed

Koostoimeid ei ole uuritud.

4.6 Fertiilsus, rasedus ja imetamine

Rasedus

Piiratud andmed 150 raseduse tulemuste kohta (põhinevad eeskätt spontaansel aruandlusel ja kirjandusülevaatel) viitavad, et Cerezyme'i kasutamine on kasulik, kontrollimaks rasedusaegset Gaucher' tõbe. Lisaks viitavad andmed Cerezyme'i loote väärarenguid tekitava toksilisuse puudumisele, kuid statistiline usaldusväärsus on madal. Harva on teatatud lootesurma juhtumitest, kuigi ei ole selge, kas see on põhjustatud Cerezyme'ist või kaasuvast Gaucher' tõvest.

Loomkatseid Cerezyme'i mõju kohta rasedusele, embrüo ja loote arengule, sünnitusele ja sünnitusjärgsele arengule ei ole tehtud. Ei ole teada, kas Cerezyme jõuab läbi platsenta areneva lootele.

Rasedatel ja rasedaks jääda plaanivatel Gaucher' tõvega patsientidel tuleb iga raseduse korral hinnata ravi riski-kasu suhet. Gaucher' tõbe põdevatel rasedunud patsientidel võib haigus raseduse ajal ja rasedusjärgselt aktiveeruda. Sellega kaasneb luustikumanifestatsioonide, tsütopenia ägenemise ja hemorraagia ohu suurenemine koos suurenenud transfusioonivajadusega. Nii rasedus kui imetamine koormavad emal kaltsiumi homöostaasi ja kiirendavad luukoe ainevahetust. See võib soodustada Gaucher' tõvega kaasneva luuhaiguse süvenemist.

Varem ravimata naistele peab soovitama kaaluda ravi teostamist enne rasedust, saavutamaks optimaalset tervislikku seisundit. Naistel, kes saavad ravi Cerezyme'iga, peab kaaluma ravi jätkamist kogu raseduse vältel. Rasedust ja Gaucher' tõve kliinilisi ilminguid tuleb hoolikalt jälgida annuse individuaalseks kohandamiseks vastavalt patsiendi vajadustele ja ravivastusele.

Imetamine

Ei ole teada, kas toimeaine eritub rinnapiima; siiski on tõenäoline, et ensüüm seeditakse lapse seedetraktis.

4.7 Toime reaktsioonikiirusele

Cerezyme ei mõjuta või mõjutab ebaoluliselt autojuhtimise ja masinate käsitlemise võimet.

4.8 Kõrvaltoimed

Kõrvaltoimete loetelu tabelina

Allolevas tabelis on ravimi kõrvaltoimed toodud organsüsteemide ja sageduse järgi (sage ($\geq 1/100$ kuni $< 1/10$), aeg-ajalt ($\geq 1/1000$ kuni $< 1/100$) ja harva ($\geq 1/10\,000$ kuni $< 1/1000$)). Igas esinemissageduse grupis on kõrvaltoimed toodud tõsiduse vähenemise järjekorras.

MedDRA organsüsteemi klass	Sage	Aeg-ajalt	Harv
Närvisüsteemi häired		Pööratustunne, peavalu, paresteesia*	
Südame häired		Tahhükardia*, tsüanoos*	
Vaskulaarsed häired		Nahaõhetus*, hüpotensioon*	
Respiratoorsed, rindkere ja mediastiinumi häired	Hingeldus*, köha*		
Seedetrakti häired		Oksendamine, iiveldus, krampid kõhus, kõhulahtisus	
Immuunsüsteemi häired	Ülitundlikkusreaktsioonid		Anafülaktoidsed reaktsioonid
Naha ja nahaaluskoe kahjustused	Urtikaaria, angioödeem*, sügelus*, lööve*		
Lihaskoe ja sidekoe kahjustused		Artralgia, seljavalu*	
Üldised häired ja manustamiskoha reaktsioonid		Ebamugavustunne infusioonikohas, kuumatunne infusioonikohas, infusioonikoha steriilne abstsess, ebamugavustunne rindkeres*, palavik, külmavärinad, väsimus	

Ülitundlikkusele viitavaid sümptomeid (märgitud ülalolevas tabelis tärniga *) on täheldatud ühtekokku ligikaudu 3% patsientidest. Need sümptomid on tekkinud infusiooni ajal või vahetult pärast infusiooni. Neid sümptomeid on enamasti võimalik ravida antihistamiinikumide ja/või kortikosteroididega. Patsientidele tuleb nende sümptomite tekkimisel soovitada toote infusiooni lõpetamist ja kontakteerumist oma arstiga.

Võimalikest kõrvaltoimetest teatamine

Ravimi võimalikest kõrvaltoimetest on oluline teatada ka pärast ravimi müügiloa väljastamist. See võimaldab jätkuvalt hinnata ravimi kasu/riski suhet. Tervishoiutöötajatel palutakse kõigist võimalikest kõrvaltoimetest teatada riikliku teavitamissüsteemi (vt [V lisa](#)) kaudu.

4.9 Üleannustamine

Üleannustamise juhtudest ei ole teatatud. Patsientidele on manustatud annuseid kuni 240 ühikut/kg üks kord iga kahe nädala järel.

5. FARMAKOLOOGILISED OMADUSED

5.1 Farmakodünaamilised omadused

Farmakoterapeutiline grupp: ensüümid, imiglütseraas (rekombinantne makrofaagide märklaud β -glükotserebrosideas), ATC kood: A16AB02.

Toimemehhanism

Gaucher' tõbi on harvaesinev retsessiivselt pärilik ainevahetuse häire, mis tekib lüsosomaalse ensüümi, happelise β -glükosidaasi, puudulikkusest. See ensüüm lõhustab glükosüültseramiidi, rakumembraanide lipiidstruktuuri võtmekomponenti, glükoosiks ja tseramiidiks. Gaucher' tõbe põdevatel isikutel on glükosüültseramiidi lõhustamine ebapiisav ja see põhjustab selle aine suurte koguste kuhjumise makrofaagide (mida nimetatakse Gaucher' rakkudeks) lüsoosoomidesse, mis omakorda põhjustab ulatusliku sekundaarse patoloogia.

Gaucher' rakke leidub tavaliselt maksas, põrnas ja luuüdis ning paiguti ka kopsus, neerus ja sooles. Kliiniliselt on Gaucher' tõvel heterogeenne fenotüüp. Kõige sagedamini esinevateks haiguse ilminguteks on hepatosplenomegalia, trombotsütopeenia, aneemia ja luustiku patoloogiad. Luustiku kahjustused on sageli Gaucher' tõve kõige nõrgestavamad ja invaliidistavamad ilmingud. Nende luustiku kahjustuste hulka kuuluvad luuüdi infiltratsioon, osteonekroos, luuvalud ja pseudoosteomüeliit, osteopeenia ja osteoporoos, patoloogilised luumurrud ja kasvupeetus. Gaucher' tõbe seostatakse glükoosi tootmise suurenemisega ja suurenenud puhkeoleku energiakulu määraga (*resting energy expenditure rate*), mis võib põhjustada väsimust ja kahheksiat. Gaucher' tõvega patsientidel võib olla ka madal põletikuline profiil. Lisaks on Gaucher' tõbe seostatud immunoglobuliinidega seotud häirete riski suurenemisega, nagu hüperimmunoglobulineemia, polüklaalne gammopaatia, ebaselge etioloogiaga monoklaalne gammopaatia (*monoclonal gammopathy of undetermined significance* (MGUS)) ja hulgemüeloom. Gaucher' tõve loomulik kulg on tavaliselt progresseeruv koos erinevate organite pöördumatu kahjustuse riskiga aja jooksul. Gaucher' tõve kliinilised ilmingud võivad halvendada elukvaliteeti. Gaucher' tõbe seostatakse suurenenud haigestumuse ja varajase suremusega. Nähtude ja sümptomite avaldumine lapsepõlves viitab tüüpiliselt raskekujulisemale Gaucher' tõvele. Lastel võib Gaucher' tõbi põhjustada kasvupeetust ja puberteedi edasilükkumist.

Pulmonaalne hüpertensioon on Gaucher' tõve teadaolev tüsistus. Patsientidel, kellel seisab ees splenektomia, on suurenenud pulmonaalse hüpertensiooni oht. Ravi Cerezyme'iga vähendab enamikel juhtudel vajadust splenektomia järele ja varajast ravi Cerezyme'iga on seostatud pulmonaalse hüpertensiooni riski vähenemisega. Pärast Gaucher' tõve diagnoosimist ja ka edaspidi soovitatakse rutiinset hindamist pulmonaalse hüpertensiooni tuvastamiseks. Eriti oluline on, et patsiendid, kellel on diagnoositud pulmonaalne hüpertensioon, saaksid sobivaid Cerezyme'i annuseid, et kontrollida kaasuvat Gaucher' tõbe ning tuleb hinnata ka seda, kas neil on vajadus pulmonaalse hüpertensiooni täiendavaks raviks.

Farmakodünaamilised toimed

Imiglütseraas (rekombinantne makrofaagide märklaud happeline β -glükosidaas) asendab puuduvat ensüümi ja hüdrolyüsib glükosüültseramiidi, korrigeerides sellega algset patoloogiat ning ennetades sekundaarsete patoloogiate teket. Cerezyme vähendab põrna ja maksa suurust, parandab või normaliseerib trombotsütopeeniat ja aneemiat, parandab või normaliseerib luutihedust ja luuüdi koormust ning vähendab või peatab luuvalu või pseudoosteomüeliidi. Cerezyme vähendab puhkeoleku energiakulu määra. On näidatud, et Gaucher' tõve korral parandab Cerezyme elukvaliteeti nii vaimsest kui füüsilisest küljest. Cerezyme vähendab tsitotriosidaasi taset (biomarker, mis iseloomustab glükosüültseramiidi kumuleerumist makrofaagidesse ja ravivastust). On näidatud, et Cerezyme võimaldab lastel normaalse arengut puberteedieas, indutseerib peetunud kasvu taastumist, mis viib normaalse pikkuse ja luutiheduse saavutamiseni täiskasvanueas.

Kliiniline efektiivsus ja ohutus

Ravivastuse määra ja ulatus Cerezyme'ile sõltuvad annusest. Üldiselt võib aktiivsema regenereerumisvõimega organsüsteemides (nt vereloome) märgata toimet kiiremini kui aeglase regenereerumisvõimega organsüsteemides (nt luu).

ICGG Gaucher' Registri analüüsis täheldati 1. tüüpi Gaucher' tõvega patsientide suures kohordis (n=528) Cerezyme'i ajast ja annusest sõltuvat toimet hematoloogilistele ja vistseraalsetele näitajatele (trombotsüütide arv, hemoglobiini kontsentratsioon, põrna ja maksa ruumala) annusvahemikus 15, 30 ja 60 ühikut/kg üks kord iga 2 nädala järel. Patsientidel, keda raviti annustega 60 ühikut/kg üks kord iga 2 nädala järel, täheldati kiiremat paranemist ja suuremat maksimaalset ravitoimet, võrreldes patsientidega, kes said väiksemaid annuseid.

Sarnaselt näitas ICGG Gaucher' Registri põhjal teostatud luukoe mineraalse tiheduse analüüs 342 patsiendil, kasutades kahekordse energiaga röntgenabsorptsiomeetriat (dual-energy X-ray absorptiometry – DXA), et pärast 8-aastast ravi saavutati normaalne luutihedus Cerezyme'i annusega 60 ühikut/kg üks kord iga 2 nädala järel, kuid mitte väiksemate annustega 15 ja 30 ühikut/kg üks kord iga 2 nädala järel (Wenstrup et al, 2007).

Uuringus 2 patsientide kohordiga, keda raviti mediaanannusega 80 ühikut/kg kehakaalu kohta iga 4 nädala järel ja 30 ühikut/kg kehakaalu kohta iga 4 nädala järel, saavutati patsientide hulgas, kelle luuüdi koormuse skoor oli ≥ 6 , Cerezyme'i 24-kuulise raviga luuüdi skoori langus 2 punkti võrra suuremal arvul patsientidel suure annuse kohordis (33%; n=22) kui madalama annuse kohordis (10%; n=13; de Fost et al, 2006).

Ravi korral Cerezyme'iga annuses 60 ühikut/kg üks kord iga 2 nädala järel näidati luuvälu paranemist juba 3 ravikuu möödudes, pseudoosteomüeliidi vähenemist 12 ravikuu möödudes ja luu mineraalse tiheduse paranemist pärast 24 ravikuu möödumist (Sims et al, 2008).

Tavaline infusioonisagedus on üks kord iga 2 nädala järel (vt lõik 4.2). Stabiilse residuaalse I tüüpi Gaucher' tõvega täiskasvanud patsientidel on uuritud säilitusravi manustamissagedusega iga 4 nädala järel (Q4), sama kumulatiivse annusega kui manustamisel igal teisel nädalal (Q2). Eelnevalt määratletud liitlulemusnäitaja hõlmas hemoglobiini, trombotsüütide, maksa ja põrna mahu muutusi lähteväärtusega võrreldes, pseudoosteomüeliiti ja luuhaigust; lisatulemusnäitajaks oli Gaucher' tõve ravieesmärkide saavutamine ja hoidmine hematoloogiliste ja vistseraalsete näitajate osas. 24. kuul saavutati liitlulemusnäitaja kuuekümmel kolmel protsendil Q4 ja 81% Q2 manustamissagedusega patsientidest; erinevus ei olnud statistiliselt oluline usaldusvahemikus 95%CI (-0,357; 0,058). Kaheksakümne üheksal protsendil Q4 ja 100% Q2 manustamissagedusega patsientidest saavutati ravieesmärkidel põhinev tulemusnäitaja; erinevus ei olnud statistiliselt oluline usaldusvahemikus 95%CI (-0,231; 0,060). Q4 manustamisrežiim võib olla ravivõimaluseks mõnedel stabiilse residuaalse I tüüpi Gaucher' tõvega täiskasvanud patsientidel, kuid kliinilised andmed on piiratud.

Cerezyme'i efektiivsuse kohta selle haiguse neuroloogiliste nähtude suhtes ei ole kontrollitud kliinilisi uuringuid läbi viidud. Seega ei ole võimalik ka teha järeldusi ensüümasendusravi toime kohta haiguse neuroloogiliste ilmingute suhtes.

Meditiini- ja tervishoiutöötajatel soovitatakse registreerida Gaucher' tõve patsiente, sh ka haiguse krooniliste neuronopaatiliste ilmingutega patsiente, Gaucher' tõve registris "ICGG Gaucher Registry". Patsientide andmeid kogutakse sellesse registrisse anonüümselt. Registri "ICGG Gaucher Registry" eesmärgiks on parendada Gaucher' tõve mõistmist ning hinnata ensüümasendusravi efektiivsust, mis lõpptulemusena tagab Cerezyme'i parema ohutu ja efektiivse kasutamise.

5.2 Farmakokineetilised omadused

1 tunni jooksul 4 annuse (7,5; 15; 30; 60 Ü/kg) imiglütseraasi intravenoosse infusiooniga saavutati püsiv ensümaatiline aktiivsus 30 minutiga. Infusiooni järel langes plasma ensümaatiline aktiivsus kiiresti (poolväärtusaeg muutus 3,6 kuni 10,4 minutini). Plasma kliirens oli vahemikus 9,8 kuni 20,3 ml/min/kg, (keskmine $\pm$ SD: 14,5 $\pm$ 4,0 ml/min/kg). Korrigeeritud jaotusruumala kehakaalu

arvestades oli vahemikus 0,09 kuni 0,15 l/kg (keskmine $\pm$ SD: 0,12 $\pm$ 0,02 l/kg). Need näitajad ei tundu sõltuvat annusest või infusiooni kestusest, kuigi iga manustamiskoguse ja infusioonikiiruse juures uuriti vaid 1 või 2 patsienti.

5.3 Prekliinilised ohutusandmed

Farmakoloogilise ohutuse, ühekordse ja kroonilise toksilisuse ja genotoksilisuse prekliinilised uuringud ei ole näidanud kahjulikku toimet inimesele.

6. FARMATSEUTILISED ANDMED

6.1 Abiainete loetelu

Mannitool,
naatriumsitraat (pH reguleerimiseks),
sidrunhappe monohüdraat (pH reguleerimiseks),
polüsorbaat 80

6.2 Sobimatus

Sobivusuuringute puudumisel ei tohi seda ravimpreparaati teiste ravimitega segada.

6.3 Kõlblikkusaeg

Avamata viaalid
3 aastat

Lahjendatud lahus

Mikrobioloogilise ohutuse aspektist lähtudes tuleb ravim kohe ära kasutada. Juhul kui kohe ei kasutata, vastutab säilitustingimuste ja kasutamiseelsete tingimuste eest kasutaja ning sellisel juhul on lubatud säilitusaeg kuni 24 tundi temperatuuril 2°C...8°C, valguse eest kaitstult.

6.4 Säilitamise eritingimused

Hoida külmkapis (2°C...8°C).

Säilitamistingimused pärast ravimpreparaadi lahjendamist vt lõik 6.3

6.5 Pakendi iseloomustus ja sisu

Cerezyme'i turustatakse I tüüpi boorsilikaatklaasist (läbipaistev) 20 ml viaalides. Sulgur koosneb silikooniga kaetud butüülkorgist ja ühekordselt eemaldatavast (*flip-off*) kattest.

Korrektseks lahjendamiseks vajaliku mahu saavutamiseks on iga viaal ületäidetud 0,6 ml.

Pakendi suurused: 1, 5 või 25 viaali pappkarbis.
Kõik pakendi suurused ei pruugi olla müügil.

6.6 Erihoiatused ravimi hävitamiseks ja käsitlemiseks

Kõik Cerezyme'i viaalid on ainult ühekordseks kasutamiseks.

Infusioonilahuse kontsentraadi pulber tuleb lahustada süsteveega, lahjendada intravenoosseks manustamiseks mõeldud 0,9% naatriumkloriidi lahusega ja seejärel manustada intravenoosse infusioonina.

Määrake lahustamiseks vajalike viaalide arv patsiendi individuaalsest annustamisskeemist lähtuvalt ja võtke vajaminevad viaalid külmkapist.

Mõnikord võib annuseid veidi muuta, et vältida osaliselt kasutatud viaalide äraviskamist. Annuseid võib ümardada lähima täisviaalini, juhul kui igakuine manustatav annus oluliselt ei muutu.

Järgige aseptikat

Lahustamine

Lahustage üks viaal 10,2 ml süsteveega; vältige süstevee äkilist lisamist pulbrile ja segades ettevaatlikult, vältige lahuse vahutamist. Lahuse maht on 10,6 ml. Lahuse pH on ligikaudu 6,2.

Pärast lahustamist tekib läbipaistev, värvitu, ilma võõrosakesteta vedelik. Lahustatud lahus tuleb lahjendada. Enne edasist lahjendamist kontrollige visuaalselt igas viaalis olevat lahust võõrosakeste ja värvuse muutuse suhtes. Ärge kasutage viaale, mis sisaldavad võõraid osakesi ja mille värv on muutunud. Pärast lahustamist lahjendage kohe viaalid ja ärge säilitage neid edasiseks kasutamiseks.

Lahjendamine

Ühes milliliitris lahuses on 40 ühikut imiglütseraasi. Lahuse maht ühes viaalis on 10,0 ml (võrdne 400 ühikuga). Tõmmake 10,0 ml lahust ühest viaalist süstlasse ja koondage väljatõmmatud kogused ühte. Seejärel lahjendage kogu lahus 0,9% naatriumkloriidi intravenoosseks kasutamiseks mõeldud lahusega lõppmahuni 100 kuni 200 ml. Segage infusioonilahust ettevaatlikult.

Manustamine

Valguosakeste eemaldamiseks on lahjendatud lahust soovitatav manustada läbi liinisisese valke vähesiduva 0,2 µm filtri. See ei põhjusta imiglütseraasi aktiivsuse vähenemist. Lahjendatud lahust on soovitatav manustada 3 tunni jooksul. Ravimi lahus, lahjendatuna 0,9% naatriumkloriidi intravenoosseks kasutamiseks mõeldud lahusega, on keemiliselt stabiilne kuni 24 tundi säilitatuna temperatuuril 2°C...8°C ja valguse eest kaitstult; kuid selle mikrobioloogiline ohutus sõltub sellest, kas lahustamine ja lahjendamine toimus aseptiliselt.

Cerezyme ei sisalda säilitusaineid. Kasutamata ravim või jäätmematerjal tuleb hävitada vastavalt kohalikele seadustele.

7. MÜÜGILOA HOIDJA

Sanofi B.V., Paasheuvelweg 25, 1105 BP Amsterdam, Holland.

8. MÜÜGILOA NUMBRID

EU/1/97/053/003

EU/1/97/053/004

EU/1/97/053/005

9. ESMASE MÜÜGILOA VÄLJASTAMISE/MÜÜGILOA UUENDAMISE KUUPÄEV

Esmase müügiloa väljastamise kuupäev: 17. november 1997

Müügiloa viimase uuendamise kuupäev: 17. september 2007

10. TEKSTI LÄBIVAATAMISE KUUPÄEV

Täpne teave selle ravimpreparaadi kohta on Euroopa Ravimiameti kodulehel:

<http://www.ema.europa.eu>.

LISA II

- A. BIOLOOGILISE TOIMEAINE TOOTJAD JA
RAVIMIPARTII KASUTAMISEKS VABASTAMISE EEST
VASTUTAVAD TOOTJAD**
- B. HANKE- JA KASUTUSTINGIMUSED VÕI PIIRANGUD**
- C. MÜÜGILOA MUUD TINGIMUSED JA NÕUDED**
- D. RAVIMPREPARAADI OHUTU JA EFEKTIIVSE
KASUTAMISE TINGIMUSED JA PIIRANGUD**

A. BIOLOOGILISE TOIMEAINE TOOTJAD JA T RAVIMIPARTII KASUTAMISEKS VABASTAMISE EEST VASTUTAVAD TOOTJAD

Bioloogilise toimeaine tootjate nimi ja aadress

Resilience US, Inc., 500 Soldiers Field Road, Allston, MA 02134, Ameerika Ühendriigid
Lonza Biologics Inc., 101 International Drive, Portsmouth, NH 03801, Ameerika Ühendriigid
Genzyme Corporation, 8, 45, 68, 74, 80 New York Avenue, Framingham, MA 01701, Ameerika Ühendriigid

Ravimipartii vabastamise eest vastutava tootja nimi ja aadress

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

B. HANKE- JA KASUTUSTINGIMUSED VÕI PIIRANGUD

Piiratud tingimustel väljastatav retseptiravim (vt lisa I: Ravimi omaduste kokkuvõte, lõik 4.2).

C. MÜÜGILOA MUUD TINGIMUSED JA NÕUDED

• Perioodilised ohutusaruanded

Nõuded asjaomase ravimi perioodiliste ohutusaruannete esitamiseks on sätestatud direktiivi 2001/83/EÜ artikli 107c punkti 7 kohaselt liidu kontrollpäevade loetelus (EURD loetelu) ja iga hilisem uuendus avaldatakse Euroopa ravimite veebiportaalis.

D. RAVIMPREPARAADI OHUTU JA EFEKTIIVSE KASUTAMISE TINGIMUSED JA PIIRANGUD

• Riskijuhtimiskava

Müügiloa hoidja peab nõutavad ravimiohutuse toimingud ja sekkumismeetmed läbi viima vastavalt müügiloa taotluse moodulis 1.8.2 esitatud kokkulepitud riskijuhtimiskavale ja mis tahes järgmistele ajakohastatud riskijuhtimiskavadele.

Ajakohastatud riskijuhtimiskava tuleb esitada:

- Euroopa Ravimiameti nõudel;
- kui muudetakse riskijuhtimissüsteemi, eriti kui saadakse uut teavet, mis võib oluliselt mõjutada riski/kasu suhet, või kui saavutatakse oluline (ravimiohutuse või riski minimeerimise) eesmärk.

• Riski minimeerimise lisameetmed

Koolitusmaterjalid Cerezyme infusiooniks kodus:

- Juhised Gaucher' tõvega patsientidele, kes saavad infusiooni kodus
- Juhised tervishoiutöötajatele, kes ravivad Gaucher' tõvega patsiente.

LISA III
PAKENDI MÄRGISTUS JA INFOLEHT

A. PAKENDI MÄRGISTUS

VÄLISPAKENDIL PEAVAD OLEMA JÄRGMISED ANDMED

VÄLISPAKEND (1 VIAAL, 5 VIAALI, 25 VIAALI)

1. RAVIMPREPARAADI NIMETUS

Cerezyme 400 ühikut, infusioonilahuse kontsentraadi pulber
imiglucerasum

2. TOIMEAINE SISALDUS

Iga viaal sisaldab 400 ühikut imiglütseraasi.

3. ABIAINED

Abiained: mannitool, naatriumtsitraat, sidrunhappemonohüdraat ja polüsorbaat 80.

4. RAVIMVORM JA PAKENDI SUURUS

1 viaal infusioonilahuse kontsentraadi pulbriga.
5 viaali infusioonilahuse kontsentraadi pulbriga.
25 viaali infusioonilahuse kontsentraadi pulbriga.

5. MANUSTAMISVIIS JA -TEE

Intravenoosne
Enne ravimi kasutamist lugege pakendi infolehte.

6. ERIHOIATUS, ET RAVIMIT TULEB HOIDA LASTE EEST VARJATUD JA KÄTTESAAMATUS KOHAS

Hoida laste eest varjatud ja kättesaamatus kohas.

7. TEISED ERIHOIATUSED (VAJADUSEL)

Ainult ühekordseks kasutamiseks.

8. KÕLBLIKKUSAEG

EXP

9. SÄILITAMISE ERITINGIMUSED

Hoida külmkapis.

10. ERINÕUDED KASUTAMATA JÄÄNUD RAVIMPREPARAADI VÕI SELLEST TEKKINUD JÄÄTMEMATERJALI HÄVITAMISEKS, VASTAVALT VAJADUSELE
--

Kasutamata lahus tuleb hävitada.

11. MÜÜGILOA HOIDJA NIMI JA AADRESS
--

Sanofi B.V.
Paasheuvelweg 25
1105 BP Amsterdam
Holland

12. MÜÜGILOA NUMBRID

EU/1/97/053/003 1 viaal infusioonilahuse kontsentraadi pulbriga
EU/1/97/053/004 5 viaali infusioonilahuse kontsentraadi pulbriga
EU/1/97/053/005 25 viaali infusioonilahuse kontsentraadi pulbriga

13. PARTII NUMBER

Lot

14. RAVIMI VÄLJASTAMISTINGIMUSED

15. KASUTUSJUHEND

16. INFORMATSIOON BRAILLE' KIRJAS (PUNKTKIRJAS)
--

Cerezyme 400 Ü

17. AINULAADNE IDENTIFIKAATOR – 2D-vöötkood
--

Lisatud on 2D-vöötkood, mis sisaldab ainulaadset identifikaatorit.

18. AINULAADNE IDENTIFIKAATOR – INIMLOETAVAD ANDMED
--

PC:
SN:
NN:

MINIMAALSED NÕUDED, MIS PEAVAD OLEMA VÄIKESEL VAHETUL SISEPAKENDIL ETIKETT/VIAAL

1. RAVIMPREPARAADI NIMETUS JA MANUSTAMISTEE(D)

Cerezyme 400 ühikut, infusioonilahuse kontsentraadi pulber
imiglucerasum

2. MANUSTAMISVIIS

Intravenoosne

3. KÕLBLIKKUSAEG

EXP

4. PARTII NUMBER

Lot

5. PAKENDI SISU KAALU, MAHU VÕI ÜHIKUTE JÄRGI
--

Iga viaal sisaldab 400 ühikut imiglütseraasi.

6. MUU

Sanofi B.V., Holland

Hoida külmkapis.

B. PAKENDI INFOLEHT

Pakendi infoleht: teave kasutajale

Cerezyme 400 ühikut infusioonilahuse kontsentraadi pulber Imiglütseraas (*imiglucerasum*)

Enne ravimi kasutamist lugege hoolikalt infolehte, sest siin on teile vajalikku teavet.

- Hoidke infoleht alles, et seda vajadusel uuesti lugeda.
- Kui teil on lisaküsimusi, pidage nõu oma arsti või apteekriga.
- Ravim on välja kirjutatud üksnes teile. Ärge andke seda kellelegi teisele. Ravim võib olla neile kahjulik, isegi kui haigusnähud on sarnased.
- Kui teil tekib ükskõik milline kõrvaltoime, pidage nõu oma arsti või apteekriga. Kõrvaltoime võib olla ka selline, mida selles infolehes ei ole nimetatud. Vt lõik 4.

Infolehe sisukord

1. Mis ravim on Cerezyme ja milleks seda kasutatakse.
2. Mida on vaja teada enne Cerezyme'i kasutamist.
3. Kuidas Cerezyme'i kasutada.
4. Võimalikud kõrvaltoimed.
5. Kuidas Cerezyme'i säilitada.
6. Lisainfo

1. Mis ravim on Cerezyme ja milleks seda kasutatakse

Cerezyme sisaldab toimeainena imiglütseraasi ning sellega ravitakse patsiente, kellel on kinnitatud 1. või 3. tüüpi Gaucher' tõve diagnoos ja kellel on järgmised haigussümptomid: aneemia (liiga vähe vere punaliblesid), kalduvus veritsustele (liiga vähe vereliistakuid, st teatud tüüpi vererakke), põrna või maksa suurenemine või luuhaigus.

Gaucher' tõbe põdevatel inimestel on organismis liiga vähe ensüümi, mida nimetatakse happeliseks β -glükosidaasiks. See ensüüm kontrollib glükosüülteramiidi taset organismis. Glükosüülteramiid on organismis toodetav aine, mis koosneb suhkrust ja rasvast. Gaucher' tõbe korral võib glükosüülteramiidi tase organismis muutuda liiga kõrgeks.

Cerezyme on kunstlik ensüüm, mida nimetatakse imiglütseraasiks – see suudab asendada organismi loomulikku ensüümi happelist β -glükosidaasi, mis Gaucher' tõbe põdevatel patsientidel puudub või mille aktiivsus ei ole piisav.

Selles infolehes toodud teave kehtib kõikidele vanusegruppidele, k.a lastele, noorukitele, täiskasvanutele ja eakatele.

2. Mida on vaja teada enne Cerezyme'i kasutamist

Ärge kasutage Cerezyme'i

- kui olete imiglütseraasi või selle ravimi mis tahes koostisosade (loetletud lõigus 6) suhtes allergiline.

Hoiatused ja ettevaatusabinõud

Rääkige oma arsti või apteekriga enne Cerezyme'i kasutamist

- kui teid ravitakse Cerezyme'iga, võib teil tekkida allergiline reaktsioon ravimi manustamise ajal või vahetult pärast seda. Sellise reaktsiooni tekkimisel **teatage sellest viivitamatult oma arstile**. Teie arst võib kontrollida, kas on tegemist allergilise reaktsiooniga imiglütseraasi suhtes;
- mõnedel Gaucher' tõbe põdevatel patsientidel on kopsudes kõrge vererõhk (pulmonaalne hüpertensioon). Põhjus võib olla tundmatu, kuid see võib olla tingitud ka südame, kopsude või

maksa probleemidest. See võib tekkida sõltumata sellest, kas patsient saab ravi Cerezyme'iga või mitte. Kui teil tekib **õhupuudus**, peate seda ütlema oma arstile.

Muud ravimid ja Cerezyme

Teatage oma arstile või apteekrile, kui te kasutate või olete hiljuti kasutanud või kavatsete kasutada mis tahes muid ravimeid.

Cerezyme'i ei tohi infusioonina (tilgutis) manustada koos teiste ravimitega.

Rasedus ja imetamine

Kui te olete rase, imetate või arvate end olevat rase või kavatsete rasestuda, pidage enne selle ravimi kasutamist nõu oma arsti või apteekriga. Cerezyme'i kasutamisel raseduse ja rinnaga toitmise ajal peab olema ettevaatlik.

Cerezyme sisaldab naatriumi

Ravim sisaldab 41 mg naatriumi (söögisoola peamine koostisosa) viaalis. See on võrdne 2%-ga naatriumi maksimaalsest soovitatud ööpäevasest toiduga saadavast kogusest täiskasvanutel. Seda manustatakse naatriumkloriidi 0,9% lahusega intravenoosselt. Seda tuleb arvestada piiratud naatriumisaldusega dieedil olevate patsientide puhul.

3. Kuidas Cerezyme'i kasutada

Juhised õigeks kasutamiseks

Cerezyme'i manustatakse tilguti abil veeni (intravenoosse infusioonina).

See on müügil pulbrina, mis segatakse enne manustamist süsteveega.

Cerezyme'i kasutatakse ainult sellise arsti järelevalve all, kellel on teadmised Gaucher' tõve ravimise kohta. Juhul kui vastate teatud tingimustele, võib arst soovitada teile kodust ravi. Kui soovite ennast kodus ravida, võtke ühendust oma arstiga.

Annus on teile ainuomane. Arst arvutab annuse välja vastavalt teie sümptomite raskusastmele ja muudele faktoritele. Cerezyme'i soovitatav annus on 60 ühikut kehakaalu kg kohta iga kahe nädala järel.

Arst jälgib hoolikalt teie reaktsiooni ravile ja võib annust muuta (suurendada või vähendada), kuni ta leiab teie sümptomite kontrollimiseks parima annuse.

Kui annus on kindlaks tehtud, kontrollib teie arst endiselt teie reaktsiooni ravile, veendumaks, et kasutate õiget annust. See võib toimuda iga 6 kuni 12 kuu järel.

Puudub teave Cerezyme'i toime kohta kroonilist neuronopaatilist Gaucher' tõbe põdevate patsientide ajuga seotud sümptomitele. Seetõttu ei saa soovitada spetsiaalset annustamist.

ICGG Gaucher register

Te võite oma arsti paluda, et ta registreeriks teie andmed ICGG Gaucher registrisse. Selle registri eesmärgiks on Gaucher' tõbe paremini tundma õppida ja kontrollida, kui tõhus on ensüümasendusravi Cerezyme'iga. See parandab Cerezyme'i kasutamise tõhusust ja ohutust. Teie andmed registreeritakse anonüümselt – keegi ei tea, et andmed on teie kohta.

Kui te kasutate Cerezyme'i rohkem kui ette nähtud

Cerezyme'i üleannustamise kohta teateid ei ole.

Kui te unustate Cerezyme'i kasutada

Kui teil on infusioon vahele jäänud, võtke ühendust arstiga.

Kui teil on lisaküsimusi selle ravimi kasutamise kohta, pidage nõu oma arsti või apteekriga.

4. Võimalikud kõrvaltoimed

Nagu kõik ravimid, võib ka see ravim põhjustada kõrvaltoimeid, kuigi kõigil neid ei teki.

Sageli tekkivad kõrvaltoimed (võivad tekkida kuni 1 inimesel 10-st):

- õhupuudus,
- köha,
- nõgestõbi / naha või suu või kõri limaskesta lokaliseerunud turse,
- sügelus,
- lööve.

Aeg-ajalt tekkivad kõrvaltoimed (võivad tekkida kuni 1 inimesel 100-st):

- pööritustunne,
- peavalu,
- surin, torked, põletustunne või tuimus nahas,
- südame löögisageduse suurenemine,
- sinakas nahk,
- nahaõhetus,
- vererõhu langus,
- oksendamine,
- iiveldus,
- krambid kõhus,
- kõhulahtisus,
- liigesevalu,
- ebamugavustunne infusioonikohas,
- kuumatunne infusioonikohas,
- paistetust infusioonikohas,
- infusioonikoha steriilne abstsess,
- ebamugavustunne rindkeres,
- palavik,
- jäikus,
- väsimus,
- seljavalu.

Harva tekkivad kõrvaltoimed (võivad tekkida kuni 1 inimesel 1000-st):

- anafülaktoidsed reaktsioonid.

Mõningaid kõrvaltoimeid täheldati peamiselt patsientidele ravimi manustamise ajal või vahetult pärast seda. Nende hulka kuulusid sügelus, nahaõhetus, nõgestõbi / naha või suu või kõri limaskesta lokaliseerunud turse, ebamugavustunne rindkeres, südame löögisageduse suurenemine, sinakas nahk, õhupuudus, surin, torked, põletustunne või tuimus nahas, vererõhu langus ning seljavalu. Ükskõik millise nimetatud sümptomitest ilmnemisel **teatage sellest viivitamatult oma arstile**. Allergilise reaktsiooni tekke vältimiseks võib osutuda vajalikuks anda teile täiendavaid ravimeid (nt antihistamiine ja/või kortikosteroide).

Kõrvaltoimetest teatamine

Kui teil tekib ükskõik milline kõrvaltoime, pidage nõu oma arsti või apteekriga. Kõrvaltoime võib olla ka selline, mida selles infolehes ei ole nimetatud. Kõrvaltoimetest võite ka ise teatada **riikliku teavitussüsteemi** (vt [V lisa](#)) kaudu. Teatades aitate saada rohkem infot ravimi ohutusest.

5. Kuidas Cerezyme'i säilitada.

Hoidke seda ravimit laste eest varjatud ja kättesaamatus kohas.

Ärge kasutage seda ravimit pärast kõlblikkusaega, mis on märgitud etiketil ja pakendil pärast „EXP”. Kõlblikkusaeg viitab selle kuu viimasele päevale.

Kinnised viaalid

Hoida külmkapis (2°C...8°C).

Lahjendatud lahus

Cerezyme'i on soovitatav kasutada vahetult pärast süsteveega segamist. Viaalis segatud lahust ei saa säilitada ja see tuleb kohe infusioonikotis lahjendada; ainult lahjendatud lahust võib kuni 24 tundi säilitada, kui seda hoitakse jahedas (2°C...8°C) ja pimedas.

Ärge visake ravimeid kanalisatsiooni ega olmejäätmete hulka. Küsige oma apteekrilt, kuidas visata ära ravimeid, mida te enam ei kasuta. Need meetmed aitavad kaitsta keskkonda.

6. Pakendi sisu ja muu teave

Mida Cerezyme sisaldab

- Toimeaine on imiglütseraas. Imiglütseraas on inimese ensüümi happelise β -glükosidaasi modifitseeritud vorm, mis on saadud rekombinantse DNA tehnoloogia abil. Üks viaal sisaldab 400 ühikut imiglütseraasi. Pärast lahustamist sisaldab lahus 40 ühikut imiglütseraasi milliliitris.
- Teised koostisosad on mannitool, naatriumsitraat, sidrunhappe monohüdraat ja polüsorbaat 80.

Kuidas Cerezyme välja näeb ja pakendi sisu

Cerezyme 400 ühikut on infusioonilahuse kontsentradi pulber (viaalides, pakendis 1, 5 või 25 viaali). Kõik pakendi suurused ei pruugi olla müügil.

Cerezyme on valge kuni valkjas pulber. Pärast lahustamist tekib läbipaistev, värvitu ilma vöörosakesteta vedelik. Lahustatud lahus tuleb lahjendada.

Müügiloo hoidja ja tootja

Müügiloo hoidja

Sanofi B.V., Paasheuvelweg 25, 1105 BP Amsterdam, Holland

Tootja

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

Lisaküsimuste tekkimisel selle ravimi kohta pöörduge palun müügiloo hoidja kohaliku esindaja poole.

**België/Belgique/Belgien/
Luxembourg/Luxemburg**
Sanofi Belgium
Tél/Tel: + 32 2 710 54 00

Lietuva
Swixx Biopharma UAB
Tel: +370 5 236 91 40

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

Magyarország
SANOFI-AVENTIS Zrt
Tel: +36 1 505 0050

Česká republika

Sanofi 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 Μονοπρόσωπη ΑΕΒΕ
Τηλ: +30 210 900 1600

España

sanofi-aventis, S.A.
Tel: +34 93 485 94 00

France

Sanofi Winthrop Industrie
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

Ísland

Vistor hf.
Sími: +354 535 7000

Ireland

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

Italia

Sanofi S.r.l.
Tel: 800 536 389

Κύπρος

C.A. Papaellinas Ltd.
Τηλ: +357 22 741741

Latvija

Swixx Biopharma SIA
Tel: +371 6 616 47 50

Malta

Sanofi S.r.l.
Tel: +39 02 39394275

Nederland

Sanofi 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 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

United Kingdom/Ireland

sanofi-aventis Ireland Ltd. T/A SANOFI
Tel: +44 (0) 800 035 2525

Infoleht on viimati uuendatud:

Täpne teave selle ravimi kohta on Euroopa Ravimiameti kodulehel <http://www.ema.europa.eu>.
Samuti on seal viited teistele kodulehtedele harvaesinevate haiguste ja ravi kohta.

Järgnev teave on ainult tervishoiutöötajatele

Kasutusjuhised – lahustamine, lahjendamine ja manustamine

Iga Cerezyme'i viaal on ainult ühekordseks kasutamiseks. Pärast lahustamist sisaldab iga Cerezyme'i viaal 400 ühikut imiglütseraasi 10,0 milliliitris (40 ühikut milliliitris).

Määrake lahustamiseks vajalike viaalide arv patsiendi individuaalsest annustusskeemist lähtuvalt ja võtke vajaminevad viaalid külmpapist.

Järgige aseptikat

Lahustamine

Lahustage iga viaali sisu 10,2 ml süsteveega; vältige süstevee äkilist lisamist pulbrile ja segades ettevaatlikult, vältige lahuse vahutamist. Lahuse maht on 10,6 ml. Lahuse pH on ligikaudu 6,2.

Pärast lahustamist tekib läbipaistev, värvitu, ilma võõrosakesteta vedelik. Lahustatud lahus tuleb lahjendada. Enne edasist lahjendamist kontrollige visuaalselt igas viaalis olevat lahust võõrosakeste ja värvuse muutuse suhtes. Ärge kasutage viaale, mis sisaldavad võõrosakesi ja mille värv on muutunud. Pärast lahustamist lahjendage kohe viaalide sisu ja ärge säilitage neid edasiseks kasutamiseks.

Lahjendamine

Ühes milliliitris lahuses on 40 ühikut imiglütseraasi. Lahuse maht igas viaalis on 10,0 ml (võrdne 400 ühikuga). Tõmmake 10,0 ml lahust igast viaalist süstlasse ja koondage väljatõmmatud kogused ühte. Seejärel lahjendage kogulahus 0,9% naatriumkloriidi intravenoosseks kasutamiseks mõeldud lahusega lõppmahuni 100 kuni 200 ml. Segage infusioonilahust ettevaatlikult.

Manustamine

Valguosakeste eemaldamiseks on lahjendatud lahust soovitatav manustada läbi liinisisese valke vähesiduva 0,2 µm filtri. See ei põhjusta imiglütseraasi aktiivsuse vähenemist. Lahjendatud lahus on soovitatav manustada 3 tunni jooksul. Lahus, lahjendatuna 0,9% naatriumkloriidi intravenoosseks kasutamiseks mõeldud lahusega, on keemiliselt stabiilne kuni 24 tundi säilitatuna temperatuuril 2°C...8°C ja valguse eest kaitstult, kuid selle mikrobioloogiline ohutus sõltub sellest, kas lahustamine ja lahjendamine toimus aseptiliselt.

Cerezyme'i ei sisalda säilitusaineid. Kasutamata ravim või jäätmematerjal tuleb hävitada vastavalt kohalikele nõuetele.