

UA/16972/01/02
lej 08.10.18



4001869
34080v9

Інструкція про застосування лікарського засобу або інформація про застосування
лікарського засобу, затверджена згідно з нормативними вимогами країни
Заявника/Виробника

Dr. Peter Paulmann, Medizinische
Nr. 142

Package leaflet: Information for the user

elaprase 2 mg/ml

concentrate for solution for infusion

idursulfase

Shire

This medicine is subject to additional monitoring. This will allow quick identification of new safety information. You can help by reporting any side effects you may get. See the end of section 4 for how to report side effects.

Read all of this leaflet carefully before you start using this medicine because it contains important information for you.

- Keep this leaflet. You may need to read it again.
- If you have any further questions, ask your doctor, pharmacist or nurse.
- This medicine has been prescribed for you only. Do not pass it on to others. It may harm them, even if their signs of illness are the same as yours.
- If you get any side effects, talk to your doctor, pharmacist or nurse. This includes any possible side effects not listed in this leaflet.

What is in this leaflet:

1. What Elaprase is and what it is used for
2. What you need to know before you use Elaprase
3. How to use Elaprase

1. What Elaprase is and what it is used for
Elaprase is used as enzyme replacement therapy to treat children and adults with Hunter syndrome (Mucopolysaccharidosis II) when the level of the enzyme iduronate-2-sulfatase in the body is lower than normal, helping improve the symptoms of the disease. If you suffer from Hunter syndrome, a carbohydrate called glycosaminoglycan which is normally broken down by your body, is not broken down and slowly accumulates in various organs in your body. This causes cells to function abnormally, thereby causing problems for various organs in your body which can lead to tissue destruction and organ malfunction and failure. Typical organs where glycosaminoglycan accumulates are spleen, liver, lungs, heart, and connective tissue. In some patients glycosaminoglycan accumulates also in the brain. Elaprase contains an active substance called idursulfase which works by acting as a replacement for the enzyme that is at a low level, thereby breaking down this carbohydrate in affected cells. Enzyme replacement therapy is usually administered as a long-term treatment.

2. What you need to know before you use Elaprase

Do not use Elaprase:
If you have experienced severe or potentially life-threatening allergic-type reactions to idursulfase or any of the other ingredients of this medicine (listed in section 6) and these cannot be controlled with appropriate medical treatment.

Warnings and precautions

Ask your doctor or nurse before using this medicine. If you are treated with Elaprase you may experience side effects during or following an infusion (see section 4 Possible side effects). The most common symptoms are itching, rash, hives, fever, headache, increased blood pressure, and flushing (redness). Most of the time you can still be given this medicine even if these symptoms occur. If you experience an allergic side effect following administration of this medicine, you should contact your doctor immediately. You may be given additional medicines such as antihistamines and corticosteroids to treat or help prevent allergic-type reactions.

If severe allergic reactions occur, your doctor will stop the infusion immediately, and start giving you suitable treatment. You may need to stay in hospital.

The nature of your genotype (a genetic make up of all active genes in human cells, which determines

4. Possible side effects
5. How to store Elaprase
6. Contents of the pack and other information

one's specific, individual characteristics) may influence your therapeutic response to this medicine, as well as your risk of developing antibodies and infusion-related side effects. In individual cases, so-called 'neutralising antibodies' may develop, which may diminish activity of Elaprase and your response to treatment. The longer term effects of antibody development on response to treatment have not been established. Please consult your doctor for additional information.

Other medicines and Elaprase

There is no known interaction of this medicine with other medicines.

Tell your doctor, pharmacist or nurse if you are taking, have recently taken or might take any other medicines.

Pregnancy and breast-feeding

If you are pregnant or breast-feeding, think you may be pregnant or are planning to have a baby, ask your doctor or pharmacist for advice before taking this medicine.

Driving and using machines

This medicine has no or negligible influence on the ability to drive and use machines.

Elaprase contains sodium

This medicine contains 0.482 mmol sodium (or 11.1 mg) per vial. To be taken into consideration by patients on a controlled sodium diet.

3. How to use Elaprase

Always use this medicine exactly as your doctor has told you. Check with your doctor if you are not sure.

This medicine will be given to you under the supervision of a doctor or nurse who is knowledgeable in the treatment of Hunter syndrome or other inherited metabolic disorders.

The recommended dose is an infusion of 0.5 mg (half a milligram) for every kg you weigh. Elaprase has to be diluted in sodium chloride 9 mg/ml (0.9%) solution for infusion before use. After dilution this medicine is given through a vein (drip feed). The infusion will normally last for 1 to 3 hours and will be given every week.

Use in children and adolescents

The recommended dosage in children and adolescents is the same as in adults.

If you use more Elaprase than you should

There is no experience with overdoses of this medicine.

If you forget to use Elaprase

If you have missed an Elaprase infusion, please contact your doctor.

If you have any further questions on the use of this medicine, ask your doctor or nurse.

4. Possible side effects

Like all medicines, this medicine can cause side effects, although not everybody gets them. Most side effects are mild to moderate and associated with the infusion, however some side effects may be serious. Over time the number of these infusion-associated reactions decreases.

If you have problems breathing, with or without bluish skin, tell your doctor straight away and seek immediate medical assistance.

Very common side effects (may affect more than 1 in 10 people) are:

- Headache
- Increased blood pressure, flushing (redness)
- Shortness of breath, wheezing
- Abdominal pain, nausea, vomiting, indigestion, frequent and/or loose stools
- Chest pain
- Hives, rash, itching
- Fever
- Infusion site swelling
- Infusion related reaction (see section entitled "Warnings and precautions")

Common side effects (may affect up to 1 in 10 people) are:

- Dizziness, tremor
- Rapid heart beat, irregular heart beat, bluish skin
- Decreased blood pressure
- Difficulty breathing, cough, quickened breathing, low oxygen levels in your blood
- Swollen tongue
- Redness of the skin
- Pain in the joints
- Swelling of the extremities, facial swelling

Side effects for which frequency is not known (cannot be estimated from available data) are:

- Serious allergic reactions

Reporting of side effects

If you get any side effects, talk to your doctor, pharmacist or nurse. This includes any possible side effects not listed in this leaflet. You can also report side effects directly via the national reporting system (see below). By reporting side effects you can help provide more information on the safety of this medicine.

United Kingdom

Yellow Card Scheme
Website: <http://www.mhra.gov.uk/yellowcard> or search for MHRA Yellow Card in the Google Play or Apple App Store.

Ireland

HPRA Pharmacovigilance
Earlfort Terrace
JRL - Dublin 7
Tel: +353 1 6764971
Fax: +353 1 6762511
Website: www.hpra.ie
e-mail: medsafety@hpra.ie

5. How to store Elaprase

Keep this medicine out of the sight and reach of children.

Do not use this medicine after the expiry date which is stated on the label and carton after EXP. The expiry date refers to the last day of that month.

Store in a refrigerator (2°C – 8°C)

Do not freeze

Do not use this medicine if you notice that there is discolouration or presence of foreign particles.

Do not throw away any medicines via wastewater or household waste. Ask your pharmacist how to throw away medicines you no longer use. These measures will help protect the environment.

6. Contents of the pack and other information

What Elaprase contains
The active substance is idursulfase, which is a form of the human enzyme iduronate-2-sulfatase. Idursulfase is produced in a human cell line by genetic engineering technology (it involves the introduction of genetic information into human cells in the lab which will then produce the desired product).

Each vial of Elaprase contains 6 mg of idursulfase. Each ml contains 2 mg of idursulfase. The other ingredients are Polysorbate 20, sodium chloride, dibasic sodium phosphate, monohydrate, monobasic sodium phosphate, monohydrate and water for injections.

What Elaprase looks like and contents of the pack
This medicine is a concentrate for solution for infusion. It is supplied in a glass vial as a clear to slightly opalescent, colourless solution.

Each vial contains 3 ml of concentrate for solution for infusion.

Elaprase is supplied in pack sizes of 1, 4 and 10 vials per carton. Not all pack sizes may be marketed.

Marketing Authorisation Holder

Shire Human Genetic Therapies AB
Vasagatan 2
111 20 Stockholm
Sweden

Tel: +46(0)1256 894 956

E-mail: medinfo@shire.com

Manufacturer

Shire Pharmaceuticals Ireland Limited
Block 2 & 3 Mission Plaza
50-58 Baggot Street Lower
Dublin 2
Ireland

This leaflet was last revised in 12/2017.

This medicine has been authorised under "exceptional circumstances". This means that because of the rarity of this disease it has been impossible to get complete information on this medicine.

The European Medicines Agency will review any new information on the medicine every year and this leaflet will be updated as necessary.

Other sources of information

Detailed information on this medicine is available on the European Medicines Agency web site: <http://www.ema.europa.eu>. There are also links to other websites about rare diseases and treatments. This leaflet is available in all EU/EA languages on the European Medicines Agency website.

The following information is intended for healthcare professionals only.

Instructions for use, handling and disposal

1. Calculate the total dose to be administered and number of Elaprase vials needed.
2. Dilute the total volume of Elaprase concentrate for solution for infusion required in 100 ml of sodium chloride 9 mg/ml (0.9%) solution for infusion. It is recommended to deliver the total volume of the infusion using a 0.2 µm in-line filter. Care must be taken to ensure the sterility of the prepared solutions since Elaprase does not contain any preservative or bacteriostatic agents; aseptic technique must be observed. Once diluted, the solution should be mixed gently, but not shaken.
3. The solution should be inspected visually for particulate matter and discolouration prior to administration. Do not shake.
4. It is recommended that administration is started as soon as possible. The chemical and physical stability of the diluted solution has been demonstrated for 8 hours at 25°C.
5. Do not infuse Elaprase concomitantly in the same intravenous line with other medicinal products.
6. For single use only. Any unused product or waste material should be disposed of in accordance with local requirements.

4001869
 34080v9

EN

Iduronin Shaper (Shire)

Листок-вкладиш: Інформація для користувача

Елапраза® 2 мг/мл

концентрат для розчину для інфузій
 ідурсульфаз

▼ Цей лікарський засіб підлягає додатковому моніторингу, що дозволить швидко виявити нову інформацію щодо безпеки. Ви можете допомогти, повідомивши про будь-які можливі побічні ефекти. Див. кінець Розділу 4 як повідомляти про побічні реакції.

Перед застосуванням даного лікарського засобу уважно прочитайте цей листок-вкладиш, оскільки він містить важливу інформацію для вас.

- Зберігайте цей листок-вкладиш. Можливо, Вам потрібно буде звернутися до нього ще раз.
- Якщо у Вас виникли будь-які додаткові питання, зверніться до лікаря, фармацевта або медсестри.
- Цей препарат призначений особисто Вам. Не передавайте його іншим особам. Він може завдати їм шкоди, навіть якщо симптоми їх захворювання подібні до Ваших.
- Якщо у Вас є будь-які побічні реакції, зверніться до Вашого лікаря, фармацевта або до медсестри. Це включає будь-які можливі побічні реакції, не перелічені в цьому листку-вкладиші.

Що є в цьому листку-вкладиші:

1. Що таке Елапраза і для чого вона застосовується
2. Що Вам потрібно знати перед застосуванням Елапрази
3. Як застосовувати Елапразу
4. Можливі побічні реакції
5. Як зберігати Елапразу
6. Вміст упаковки та інша інформація

1. Що таке Елапраза і для чого вона застосовується

Елапраза використовується в якості замісної ферментної терапії для лікування дітей і дорослих із синдромом Хантера (Мукополісахаридоз II), при рівні ферменту ідуронат 2 сульфатази в організмі нижче норми, для покращення симптомів хвороби. Якщо Ви страждаєте на синдром Хантера, вуглевод, який називається глікозаміноглікан, що звичайно розщеплюється у Вашому організмі, не розщеплюється і повільно накопичується у різних органах Вашого організму. Це призводить до порушення функціонування клітин, що спричиняє порушення різних органів у Вашому організмі, що може призвести до руйнування тканин, а також порушення функцій та відмови органів. Типові органи, в яких накопичується глікозаміноглікан, – селезінка, печінка, легені, серце і сполучна тканина. У деяких хворих глікозаміноглікан також накопичується у мозку. Елапраза містить діючу речовину – ідурсульфазу – яка заміняє фермент, рівень якого є недостатнім, розщеплюючи ці вуглеводи в уражених клітинах. Ферментнозамісна терапія зазвичай призначається для тривалого лікування.

2. Що Вам потрібно знати перед застосуванням Елапрази

Не застосовуйте Елапразу:

Якщо у Вас виникли серйозні або потенційно небезпечні для життя реакції алергічного типу до ідурсульфазу, або до будь-яких допоміжних речовин даного лікарського засобу (зазначені у Розділі 6), і їх не можна контролювати за допомогою відповідного лікування.

Особливості застосування і заходи безпеки

Проконсультуйтеся з лікарем або медсестрою перед застосуванням цього препарату.

Якщо Ви приймаєте Елапразу, у Вас можуть виникнути побічні реакції під час або після інфузії (див. Розділ 4 «Можливі побічні ефекти»). Найпоширенішими симптомами є свербіж, висипання, кропив'янка, лихоманка, головний біль, підвищений тиск і припливи крові до обличчя. Навіть якщо ці симптоми виникають, у більшості випадків Вам все ще можна використовувати даний препарат. Якщо у Вас виникла алергічна побічна реакція після призначення цього препарату, Вам необхідно негайно звернутися до лікаря. Для лікування або запобігання реакцій алергічного типу Вам можуть призначити додаткові лікарські засоби, такі як антигістамінні препарати або кортикостероїди.

При виникненні гострої алергічної реакції Ваш лікар має негайно зупинити інфузію і надати необхідну медичну допомогу. Можливо, Вам необхідно буде залишитись у лікарні.

Особливості Вашого генотипу (сукупність всіх активних генів у людських клітинах, що визначає специфічні, індивідуальні характеристики людини) може впливати на Вашу відповідь на лікування даним лікарським засобом, так само як і на ризик утворення антитіл і пов'язаних з інфузією побічних реакцій. В окремих випадках можуть утворитися так звані "нейтралізуючі антитіла", які можуть зменшити активність Елапрази та Вашу реакцію на лікування. Довгострокових ефектів від утворення антитіл у відповідь на лікування не встановлено. Будь ласка, проконсультуйтеся з Вашим лікарем для отримання додаткової інформації.

Інші лікарські засоби та Елапраза

Немає даних про взаємодію даного лікарського засобу з іншими лікарськими засобами.

Повідомте Вашого лікаря, фармацевта або медсестру, якщо Ви приймаєте, нещодавно приймали або плануєте приймати будь-які інші лікарські засоби.

Вагітність і годування груддю

Якщо Ви вагітні, або годуєте груддю, або вважаєте, що можете бути вагітною, або плануєте мати дитину, порадьтеся з Вашим лікарем або фармацевтом перед тим, як приймати цей лікарський засіб.

Вплив на здатність керувати автомобілем та використовувати механізми

Цей лікарський засіб не має жодного чи має незначний вплив на здатність керувати автомобілем та використовувати механізми.

Елапраза містить натрій

Цей препарат містить 0,482 ммоль натрію (або 11,1 мг) у флаконі. Це потрібно враховувати пацієнтам, що контролюють споживання натрію.

3. Як застосовувати Елапразу

Завжди застосовуйте цей лікарський засіб саме так, як його Вам призначив Ваш лікар. Якщо Ви не впевнені, порадьтеся та перевірте призначення разом з Вашим лікарем.

Ви повинні приймати даний препарат під наглядом лікаря, або медсестри, які мають досвід у лікуванні синдрому Хантера, або інших метаболічних розладів.

Рекомендована доза – інфузія 0,5 мг (пів-міліграма) на кожен кілограм маси тіла. Перед застосуванням Елапрази розводиться у 9 мг/мл (0,9%) розчину натрію хлориду для інфузії.

Після розведення препарат вводиться шляхом внутрішньовенної інфузії (крапельно). Звичайно інфузія триває від 1 до 3 годин і проводиться щотижня.

Застосування у дітей і підлітків

Лікарський засіб застосовують дітям та підліткам в однаковій з дорослими дозі.

Якщо Ви прийняли Елапази більше ніж потрібно

Немає даних про випадки передозування даним лікарським засобом.

Якщо Ви забули прийняти Елапазу

Якщо Ви пропустили інфузію Елапази, буд ласка, зв'яжіться з Вашим лікарем.

Якщо у Вас є будь-які подальші запитання щодо застосування цього препарату, зверніться до Вашого лікаря або медсестри.

4. Можливі побічні реакції

Як і будь-який лікарський засіб, цей препарат може викликати побічні реакції, які, однак, спостерігаються не у всіх пацієнтів.

Більшість побічних реакцій легкі або помірні за ступенем тяжкості, та є інфузійними, однак, деякі з них можуть бути серйозними. З часом кількість пов'язаних з інфузією реакцій зменшується.

Якщо у Вас є проблеми з диханням з або без ціанозу, негайно повідомте Вашого лікаря і негайно зверніться за медичною допомогою.

Дуже частими побічними реакціями (можуть виникнути більш ніж у 1 з 10 пацієнтів) є:

- головний біль;
- підвищений артеріальний тиск, припливи крові до обличчя (почервоніння);
- задишка, свистяче дихання;
- біль у животі, нудота, блювання, розлад шлунку, часті і/або рідкі випорожнення;
- біль у грудях;
- кропив'янка, висип, свербіж;
- лихоманка;
- набряк у місці проведення інфузії;
- реакції, пов'язані з інфузіями (див. Розділ «Особливості застосування і запобіжні заходи»).

Частими побічними реакціями (можуть виникнути у 1 з 10 пацієнтів) є:

- запаморочення, тремор;
- тахікардія, аритмія, ціаноз;
- знижений артеріальний тиск;
- ускладнення дихання, кашель, прискорене дихання, низький рівень кисню в крові;
- набряк язика;
- почервоніння шкіри;
- артралгія;
- набряк кінцівок, набряк обличчя.

Побічними реакціями, частота яких невідома (частоту не можна розрахувати за наявними даними) є:

- серйозні алергічні реакції.

Повідомлення про побічні реакції

Якщо у Вас виникли будь-які побічні реакції, зверніться до Вашого лікаря, фармацевта або до медсестри. Це включає будь-які можливі побічні реакції, не зазначені в цьому листку-вкладці. Ви також можете повідомити про побічні реакції безпосередньо через національну систему звітності (див. нижче). Повідомляючи про побічні реакції, Ви можете допомогти надати більше інформації щодо безпеки цього препарату.

Сполучене Королівство

Схема жовтої карти

Вебсайт: <http://www.mhra.gov.uk/yellowcard> або знайдіть Жовту карту Агентства з контролю за якістю лікарських засобів на Google Play або Apple App Store.

Ірландія

Фармаконагляд ірландської ради з лікарських засобів

Ерлсфорт Террас (Earlsfort Terrace)

IRL - Дублін 2

Тел.: +353 1 6764971

Факс: +353 1 6762517

Вебсайт: www.hpra.ie

e-mail: medsafety@hpra.ie

5. Як зберігати Елапразу

Зберігайте у недоступному для дітей місці.

Не застосовуйте препарат після закінчення терміну придатності, зазначеного на упаковці.

Дата закінчення терміну придатності відноситься до останнього дня місяця, зазначеного на упаковці.

Зберігати в холодильнику при температурі 2°C – 8°C.

Не заморожувати.

Не застосовуйте цей препарат, якщо Ви помітили зміну кольору або присутність сторонніх часток.

Не скидайте будь-які ліки у каналізаційні стоки і не викидайте їх разом з побутовими відходами. Запитайте фармацевта, як утилізувати ліки, які Ви більше не застосовуєте. Ці заходи допоможуть захистити навколишнє середовище.

6. Вміст упаковки та інша інформація**Що містить Елапразу**

Діючою речовиною є ідурсульфаза, яка є формою людського ферменту ідуронат-2-сульфатази. Ідурсульфаза отримана на лінії клітин людини за допомогою технологій генної інженерії (вона включає лабораторне внесення генетичної інформації у людські клітини, які потім будуть виробляти необхідний фермент).

Кожен флакон Елапрази містить 6 мг ідурсульфази.

1 мл концентрату для розчину для інфузій містить 2 мг ідурсульфази.

Допоміжні речовини — полісорбат 20, натрію хлорид, натрію гідрофосфату гептагідрат, натрію дигідрофосфату моногідрат, вода для ін'єкцій.

Як виглядає Елапразу та вміст упаковки

Цей лікарський засіб є концентратом для розчину для інфузій, що являє собою прозору або злегка опалесцентну безбарвну рідину у скляних флаконах.

Кожен флакон містить 3 мл концентрату для розчину для інфузій.

Елапразу може бути розфасована по 1, 4 та 10 флаконів в картонних коробках. У продажу можуть бути не всі розміри упаковок.

Власник реєстраційного посвідчення

Шайер Хьюмен Дженетік Терапіс АБ (Shire Human Genetic Therapies AB)

Васагатан 7

111 20 Стокгольм

Швеція

Тел.: +44(0)1256 894 959

E-mail: medinfoEMEA@shire.com

Vasagatan 7

111 20 Stockholm

Sweden

Tel.: +44(0)1256 894 959

E-mail: medinfoEMEA@shire.com

Виробник

Шайер Фармасьютікалз Айленд Лтд (Shire Pharmaceuticals Ireland Limited)
Блок 2 та 3, «Майсен Плаза»,
вул. Лоуер Беггот 50-58,
Дублін 2, Ірландія

Block 2 & 3, «Miesian Plaza»,
50-58 Baggot Street Lower,
Dublin 2, Ireland

Дата останнього перегляду цього листка-вкладиша - грудень 2017.

Цей препарат зареєстрований за процедурою "виняткові обставини". Це означає, що через рідкість хвороби було неможливо отримати повну інформацію про даний лікарський засіб. Європейська агенція з лікарських засобів щороку розглядатиме будь-яку нову інформацію, яка стосується препарату, і оновлювати даний листок-вкладиш у міру необхідності.

Інші джерела інформації

Детальна інформація про цей препарат доступна на веб-сайті Європейської агенції з лікарських засобів: <http://www.ema.europa.eu>. Є також посилання на інші веб-сайти щодо рідкісних захворювань та їх лікування.

Цей листок-вкладиш доступний на всіх мовах ЄС/ЄЗ на сайті Європейської агенції з лікарських засобів.

Наступна інформація призначена лише для медичних працівників:

Інструкція із застосування, розведення і утилізації

1. Розрахувати загальну дозу, що повинна бути введена і кількість флаконів з Елапазою.
2. Розвести загальний обсяг Елапази, концентрату для приготування розчину для інфузій, який необхідно ввести, у 100 мл розчину натрію хлориду 9 мг/мл (0,9%) для інфузій. Рекомендується вводити загальний об'єм інфузії, використовуючи лінійний фільтр з діаметром пор 0,2 мкм. Необхідно дотримуватися обережності для забезпечення стерильності приготованих розчинів, оскільки Елапаза не містить консервантів або бактеріостатичного агенту; необхідно дотримуватися асептики. Одразу після розведення розчин обережно перемішують, але не струшують.
3. Перед застосуванням цей розчин потрібно візуально перевірити щодо наявності твердих часток та змін кольору. Не струшувати.
4. Рекомендується починати введення якнайшвидше після розведення. Хімічна і фізична стабільність розведеного розчину продемонстрована протягом 8 годин при 25°C.
5. Не слід вводити Елапазу одночасно з іншими лікарськими засобами в тій же інфузійній трубці.
6. Лише для одноразового використання. Невикористаний лікарський засіб слід утилізувати відповідно до місцевих вимог.