

B. ULOTKA DLA PACJENTA

Ulotka dołączona do opakowania: informacja dla użytkownika

Aldurazyme 100 j./ml, koncentrat do sporządzania roztworu do infuzji laronidaza

Należy uważnie zapoznać się z treścią ulotki przed zastosowaniem leku, ponieważ zawiera ona informacje ważne dla pacjenta.

- Należy zachować tę ulotkę, aby w razie potrzeby móc ją ponownie przeczytać.
- W razie jakichkolwiek wątpliwości należy zwrócić się do lekarza lub farmaceuty.
- Lek ten przepisano ściśle określonej osobie. Nie należy go przekazywać innym. Lek może zaszkodzić innej osobie, nawet jeśli objawy jej choroby są takie same.
- Jeśli u pacjenta wystąpią jakiekolwiek objawy niepożądane, w tym wszelkie możliwe objawy niepożądane niewymienione w tej ulotce, należy powiedzieć o tym lekarzowi lub farmaceucie. Patrz punkt 4.

Spis treści ulotki:

1. Co to jest lek Aldurazyme i w jakim celu się go stosuje
2. Informacje ważne przed zastosowaniem leku Aldurazyme
3. Jak stosować lek Aldurazyme
4. Możliwe działania niepożądane
5. Jak przechowywać lek Aldurazyme
6. Zawartość opakowania i inne informacje

1. Co to jest lek Aldurazyme i w jakim celu się go stosuje

Lek Aldurazyme stosuje się w leczeniu pacjentów z potwierdzonym rozpoznaniem mukopolisacharydozy typu I (MPS I). Podaje się go w leczeniu objawów pozaneurologicznych choroby.

U osób z rozpoznaniem MPS I stwierdza się niewielką aktywność lub brak enzymu α -L-iduronidazy odpowiadającego za rozkład pewnych substancji (glikozaminoglikanów) w organizmie. Zaburza to proces rozkładu i przetwarzania w organizmie tych substancji oraz ich nagromadzenie w wielu tkankach organizmu prowadzące do wystąpienia objawów MPS I.

Lek Aldurazyme (laronidaza) jest sztucznie otrzymywanym enzymem. Umożliwia uzupełnienie niedoboru naturalnego enzymu u pacjentów z chorobą MPS I.

2. Informacje ważne przed zastosowaniem leku Aldurazyme

Kiedy nie stosować leku Aldurazyme

Jeśli pacjent ma uczulenie (nadwrażliwość) na laronidazę lub którykolwiek z pozostałych składników tego leku (wymienionych w punkcie 6).

Ostrzeżenia i środki ostrożności

Przed rozpoczęciem stosowania leku Aldurazyme należy zwrócić się do lekarza.

Należy natychmiast skontaktować się z lekarzem, jeśli leczenie lekiem Aldurazyme powoduje:

- Reakcje alergiczne, w tym anafilaksję (ciężka reakcja alergiczna) - patrz punkt 4 „Możliwe działania niepożądane” poniżej. Niektóre z tych reakcji mogą zagrażać życiu. Objawy mogą obejmować niewydolność/zaburzenia oddechowe (niezdolność płuc do prawidłowej pracy), świst krtaniowy (wysoki dźwięk przy oddychaniu) i inne zaburzenia spowodowane niedrożnością dróg oddechowych, szybkie oddychanie, nadmierny skurcz mięśni dróg oddechowych powodujący trudności w oddychaniu (skurcz oskrzeli), brak tlenu w tkankach ciała (niedotlenienie), niskie ciśnienie krwi, wolna akcja serca lub swędząca wysypka (pokrzywka).

- Reakcje związane z infuzją, tj. jakiegokolwiek działania niepożądane występujące podczas infuzji lub przed końcem dnia, w którym przeprowadzono infuzję - objawy, patrz punkt 4 „Możliwe działania niepożądane” poniżej.

Jeśli wystąpią takie reakcje, należy bezzwłocznie przerwać infuzję leku Aldurazyme, a lekarz musi rozpocząć odpowiednie leczenie.

Tego rodzaju reakcje mogą być szczególnie silne, jeżeli u pacjenta w przebiegu MPS I występuje zwężenie górnych dróg oddechowych.

W celu zapobiegania reakcjom alergicznym konieczne może być podanie dodatkowych leków np. przeciwhistaminowych, leków obniżających gorączkę (np. paracetamol) i (lub) kortykosteroidów.

Lekarz zdecyduje również, czy pacjent może kontynuować przyjmowanie leku Aldurazyme.

Inne leki i Aldurazyme

Ze względu na ryzyko hamowania działania leku Aldurazyme należy poinformować lekarza w razie stosowania leków zawierających chlorochinę lub prokainę.

Należy powiedzieć lekarzowi lub farmaceucie o wszystkich lekach przyjmowanych obecnie lub ostatnio, również tych, które wydawane są bez recepty.

Ciąża, karmienie piersią i wpływ na płodność

Doświadczenia ze stosowaniem leku Aldurazyme u kobiet w ciąży są niewystarczające.

Leku Aldurazyme nie stosować w okresie ciąży, jeśli to nie jest bezwzględnie konieczne.

Nie ma wystarczających informacji na temat obecności leku Aldurazyme w mleku ludzkim.

Brak informacji dotyczących wpływu leku Aldurazyme na płodność.

Jeśli pacjentka jest w ciąży, przypuszcza, że może być w ciąży lub gdy planuje mieć dziecko, powinna poradzić się lekarza lub farmaceuty przed zastosowaniem tego leku.

Jeśli pacjentka karmi piersią lub planuje karmienie piersią, powinna porozmawiać z lekarzem na temat stosowania leku Aldurazyme.

Prowadzenie pojazdów i obsługiwanie maszyn

Nie badano wpływu leku na zdolność prowadzenia pojazdów i obsługiwanie maszyn.

Lek Aldurazyme zawiera sól

Lek zawiera 30 mg sodu (głównego składnika soli kuchennej) w każdej fiolce. Odpowiada to 1,5% maksymalnej zalecanej dobowej dawki sodu w diecie u osób dorosłych.

3. Jak stosować lek Aldurazyme

Instrukcja stosowania – rozcieńczenie i podawanie

Koncentrat do sporządzania roztworu do infuzji trzeba rozcieńczyć przed zastosowaniem; lek przeznaczony jest do podawania dożylnego (patrz *Informacje przeznaczone wyłącznie dla fachowego personelu medycznego*).

Lek Aldurazyme należy podawać w odpowiednich warunkach klinicznych, z natychmiastowym dostępem do wyposażenia resuscytacyjnego potrzebnego do leczenia nagłych stanów medycznych.

Infuzja domowa

Lekarz może rozważyć wykonywanie infuzji leku Aldurazyme w domu, jeśli będzie to bezpieczne i wygodne dla pacjenta. Jeżeli u pacjenta wystąpi działanie niepożądane w trakcie infuzji leku Aldurazyme, pracownik personelu medycznego może przerwać infuzję i rozpocząć odpowiednie leczenie.

Dawkowanie

Zalecana dawka leku Aldurazyme to 100 j./kg mc. stosowana raz w tygodniu w infuzji dożylniej. Początkową szybkość infuzji 2 j./kg mc./h można stopniowo zwiększać co 15 minut w razie dobrej tolerancji, aż do maksymalnej szybkości 43 j./kg mc./h. Całkowitą objętość infuzji należy podać w ciągu około 3-4 godzin.

Ten lek należy zawsze stosować zgodnie z zaleceniami lekarza. W razie wątpliwości należy zwrócić się do lekarza.

Zastosowanie większej niż zalecana dawki leku Aldurazyme

Jeśli podana dawka leku Aldurazyme jest zbyt duża lub infuzja jest zbyt szybka, mogą wystąpić działania niepożądane. Otrzymanie zbyt szybkiej infuzji leku Aldurazyme może spowodować nudności, ból brzucha, ból głowy, zawroty głowy i trudności w oddychaniu (duszność). W takich sytuacjach należy natychmiast przerwać infuzję lub zmniejszyć szybkość infuzji. Lekarz zdecyduje, czy konieczna jest dalsza interwencja.

Pominięcie zastosowania leku Aldurazyme

W razie pominięcia infuzji leku Aldurazyme należy skontaktować się z lekarzem.

W razie jakichkolwiek dalszych wątpliwości związanych ze stosowaniem tego leku należy zwrócić się do lekarza lub farmaceuty.

4. Możliwe działania niepożądane

Jak każdy lek, lek ten może powodować działania niepożądane, chociaż nie u każdego one wystąpią.

Działania niepożądane obserwowano na ogół podczas podawania leku lub krótko po jego zakończeniu (odczyny związane z infuzją). Jeśli u pacjenta wystąpi tego typu reakcja, należy **niezwłocznie skontaktować się z lekarzem**. Liczba wymienionych reakcji zmniejszała się w miarę długości leczenia lekiem Aldurazyme. Nasilenie większości reakcji było łagodne do umiarkowanego. Jednak w trakcie infuzji leku Aldurazyme lub do 3 godzin po niej u pacjentów obserwowano ciężkie uogólnione reakcje alergiczne (reakcje anafilaktyczne). Niektóre z objawów takiej ciężkiej reakcji alergicznej zagrażały życiu pacjenta i obejmowały skrajne trudności z oddychaniem, obrzęk gardła, zmniejszone ciśnienie krwi oraz zmniejszony poziom tlenu w organizmie. U kilku pacjentów, którzy we wcześniejszym okresie mieli dolegliwości górnych dróg oddechowych i płuc związane z chorobą MPS I, wystąpiły silne reakcje, w tym skurcz oskrzeli (zwięźnienie dróg oddechowych), zatrzymanie oddychania i opuchnięcie twarzy. Częstość występowania skurczu oskrzeli i zatrzymania oddychania nie jest znana. Uważa się, że ciężkie reakcje alergiczne (reakcje anafilaktyczne) i opuchnięcia twarzy występują często i mogą dotyczyć do 1 na 10 pacjentów.

Do objawów występujących bardzo często (mogących dotyczyć więcej niż 1 na 10 pacjentów), które nie były ciężkie, należą:

- ból głowy,
- nudności,
- ból brzucha,
- wysypka,
- choroba stawów,
- bóle stawów,
- bóle pleców,
- ból rąk lub nóg,
- zaczerwienienie,
- gorączka, dreszcze,
- przyspieszony rytm serca,
- zwiększone ciśnienie krwi,

- reakcja w miejscu infuzji, taka jak: opuchlizna, zaczerwienienie, gromadzenie się płynu, dyskomfort, swędząca wysypka, blady kolor skóry, odbarwiona skóra lub uczucie ciepła.

Inne działania niepożądane są następujące:

Często (mogą dotyczyć do 1 na 10 pacjentów)

- podwyższenie temperatury ciała
- mrowienie
- zawroty głowy
- kaszel
- niewydolność oddechowa
- wymioty
- biegunka
- nagłe opuchnięcie pod skórą w obrębie twarzy, gardła, rąk i nóg, które może zagrażać życiu, jeśli opuchnięcie gardła blokuje drogi oddechowe
- pokrzywka
- świąd
- utrata owłosienia
- zimne poty, nadmierna potliwość
- bóle mięśniowe
- bladość
- zimne ręce lub stopy
- uczucie gorąca, uczucie zimna
- zmęczenie
- objawy rzekomogrypowe
- ból w miejscu wstrzyknięcia
- niepokój

Nieznana (częstość nie może być określona na podstawie dostępnych danych)

- reakcja alergiczna (nadwrażliwość)
- nieprawidłowe spowolnienie rytmu serca
- podwyższone lub nieprawidłowo wysokie ciśnienie krwi
- obrzęk strun głosowych
- niebieskawe zabarwienie skóry (ze względu na mniejsze stężenie tlenu we krwi)
- szybki oddech
- zaczerwienienie skóry
- przeciekanie leku do tkanki otaczającej miejsce wstrzyknięcia, gdzie może spowodować uszkodzenia
- niezdolność płuc do prawidłowej pracy (niewydolność oddechowa)
- obrzęk gardła
- wysoki dźwięk przy oddychaniu
- niedrożność dróg oddechowych powodująca trudności w oddychaniu
- obrzęk warg
- obrzęk języka
- opuchnięcie, zwłaszcza kostek i stóp, spowodowane zatrzymaniem płynów
- przeciwciała specyficzne dla leku, białko krwi wytwarzane w odpowiedzi na lek
- przeciwciała, które neutralizuje działanie leku

Zgłaszanie działań niepożądanych

Jeśli wystąpią jakiegokolwiek objawy niepożądane, w tym wszelkie możliwe objawy niepożądane niewymienione w tej ulotce, należy powiedzieć o tym lekarzowi lub farmaceucie. Działania niepożądane można zgłaszać bezpośrednio do Departamentu Monitorowania Niepożądanych Działań Produktów Leczniczych Urzędu Rejestracji Produktów Leczniczych, Wyrobów Medycznych i Produktów Biobójczych, Al. Jerozolimskie 181C, 02-222 Warszawa, Tel.: + 48 22 49 21 301,

Faks: + 48 22 49 21 309, Strona internetowa: <https://smz.ezdrowie.gov.pl>. Dzięki zgłaszaniu działań niepożądanych można będzie zgromadzić więcej informacji na temat bezpieczeństwa stosowania leku.

5. Jak przechowywać lek Aldurazyme

Lek należy przechowywać w miejscu niewidocznym i niedostępnym dla dzieci.

Nie stosować tego leku po upływie terminu ważności zamieszczonego na etykiecie po symbolu EXP. Termin ważności oznacza ostatni dzień podanego miesiąca.

Fiolki oryginalnie zamknięte:

Przechowywać w lodówce (2°C–8°C).

Leków nie należy wyrzucać do kanalizacji ani domowych pojemników na odpadki. Należy zapytać farmaceutę, jak usunąć leki, których się już nie używa. Takie postępowanie pomoże chronić środowisko.

6. Zawartość opakowania i inne informacje

Co zawiera lek Aldurazyme

- Substancją czynną leku jest laronidaza. 1 ml roztworu w fiolce zawiera 100 j. laronidazy. W każdej fiolce 5 ml znajduje się 500 j. laronidazy.
- Ponadto lek zawiera chlorek sodu, jednowodny jednozasadowy fosforan sodu, siedmiowodny dwuzasadowy fosforan sodu, polisorbat 80, wodę do iniekcji.

Jak wygląda lek Aldurazyme i co zawiera opakowanie

Lek Aldurazyme jest dostarczany jako koncentrat do sporządzania roztworu do infuzji.

Jest to roztwór przejrzysty do lekko opalizującego, bezbarwny do białożółtego.

Wielkość opakowania: 1, 10 i 25 fiolek w kartonie. Nie wszystkie wielkości opakowań muszą znajdować się w obrocie.

Podmiot odpowiedzialny i wytwórca

Podmiot odpowiedzialny

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

Wytwórca

Genzyme Ireland Ltd, IDA Industrial Park, Old Kilmeaden Road, Waterford, Irlandia

W celu uzyskania bardziej szczegółowych informacji dotyczących tego leku należy zwrócić się do miejscowego przedstawiciela podmiotu odpowiedzialnego:

Polska

Sanofi Sp. z o.o.

Tel: +48 22 280 00 00

Data ostatniej aktualizacji ulotki: czerwiec 2026

Inne źródła informacji

Szczegółowa informacja o tym leku jest dostępna na stronie internetowej Europejskiej Agencji Leków <http://www.ema.europa.eu/>. Znajdują się tam również linki do stron internetowych o rzadkich chorobach i sposobach leczenia.

Ta ulotka jest dostępna we wszystkich językach UE/EOG na stronie internetowej Europejskiej Agencji Leków.

Informacje przeznaczone wyłącznie dla fachowego personelu medycznego:

Każda fiolka z lekiem Aldurazyme jest przeznaczona tylko do jednorazowego użytku. Koncentrat do sporządzania roztworu do infuzji należy rozcieńczyć w roztworze chlorku sodu do infuzji 9 mg/ml (0,9%) z zachowaniem zasad aseptyki. Zaleca się, aby rozcieńczony roztwór leku Aldurazyme podawać pacjentom za pomocą zestawu do infuzji wyposażonego w filtr 0,2 µm.

Z punktu widzenia bezpieczeństwa mikrobiologicznego produkt należy zużyć natychmiast. Jeśli nie zostanie zużyty natychmiast przechowywać nie dłużej niż 24 godziny w temperaturze 2°C–8°C, o ile rozpuszczanie miało miejsce w kontrolowanych i potwierdzonych warunkach aseptycznych.

Leku Aldurazyme nie należy mieszać w jednej infuzji z innymi produktami leczniczymi.

Przygotowanie infuzji leku Aldurazyme (należy przestrzegać zasad aseptyki)

- Ustalić liczbę fiolek potrzebnych do rozcieńczenia na podstawie masy ciała pacjenta. Około 20 minut wcześniej wyjąć potrzebne fiolki z lodówki, aby mogły osiągnąć temperaturę pokojową (poniżej 30°C).
- Przed rozcieńczeniem każdą fiolkę należy obejrzeć czy roztwór nie zawiera cząstek stałych lub nie zmienił barwy. W przezroczystym lub lekko opalizującym roztworze, bezbarwnym do białego, nie powinno być widać żadnych cząstek. Nie używać fiolek z widocznymi cząstkami lub o zmienionej barwie.
- Ustalić całkowitą objętość infuzji na podstawie masy ciała pacjenta – 100 ml (jeśli masa ciała jest mniejsza lub równa 20 kg) lub 250 ml (jeśli masa ciała jest większa niż 20 kg) roztworu chlorku sodu do infuzji (0,9%).
- Pobrać z worka infuzyjnego i wylać objętość roztworu chlorku sodu do infuzji 9 mg/ml (0,9%) równą całkowitej objętości dodawanego leku Aldurazyme.
- Pobrać potrzebną objętość z fiolek z lekiem Aldurazyme i połączyć pobrane objętości.
- Dodać połączone objętości leku Aldurazyme do roztworu chlorku sodu do infuzji 9 mg/ml (0,9%).
- Delikatnie wymieszać roztwór do infuzji.
- Przed użyciem należy sprawdzić, czy roztwór nie zawiera cząstek stałych. Można wykorzystać tylko przejrzysty i bezbarwny roztwór bez widocznych cząstek.

Wszelkie niewykorzystane resztki produktu lub jego odpady należy usunąć zgodnie z lokalnymi przepisami.