

## Ulotka dołączona do opakowania: informacja dla użytkownika

### Cerezyme 400 jednostek proszek do przygotowania koncentratu do sporządzania roztworu do infuzji Imigluceraza

**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 jakiegokolwiek objawy niepożądane, w tym wszelkie objawy niepożądane niewymienione w tej ulotce, należy powiedzieć o tym lekarzowi lub farmaceucie. Patrz punkt 4.

#### Spis treści ulotki:

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

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

Lek Cerezyme zawiera substancję czynną imiglucerazę i jest stosowany w leczeniu pacjentów z chorobą Gauchera typu 1 lub typu 3, u których występują następujące objawy: niedokrwistość (zbyt mała liczba czerwonych krwinek), skłonność do łatwego krwawienia (spowodowana zbyt małą liczbą płytek – rodzaj komórek krwi), powiększenie wątroby lub śledziony lub choroba kości.

Osoby z chorobą Gauchera mają niską aktywność enzymu o nazwie kwaśna  $\beta$ -glukozydaza. Enzym ten odpowiada za kontrolowanie stężenia glukozyloceramidu w organizmie. Glukozyloceramid jest naturalną substancją w organizmie, wytwarzaną z cukru i lipidów. W chorobie Gauchera stężenie glukozyloceramidu może być zbyt wysokie.

Lek Cerezyme jest sztucznym enzymem o nazwie imigluceraza – może on zastąpić naturalny enzym kwaśną  $\beta$ -glukozydazę, którego brakuje lub jest niedostatecznie aktywny u pacjentów z chorobą Gauchera.

Informacja zawarta w tej ulotce dotyczy wszystkich grup pacjentów, w tym dzieci, młodzieży, dorosłych i osób w podeszłym wieku.

#### 2. Informacje ważne przed zastosowaniem leku Cerezyme

##### Kiedy nie stosować leku Cerezyme

- jeśli pacjent ma uczulenie na imiglucerazę lub którykolwiek z pozostałych składników tego leku (wymienionych w punkcie 6).

##### Ostrzeżenia i środki ostrożności

Przed rozpoczęciem stosowania leku Cerezyme należy omówić to z lekarzem lub farmaceutą.

- Jeśli pacjent jest leczony lekiem Cerezyme, podczas podawania leku lub krótko po jego podaniu u pacjenta może wystąpić reakcja alergiczna. Jeśli u pacjenta wystąpi taka reakcja, należy

**natychmiast o tym poinformować lekarza.** Lekarz może przeprowadzić badanie określające, czy u pacjenta występuje reakcja alergiczna na imiglucerazę.

- Niektórzy pacjenci z chorobą Gauchera mają podwyższone ciśnienie w naczyniach krwionośnych płuc (nadciśnienie płucne). Przyczyną mogą być choroby serca, płuc lub wątroby lub może być ona nieznaną. Może wystąpić niezależnie od tego, czy pacjent jest leczony lekiem Cerezyme, czy też nie. W każdym przypadku, jeśli pacjent odczuwa **duszność**, powinien powiadomić lekarza prowadzącego.

### **Lek Cerezyme a inne leki**

Należy powiedzieć lekarzowi lub farmaceucie o wszystkich lekach przyjmowanych przez pacjenta obecnie lub ostatnio, a także o lekach, które pacjent planuje przyjmować.

Leku Cerezyme nie wolno podawać w mieszaninie z innymi lekami w jednej infuzji (kroplówce).

### **Ciąża i karmienie piersią**

Jeśli pacjentka jest w ciąży lub karmi piersią, przypuszcza że może być w ciąży lub gdy planuje mieć dziecko, powinna poradzić się lekarza lub farmaceuty przed zastosowaniem tego leku. Zaleca się zachowanie ostrożności podczas stosowania leku Cerezyme w czasie ciąży i w okresie karmienia piersią.

### **Lek Cerezyme zawiera sól**

Ten lek zawiera 41 mg sodu (głównego składnika soli kuchennej) w fiolce. Odpowiada to 2% maksymalnej zalecanej dobowej dawki sodu w diecie u osób dorosłych. Podawany jest dożylnie w 0,9% roztworze chlorku sodu. Powinni to uwzględnić pacjenci kontrolujący zawartość sodu w diecie.

## **3. Jak stosować lek Cerezyme**

### Instrukcja właściwego użycia

Lek Cerezyme podaje się w kroplówce do żyły (w infuzji dożylniej).

Lek jest dostarczany w proszku, który przed podaniem zostanie zmieszany z wodą do wstrzykiwań.

Lek Cerezyme podaje się wyłącznie pod nadzorem lekarza, posiadającego doświadczenie w leczeniu choroby Gauchera. Lekarz może zalecić leczenie w domu pod warunkiem spełnienia określonych kryteriów. W sprawie leczenia w warunkach domowych należy skontaktować się z lekarzem.

Dawka zostanie określona indywidualnie dla pacjenta. Lekarz obliczy dawkę dla pacjenta na podstawie nasilenia objawów i innych czynników. Zalecana dawka leku Cerezyme to 60 jednostek/kg mc. podawana raz na 2 tygodnie.

Lekarz będzie szczegółowo kontrolować reakcję pacjenta na leczenie i może zmienić dawkę leku (zwiększyć lub zmniejszyć) aż do znalezienia najodpowiedniejszej dawki dla pacjenta.

Po ustaleniu tej dawki lekarz nadal będzie kontrolować reakcję pacjenta na leczenie w celu upewnienia się, że pacjent otrzymuje właściwą dawkę. Zwykle odstępy czasowe monitorowania wynoszą 6 do 12 miesięcy.

Brak informacji dotyczących wpływu leku Cerezyme na objawy neurologiczne u pacjentów z przewlekłą chorobą Gauchera z neuropatią. Z tego względu nie można zalecić żadnego specjalnego schematu dawkowania.

### Rejestr ICGG choroby Gauchera

Pacjenci mogą poprosić lekarza o umieszczenie swoich danych w „Rejestrze ICGG choroby Gauchera”. Rejestr ma na celu przyczynienie się do lepszego zrozumienia choroby Gauchera oraz do oceny skuteczności enzymatycznej terapii zastępczej, której przykładem jest lek Cerezyme. Docelowo

powinno to pozwolić na skuteczniejsze i bardziej bezpieczne stosowanie leku Cerezyme. Dane pacjenta w tym rejestrze będą zbierane anonimowo – nikt nie będzie mógł zidentyfikować pacjenta.

#### **Zastosowanie większej niż zalecana dawki leku Cerezyme**

Nie zgłoszono żadnego przypadku przedawkowania leku Cerezyme.

#### **Pominięcie przyjęcia leku Cerezyme**

W przypadku pominięcia infuzji należy skontaktować się z lekarzem.

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

### **4. Możliwe działania niepożądane**

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

**Często** (mogą wystąpić u nie więcej niż 1 na 10 pacjentów):

- duszność
- kaszel
- pokrzywka/ miejscowy obrzęk skóry lub błony śluzowej jamy ustnej lub gardła
- świąd
- wysypka

**Niezbyt często** (mogą wystąpić u nie więcej niż 1 na 100 pacjentów):

- zawroty głowy
- ból głowy
- uczucie mrowienia, kłucia, pieczenia lub drętwienia skóry
- przyspieszenie częstości pracy serca
- zasinienie skóry
- zaczerwienienie
- spadek ciśnienia krwi
- wymioty
- nudności
- kurcze brzucha
- biegunka
- ból stawów
- dyskomfort w miejscu podania infuzji
- pieczenie w miejscu podania infuzji
- obrzęk w miejscu podania
- jałowy ropień w miejscu podania infuzji
- dyskomfort w klatce piersiowej
- gorączka
- dreszcze
- zmęczenie
- ból pleców

**Rzadko** (mogą wystąpić u nie więcej niż 1 na 1000 pacjentów):

- reakcje anafilaktyczne

Niektóre objawy niepożądane były obserwowane u pacjentów w trakcie podawania leku lub krótko po podaniu leku. Obejmowały one świąd, zaczerwienienie, pokrzywkę/miejscowy obrzęk skóry lub błony śluzowej jamy ustnej lub gardła, dyskomfort w klatce piersiowej, przyspieszenie częstości akcji serca, zasinienie skóry, duszność, uczucie mrowienia, kłucia, pieczenia lub drętwienia skóry, spadek ciśnienia krwi i ból pleców. Jeśli u pacjenta wystąpi którykolwiek z tych objawów, **należy natychmiast powiadomić lekarza**. W celu zapobieżenia reakcji alergicznej konieczne może być podanie dodatkowych leków (np. leki przeciwhistaminowe i (lub) kortykosteroidy).

## **Zgłaszanie działań niepożądanych**

Jeśli wystąpią jakiegokolwiek objawy niepożądane, w tym wszelkie objawy niepożądane niewymienione w 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 Cerezyme**

Lek należy przechowywać w miejscu niewidocznym i niedostępnym dla dzieci.

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

### Zamknięte fiolki:

Przechowywać w lodówce (2°C – 8°C).

### Rozcieńczony roztwór:

Zaleca się zastosowanie leku Cerezyme natychmiast po wymieszaniu z wodą do infuzji. Wymieszany roztwór w fiolce nie może być przechowywany i należy go niezwłocznie rozcieńczyć w worku do infuzji; wyłącznie roztwór rozcieńczony można przechowywać do 24 godzin w chłodnym miejscu (2°C – 8°C). Chronić przed światłem.

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 Cerezyme**

- Substancją czynną leku jest imigluceraza. Imigluceraza jest zmodyfikowaną postacią ludzkiego enzymu kwaśnej  $\beta$ -glukozydazy, wytwarzaną techniką rekombinacji DNA. Jedna fiolka zawiera 400 jednostek imiglucerazy. Po rozpuszczeniu 1 ml roztworu zawiera 40 jednostek imiglucerazy.
- Pozostałe składniki to: mannitol, sodu cytrynian, kwas cytrynowy jednowodny i polisorbát 80.

### **Jak wygląda lek Cerezyme i co zawiera opakowanie**

Lek Cerezyme, 400 jednostek jest proszkiem do przygotowania koncentratu do sporządzania roztworu do infuzji. W opakowaniu znajduje się 1 fiolka, 5 fiolek lub 25 fiolek.

Nie wszystkie wielkości opakowań muszą znajdować się w obrocie.

Lek Cerezyme jest białym lub białawym proszkiem. Po rozpuszczeniu jest przezroczystym, bezbarwnym płynem, niezawierającym cząstek obcej materii. Rozpuszczony roztwór wymaga dalszego rozcieńczenia.

### **Podmiot odpowiedzialny i wytwórca**

#### **Podmiot odpowiedzialny**

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

## Wytwórca

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

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

## Polska

sanofi-aventis Sp. z o.o.

Tel.: +48 22 280 00 00

**Data ostatniej aktualizacji ulotki:** maj 2023

Szczegółowe informacje o tym leku znajdują się 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.

-----  
Informacje przeznaczone wyłącznie dla fachowego personelu medycznego:

### Instrukcja użycia – rozpuszczanie, rozcieńczenie i podawanie

Każda fiolka leku Cerezyme jest przeznaczona do jednorazowego użytku. Po rozpuszczeniu każda fiolka leku Cerezyme zawiera 400 jednostek imiglucerazy w 10,0 ml (40 jednostek/ml).

Należy wyliczyć liczbę fiolek przeznaczonych do rozpuszczania na podstawie indywidualnego schematu dawkowania dla danego pacjenta i wyjąć potrzebną liczbę fiolek z lodówki.

### Wykonywać w warunkach jałowych.

#### *Rozpuszczanie*

Każdą fiolkę należy rozpuścić w wodzie do iniekcji w ilości 10,2 ml unikając gwałtownego uderzenia strumienia wody do iniekcji w proszek, a podczas ostrożnego mieszania należy unikać pienienia się roztworu. Łączna ilość płynu po rozpuszczeniu wynosi 10,6 ml. Wartość pH otrzymanego roztworu wynosi w przybliżeniu 6,2.

Po rozpuszczeniu jest to klarowny, bezbarwny płyn niezawierający cząstek materii. Rozpuszczony roztwór należy ponownie rozpuścić. Przed dalszym rozcieńczaniem należy wizualnie sprawdzić, czy w przygotowanym roztworze w żadnej z fiolek nie występują ciała obce i czy roztwór jest bezbarwny. Nie stosować fiolek, w których widoczne są ciała obce lub zabarwienie. Po rozpuszczeniu należy natychmiast rozcieńczyć zawartość fiolek i nie przechowywać ich do późniejszego wykorzystania.

#### *Rozcieńczanie*

Uzyskany roztwór zawiera 40 jednostek imiglucerazy/ml. Z każdej fiołki z otrzymanej ilości roztworu można pobrać dokładnie objętość 10,0 ml (co odpowiada 400 jednostkom). Pobrać po 10,0 ml roztworu z każdej fiołki i połączyć ze sobą pobrane roztwory. Następnie rozcieńczyć połączone roztwory 0,9% roztworem chlorku sodu do infuzji dożylnych do łącznej objętości 100 do 200 ml. Ostrożnie wymieszać przygotowany roztwór.

#### *Podawanie*

W celu usunięcia wszelkich cząstek białka zaleca się podawanie rozcieńczonego roztworu przez podłączony szeregowo filtr 0,2 µm wiążący białko. Nie spowoduje to utraty aktywności imiglucerazy. Zaleca się, by rozcieńczony roztwór podać przed upływem 3 godzin. Produkt rozcieńczony 0,9% roztworem chlorku sodu do infuzji dożylnych zachowuje stabilność chemiczną przy przechowywaniu do 24 godzin w temperaturze od 2°C do 8°C pod warunkiem ochrony przed światłem, jednakże czystość mikrobiologiczna leku będzie zależeć od tego, czy rozpuszczanie i rozcieńczanie prowadzono w warunkach aseptycznych.

Lek Cerezyme nie zawiera żadnych środków konserwujących. Wszelkie niewykorzystane resztki produktu leczniczego lub jego odpady należy usunąć zgodnie z lokalnymi przepisami.