

АЛЬДУРАЗІМ® (ларонідаза), концентрат для розчину для інфузій

Посібник для пацієнта/доглядальника щодо проведення інфузій в домашніх умовах, включно зі щоденником інфузій

ВЕРСІЯ № 1.0, липень 2025 р.

Посібник для пацієнта/доглядальника містить такі елементи:

- *інформацію про ризик розвитку інфузійних реакцій, зокрема реакцій гіперчутливості та анафілактичних реакцій, включно з їхніми ознаками та симптомами, а також рекомендовані дії в разі появи симптомів;*
- *додаток із щоденником пацієнта/доглядальника для спостереження за інфузіями.*

Про цей документ

Уважно прочитайте всю цю інформацію.

Зберігайте цю інформацію в легкодоступному місці;
можливо, вам знадобиться прочитати її ще раз.

- Якщо у вас виникнуть додаткові запитання, зверніться до свого лікуючого лікаря та спеціаліста системи охорони здоров'я, який проводить інфузійну терапію.
- Цей лікарський засіб було призначено вам або вашому підопічному. Не передавайте його іншим, навіть якщо їхні симптоми такі ж, як у пацієнта, оскільки це може завдати їм шкоди.
- Якщо у вас виникли будь-які побічні реакції, ви та/або ваш доглядальник маєте повідомити лікуючого лікаря або спеціаліста системи охорони здоров'я, який проводить інфузійну терапію.

Зміст

1. Error! Reference source not found.
2. **Інфузійна терапія в домашніх умовах**
3. **Лікування побічних реакцій**
4. **Використання «Щоденника інфузій»**

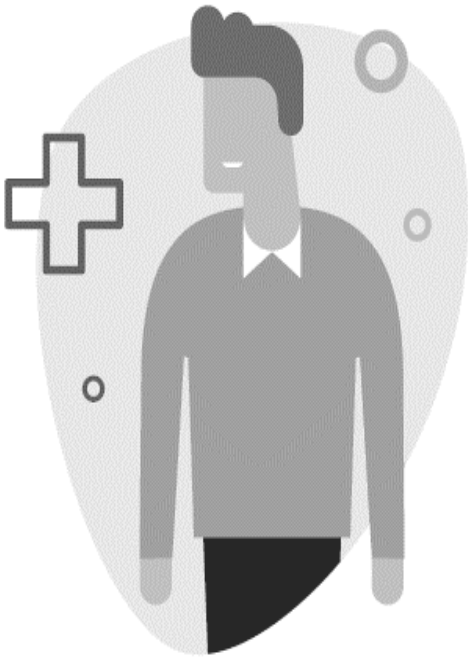
СКОРОЧЕННЯ

МПС I типу	: Мукополісахаридоз I типу
ГАГ	: Глікозаміноглікани
ЦНС	: Центральна нервова система
ССОЗ	: спеціаліст системи охорони здоров'я (лікар, медсестра, інші)
ІР	: Інфузійні реакції

Процеси, представлені в цьому документі, є загальними рекомендаціями і застосовуються з урахуванням вимог національного законодавства та медичної практики.

1. Error! Reference source not found.

Разом із вашим лікуючим лікарем ви вирішили почати інфузійну терапію в домашніх умовах лікарським засобом АЛЬДУРАЗІМ®. Метою цього документа є надання вам рекомендацій щодо введення лікарського засобу АЛЬДУРАЗІМ® у себе вдома. Процеси, представлені в цьому документі, є загальними рекомендаціями і застосовуються з урахуванням вимог національного законодавства та медичної практики. Ваш лікуючий лікар надасть інформацію, яка стосується вашої ситуації.



МПС I типу — це рідкісне спадкове генетичне захворювання, яке може проявлятися як у дітей, так і у дорослих.

Хвороба МПС — це рідкісне захворювання, за якого перші симптоми можуть з'явитися в будь-якому віці від народження та в дорослому віці. Зазвичай лікарі можуть виявити симптоми на ранніх стадіях, але оскільки ці симптоми досить поширені в дітей, їх часто не помічають.

У пацієнтів із хворобою МПС I типу рівень ферменту під назвою «альфа-L-ідуронідаза» низький або він зовсім відсутній. Цей фермент зазвичай відповідає за розщеплення складних цукристих сполук, відомих як «глікозаміноглікани» або «ГАГ», і в

результаті в органах накопичуються аномальні відкладення ГАГ, що впливають на більшість систем організму, викликаючи пошкодження тканин і знижуючи їхню функціональність.

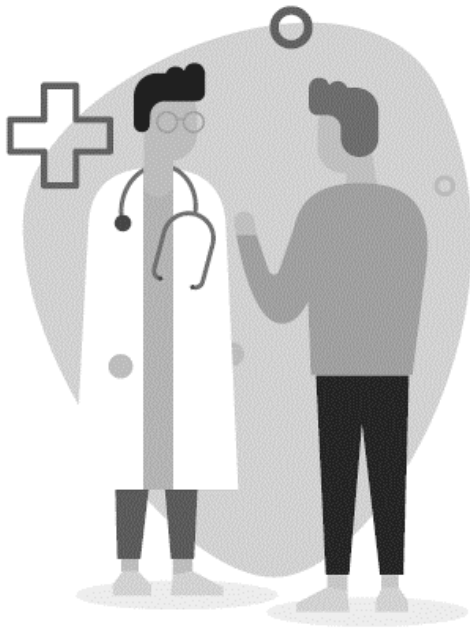
АЛЬДУРАЗІМ® — це лікарський засіб зі штучно створеним ферментом у складі під назвою «ларонідаза», який призначений для заміни природного ферменту альфа-L-ідуронідази, функція

якого недостатня або відсутня в пацієнтів із хворобою МПС І типу. АЛЬДУРАЗІМ[®] застосовують для тривалого лікування проявів, викликаних хворобою МПС І типу, в осіб з підтвердженим діагнозом. Важливо зазначити, що АЛЬДУРАЗІМ[®] не може впливати на неврологічні прояви захворювання, оскільки він не може подолати природний бар'єр, що захищає центральну нервову систему (ЦНС).

Додаткову інформацію див. в інструкції для медичного застосування лікарського засобу АЛЬДУРАЗІМ[®] на сайті за посиланням: <http://www.drlz.com.ua/>.

2. Інфузійна терапія в домашніх умовах

Наразі в деяких країнах пацієнти із хворобою МПС І типу, які застосовують лікарський засіб АЛЬДУРАЗІМ[®], отримують інфузійну терапію в домашніх умовах. **Рішення про домашнє лікування має приймати лікуючий лікар разом з пацієнтом/доглядальником, при цьому початкові інфузії проводяться в лікарні, щоб переконатися у відсутності небажаних реакцій під час інфузій.**



Інфузійна терапія лікарським засобом АЛЬДУРИЗАМ® в домашніх умовах дозволяє вам отримувати лікування у звичних умовах, що підвищує комфорт і гнучкість у виборі часу інфузії. Це також позбавляє пацієнтів від необхідності щотижневих поїздок до лікарні. Пацієнти, які отримують лікування в домашніх умовах, можуть дотримуватися своєї звичайної шкільної програми та/або організовувати соціальну й професійну

діяльність. Інфузія в домашніх умовах також спрощує організацію лікування в колі сім'ї та друзів.

Відповідальність за інфузійну терапію в домашніх умовах несе лікуючий лікар. Ваш лікар надав вам цей Посібник для пацієнта/доглядальника, оскільки він вважає, що ви або пацієнт, який перебуває під вашою опікою, можете проводити інфузійну терапію лікарським засобом АЛЬДУРАЗИМ® в домашніх умовах, і ви також віддаєте перевагу цьому варіанту. **Відповідальність лікуючого лікаря полягає в гарантуванні безпечного введення лікарського засобу пацієнтові.** Лікуючий лікар має це перевірити й задокументувати. Пацієнт і його сім'я повинні дати згоду на перехід на інфузійну терапію в домашніх умовах, а домашнє приміщення має бути придатним для проведення інфузій.

ССОЗ, який пройшов відповідне навчання, проведе інфузію у вас вдома.

3. Лікування побічних реакцій

Як і всі лікарські засоби, лікування лікарським засобом АЛЬДУРАЗІМ® може викликати побічні реакції, хоча вони спостерігаються не у всіх.

Побічні реакції спостерігалися переважно під час інфузії або незабаром після цього (інфузійні реакції).

Деякі із цих інфузійних реакцій були серйозними або небезпечними для життя. У деяких пацієнтів було зареєстровано небезпечні для життя реакції, зокрема дуже тяжкі генералізовані алергічні реакції та анафілактичний шок. Симптоми таких реакцій охоплюють низький артеріальний тиск, дуже швидкий пульс, утруднене дихання, блювання, набряк обличчя, губ або язика, кропив'янку або висип.



У деяких пацієнтів спостерігалися побічні інфузійні реакції у вигляді грипоподібних симптомів, які зберігалися протягом кількох днів після завершення інфузії.

Майте на увазі, що в деяких пацієнтів спостерігалися побічні реакції через кілька годин після закінчення інфузії.

Якщо у вас виникне будь-яка реакція, негайно зв'яжіться зі своїм лікарем. Додатково повідомте про це Державний експертний центр МОЗ України та компанію «Санофі» за поштовою адресою: Pharmacovigilance-UA@sanofi.com.

Ваш лікар вирішить, як продовжити лікування, або чи треба вам приймати лікарські засоби перед початком лікування, щоб запобігти деяким із цих побічних реакцій (наприклад, антигістамінні засоби, кортикостероїди та/або жарознижувальні засоби). У деяких випадках ваш лікар може вирішити продовжувати лікування в лікарні, поки не буде гарантовано вашу безпеку, або перевести проведення інфузійної терапії до лікарні на постійній основі.

Цілком можливо, що ваш лікуючий лікар вирішив призначити вам інші лікарські засоби для запобігання реакціям легкого й середнього ступеня тяжкості.

Якщо під час інфузії у вас виникне побічна реакція тяжкого ступеня, ССОЗ припинить інфузію та дотримуватиметься рекомендацій, наданих вашим лікуючим лікарем.



У разі виникнення побічної реакції легкого або середнього ступеня тяжкості ССОЗ, який проводить інфузійну терапію, тимчасово припинить інфузію та відновить її з нижчою швидкістю залежно від збереження або зникнення симптомів. ССОЗ може розглянути можливість призначення додаткових лікарських засобів. Якщо симптоми не зникнуть, ССОЗ може прийняти рішення про повне припинення

інфузії на цей день.

Дуже часті побічні реакції (можуть спостерігатися більш ніж у 1 з 10 осіб) охоплюють кропив'янку, висип, прискорене серцебиття, почервоніння (обличчя), лихоманку або підвищення температури тіла, кашель, прискорене дихання, блювання та низький рівень кисню в крові.

Повний список усіх побічних реакцій, зареєстрованих під час застосування ЛЗ АЛЬДУРАЗІМ[®], див. у інструкції для медичного застосування (затверджений текст інструкції доступний за посиланням: <http://www.drlz.com.ua>).

Якщо ви погано почуваєтеся через застосування лікарських засобів під час інфузії в домашніх умовах, ССОЗ, який проводить інфузійну терапію, негайно припинить застосування лікарських засобів. Залежно від тяжкості побічної реакції можна негайно зв'язатися з лікуючим лікарем, призначеним ним ССОЗ та/або зателефонувати за номером служби невідкладної допомоги. Надалі таким пацієнтам може знадобитися введення інфузій у клінічних умовах.

Також необхідно зателефонувати лікуючому лікарю та/або за номером служби невідкладної допомоги, якщо ІР відбувається незабаром після завершення інфузії. Інформацію про будь-яку ІР необхідно записати в Щоденник інфузій, який міститься в кінці цього посібника.

Повідомлення про побічні реакції

Відповідно до вимог Порядку здійснення фармаконагляду, затвердженого наказом Міністерства охорони здоров'я України від 27 грудня 2006 року № 898, зареєстрованого в Міністерстві юстиції України 29 січня 2007 року за № 73/13340, слід повідомляти про усі підозрювані побічні реакції до Державного експертного центру МОЗ України за посиланням: <https://aisf.dec.gov.ua>.

Також інформацію щодо підозрюваних побічних реакцій ви можете надавати у відділ фармаконагляду компанії ТОВ «Санофі-Авентіс Україна», за електронною поштовою адресою: Pharmacovigilance-UA@sanofi.com.

Повідомляючи про будь-які підозрювані побічні реакції, надавайте за можливості якомога більше інформації, такої як анамнез, будь-які супутні лікарські засоби, початок виникнення симптомів, дати лікування, назви лікарських засобів та номер серії.

У разі виникнення будь-яких питань або потреби у додатковій інформації про лікарські засоби, будь ласка, звертайтеся у службу з питань забезпечення медичною інформацією ТОВ «Санофі-Авентіс Україна»: тел: +380 44 354 20 00, e-mail: Medinfo.Ukraine@sanofi.com.

4. Використання «Щоденника інфузій»

«*Щоденник інфузій*» включено як **додаток** до цього посібника для пацієнтів.

Щоденник інфузій — це місце, де ви можете записувати інформацію про всі ваші інфузії та будь-які побічні реакції під час або після інфузії. Якщо у вас виникне будь-яка побічна реакція, негайно повідомте про це свого лікаря.

Додаток:

Щоденник інфузій

Щоденник інфузій (для запису інфузій ЛЗ АЛЬДУРАЗІМ®) Загальні дані, які має заповнити лікуючий лікар. Номер служби невідкладної допомоги:	
Пацієнт:	ПІБ:
	Адреса:
	Телефон:
	Поштовий індекс / місто:
Доглядальник пацієнта:	ПІБ:
	Адреса:
	Телефон:
	Поштовий індекс / місто:
ССОЗ, який проводить інфузійну терапію лікарським засобом АЛЬДУРАЗІМ®	ПІБ:
	Установа:
	Телефон:
	Поштовий індекс / місто:
Лікуючий лікар (ССОЗ, який призначає АЛЬДУРАЗІМ®)	ПІБ:
	Установа:
	Телефон:
	Поштовий індекс / місто:

Щоденник інфузій

Дата проведення інфузії:	
ПІБ ССОЗ, який проводить інфузійну терапію:	
Чи є реакції на інфузію?	
Під час інфузії?	☐ Так ☐ Ні
Після інфузії?	☐ Так ☐ Ні
Коментарі:	
Дата проведення інфузії:	
ПІБ ССОЗ, який проводить інфузійну терапію:	
Чи є реакції на інфузію?	
Під час інфузії?	☐ Так ☐ Ні
Після інфузії?	☐ Так ☐ Ні
Коментарі:	
Дата проведення інфузії:	
ПІБ ССОЗ, який проводить інфузійну терапію:	
Чи є реакції на інфузію?	
Під час інфузії?	☐ Так ☐ Ні

Після інфузії?	___Так ___Ні
Коментарі:	

Щоденник інфузій

Дата проведення інфузії:	
ПІБ ССОЗ, який проводить інфузійну терапію:	
Чи є реакції на інфузію?	
Під час інфузії?	___Так ___Ні
Після інфузії?	___Так ___Ні
Коментарі:	
Дата проведення інфузії:	
ПІБ ССОЗ, який проводить інфузійну терапію:	
Чи є реакції на інфузію?	
Під час інфузії?	___Так ___Ні
Після інфузії?	___Так ___Ні

Коментарі:	
Дата проведення інфузії:	
ПІБ ССОЗ, який проводить інфузійну терапію:	
Чи є реакції на інфузію?	
Під час інфузії?	☐ Так ☐ Ні
Після інфузії?	☐ Так ☐ Ні
Коментарі:	

Щоденник інфузій

Дата проведення інфузії:	
ПІБ ССОЗ, який проводить інфузійну терапію:	
Чи є реакції на інфузію?	
Під час інфузії?	☐ Так ☐ Ні
Після інфузії?	☐ Так ☐ Ні
Коментарі:	

Дата проведення інфузії:	
ПІБ ССОЗ, який проводить інфузійну терапію:	
Чи є реакції на інфузію?	
Під час інфузії?	☐ Так ☐ Ні
Після інфузії?	☐ Так ☐ Ні
Коментарі:	
Дата проведення інфузії:	
ПІБ ССОЗ, який проводить інфузійну терапію:	
Чи є реакції на інфузію?	
Під час інфузії?	☐ Так ☐ Ні
Після інфузії?	☐ Так ☐ Ні
Коментарі:	

Щоденник інфузій

Дата проведення інфузії:	
ПІБ ССОЗ, який проводить інфузійну терапію:	
Чи є реакції на інфузію?	

Під час інфузії?	__Так __Ні
Після інфузії?	__Так __Ні
Коментарі:	
Дата проведення інфузії:	
ПІБ ССОЗ, який проводить інфузійну терапію:	
Чи є реакції на інфузію?	
Під час інфузії?	__Так __Ні
Після інфузії?	__Так __Ні
Коментарі:	
Дата проведення інфузії:	
ПІБ ССОЗ, який проводить інфузійну терапію:	
Чи є реакції на інфузію?	
Під час інфузії?	__Так __Ні
Після інфузії?	__Так __Ні
Коментарі:	

Щоденник інфузій

Дата проведення інфузії:	
ПІБ ССОЗ, який проводить інфузійну терапію:	
Чи є реакції на інфузію?	
Під час інфузії?	☐ Так ☐ Ні
Після інфузії?	☐ Так ☐ Ні
Коментарі:	
Дата проведення інфузії:	
ПІБ ССОЗ, який проводить інфузійну терапію:	
Чи є реакції на інфузію?	
Під час інфузії?	☐ Так ☐ Ні
Після інфузії?	☐ Так ☐ Ні
Коментарі:	
Дата проведення інфузії:	
ПІБ ССОЗ, який проводить інфузійну терапію:	
Чи є реакції на інфузію?	
Під час інфузії?	☐ Так ☐ Ні

Після інфузії?	___Так ___Ні
Коментарі:	

Щоденник інфузій

Дата проведення інфузії:	
ПІБ ССОЗ, який проводить інфузійну терапію:	
Чи є реакції на інфузію?	
Під час інфузії?	___Так ___Ні
Після інфузії?	___Так ___Ні
Коментарі:	
Дата проведення інфузії:	
ПІБ ССОЗ, який проводить інфузійну терапію:	
Чи є реакції на інфузію?	
Під час інфузії?	___Так ___Ні
Після інфузії?	___Так ___Ні

Коментарі:	
Дата проведення інфузії:	
ПІБ ССОЗ, який проводить інфузійну терапію:	
Чи є реакції на інфузію?	
Під час інфузії?	☐ Так ☐ Ні
Після інфузії?	☐ Так ☐ Ні
Коментарі:	

Щоденник інфузій

Дата проведення інфузії:	
ПІБ ССОЗ, який проводить інфузійну терапію:	
Чи є реакції на інфузію?	
Під час інфузії?	☐ Так ☐ Ні
Після інфузії?	☐ Так ☐ Ні
Коментарі:	

Дата проведення інфузії:	
ПІБ ССОЗ, який проводить інфузійну терапію:	
Чи є реакції на інфузію?	
Під час інфузії?	☐ Так ☐ Ні
Після інфузії?	☐ Так ☐ Ні
Коментарі:	
Дата проведення інфузії:	
ПІБ ССОЗ, який проводить інфузійну терапію:	
Чи є реакції на інфузію?	
Під час інфузії?	☐ Так ☐ Ні
Після інфузії?	☐ Так ☐ Ні
Коментарі:	

Щоденник інфузій

Дата проведення інфузії:	
ПІБ ССОЗ, який проводить інфузійну терапію:	
Чи є реакції на інфузію?	

Під час інфузії?	__Так __Ні
Після інфузії?	__Так __Ні
Коментарі:	
Дата проведення інфузії:	
ПІБ ССОЗ, який проводить інфузійну терапію:	
Чи є реакції на інфузію?	
Під час інфузії?	__Так __Ні
Після інфузії?	__Так __Ні
Коментарі:	
Дата проведення інфузії:	
ПІБ ССОЗ, який проводить інфузійну терапію:	
Чи є реакції на інфузію?	
Під час інфузії?	__Так __Ні
Після інфузії?	__Так __Ні
Коментарі:	