KULLANMA TALİMATI

NAGLAZYME 1 mg/ml infüzyonluk çözelti hazırlamak için konsantre
Steril
Damar yolu ile uygulanır.

Etkin Madde:
Çözeltinin her 1 ml'sinde 1 mg galsülfaz bulunur. 5 ml'lik bir flakon 5 mg galsülfaz içerir.

Galsülfaz, insan N-asetilgalaktozamin 4-sülfatazın rekombinant bir formudur ve memeli Çin Hamster Overi (CHO) hücre dizisi kullanılarak rekombinant DNA teknolojisi ile üretilir.

Yardımcı Maddeler:
Sodyum klorür, sodyum fosfat monobazik monohidrat, sodyum fosfat dibazik heptahidrat, polisorbat 80, enjeksiyonluk su.

▼ Bu ilaç ek izlemeye tabidir. Bu üçgen yeni güvenlilik bilgisinin hızlı olarak belirlenmesini sağlayacaktır. Meydana gelen herhangi bir yan etkiyi raporlayarak yardımcı olabilirsiniz. Yan etkilerin nasıl raporlanacağını öğrenmek için 4. Bölümün sonuna bakabilirsiniz.

Bu ilacı kullanmaya başlamadan önce bu KULLANMA TALİMATINI dikkatlice okuyunuz, çünkü sizin için önemli bilgiler içermektedir.

- *Bu kullanma talimatını saklayınız. Daha sonra tekrar okumaya ihtiyaç duyabilirsiniz.*
- *Eğer ilave sorularınız olursa, lütfen doktorunuza veya eczacınıza danışınız.*
- *Bu ilaç kişisel olarak sizin için reçete edilmiştir, başkalarına vermeyiniz.*
- *Bu ilacın kullanımı sırasında, doktora veya hastaneye gittiğinizde doktorunuza bu ilacı kullandığınızı söyleyiniz.*
- *Bu talimatta yazılanlara aynen uyunuz. İlaç hakkında size önerilen dozun dışında* ***yüksek veya düşük*** *doz kullanmayınız.*

Bu Kullanma Talimatında:

1. ***NAGLAZYME nedir ve ne için kullanılır?***
2. ***NAGLAZYME'i kullanmadan önce dikkat edilmesi gerekenler***
3. ***NAGLAZYME nasıl kullanılır?***
4. ***Olası yan etkiler nelerdir?***
5. ***NAGLAZYME'in saklanması***

başlıkları yer almaktadır.

1. NAGLAZYME nedir ve ne için kullanılır?

NAGLAZYME, berrak-hafif opalesan, renksiz-açık sarı renkli infüzyonluk konsantre çözeltidir. Kullanılmadan önce seyreltilmelidir. Bu ilaç piyasada 1 flakon içeren ambalajlarda bulunur.

Bu belge, güvenli elektronik imza ile imzalanmıştır.
Belge Doğrulama Kodu: 1ZW56YnUyRG83RG83RG83ZmxXSHY3ZW56 Belge Takip Adresi:https://www.turkiye.gov.tr/saglik-titck-ebys

NAGLAZYME, Mukopolisakkaridoz VI (MPS VI) adı verilen hastalığın tedavisi için kullanılır.

MPS VI hastalarında, N-asetilgalaktozamin 4-sülfat denilen enzim ya az miktarda bulunur veya hiç bulunmaz. Bu enzim vücutta belirli maddelerin (glikozaminoglikanlar) yıkılmasından sorumludur. Sonuç olarak bu maddeler yıkılamaz ve vücut tarafından işlenmeleri gerektiği şekilde işlenemez. Böylece, bu madde vücutta birçok dokuda birikerek MPS VI hastalığı belirtilerinin ortaya çıkmasına neden olur.

Bu ilaç nasıl etki gösterir?
NAGLAZYME, galsülfaz isimli bir rekombinant enzim içerir. Bu enzim, MPS VI hastalarında bulunmayan veya eksik olan doğal enzimin yerine geçer. NAGLAZYME tedavisinin, yürüme ve merdiven çıkma becerisini geliştirdiği ve glikozaminoglikanların vücuttaki düzeylerini düşürdüğü gösterilmiştir. Bu ilaç MPS VI hastalığı belirtilerinde iyileşme sağlayabilir.

2. NAGLAZYME kullanmadan önce dikkat edilmesi gerekenler

NAGLAZYME aşağıdaki durumlarda KULLANMAYINIZ
Eğer;
- Sizde galsülfaza veya NAGLAZYME formülündeki diğer maddelerden herhangi birine karşı şiddetli veya hayati tehdit edici bir alerjik reaksiyon(aşırı duyarlılık) ortaya çıktı ise ve ilacın yeniden uygulanması başarılı olmadı ise.

NAGLAZYME aşağıdaki durumlarda DİKKATLİ KULLANINIZ
Eğer,
- Nefes almakta zorluk çekiyorsanız veya boğazınızda sıkışma hissediyorsanız derhal doktorunuza haber veriniz. NAGLAZYME infüzyonunun durdurulması ve uygun tedavi önlemlerinin alınması gerekebilir.
- NAGLAZYME ile tedavi edilirseniz, sizde infüzyonla ilişkili reaksiyonlar ortaya çıkabilir. İnfüzyonla ilişkili reaksiyon, ilacın size uygulanması sırasında veya uygulama gününün sonuna kadar ortaya çıkan herhangi bir yan etkidir (bkz. Bölüm 4, "Olası yan etkiler"). Böyle bir reaksiyon ortaya çıkarsa, **derhal doktorunuza başvurunuz.**
- Alerjik bir reaksiyon yaşarsanız, doktorunuz ilacınızın uygulama hızını yavaşlatabilir veya ilacınızın uygulanmasını durdurabilir. Doktorunuz, aynı zamanda, alerjik etkilerin tedavisi için size ek ilaçlar da verebilir.
- Bu ilaç size verilmeden önce ateşiniz varsa veya nefes almakta güçlük çekiyorsanız, doktorunuz ile NAGLAZYME uygulamasının ertelenmesi için konuşunuz.
- Altta yatan bir kalp rahatsızlığınız varsa, NAGLAZYME ile tedavi edilirken herhangi bir noktada lütfen doktorunuzu bilgilendirin. Bu bilgiye göre ilacınızın uygulamasını ayarlayabilirler.
- Bu ilaç, karaciğer veya böbreklerinde sorunu olan hastalarda test edilmemiştir. Karaciğer veya böbrek yetmezliğiniz varsa doktorunuzla konuşunuz.
- Kas ağrılarınız, kol veya bacaklarınızda hissizlik veya herhangi bir bağırsak veya mesane probleminiz varsa, doktorunuzla konuşunuz, çünkü bu belirtiler omuriliğiniz üzerindeki basınçtan kaynaklanabilir.

Biyoteknolojik ürünlerin takip edilebilirliğinin sağlanması için uygulanan ürünün ticari ismi ve seri numarası mutlaka hasta dosyasına kaydedilmelidir.

Bu uyarılar, geçmişteki herhangi bir dönemde dahi olsa sizin için geçerliyse lütfen doktorunuza danışınız.

Hamilelik
İlacı kullanmadan önce doktorunuza veya eczacınıza danışınız.

Bu belge, güvenli elektronik imza ile imzalanmıştır.
Belge Doğrulama Kodu: [illegible] Belge Takip Adresi:https://www.turkiye.gov.tr/saglik-titck-ebys

Mutlaka gerekli olmadıkça gebelik sırasında NAGLAZYME kullanılmamalıdır.

Tedaviniz sırasında hamile olduğunuzu fark ederseniz hemen doktorunuza veya eczacınıza danışınız.

Emzirme
İlacı kullanmadan önce doktorunuza veya eczacınıza danışınız.
Galsülfazın süte geçip geçmediği bilinmemektedir. Bu nedenle NAGLAZYME tedavisi sırasında emzirme durdurulmalıdır.

Araç ve makine kullanımı
Araç ve makine kullanımı üzerindeki etkileri ile ilgili bir çalışma yapılmamıştır.

NAGLAZYME içeriğinde bulunan bazı yardımcı maddeler hakkında önemli bilgiler
Bu ilaç her bir flakonda 0,8 mmol (18,4 mg) sodyum içerir ve sodyum klorür 9 mg / ml enjeksiyonluk çözelti içinde uygulanır. Bu durum kontrollü sodyum diyetinde olan hastalar için göz önünde bulundurulmalıdır.

Diğer ilaçlar ile birlikte kullanımı

Eğer reçeteli ya da reçetesiz herhangi bir ilacı şu anda kullanıyorsanız veya son zamanlarda kullandınız ise lütfen doktorunuza bunlar hakkında bilgi veriniz.

3. NAGLAZYME nasıl kullanılır?

- **Uygun kullanım ve doz/uygulama sıklığı için talimatlar:**

İnfüzyonun başlamasından 30 ile 60 dakika önce, antipiretik olan veya olmayan şekilde, antihistaminikler ile bir ön tedavi uygulanması önerilir.
Size uygulanacak doz, vücut ağırlığınıza göre ayarlanacaktır. Önerilen doz, haftada bir gün, toplardamar içine verilecek (intravenöz infüzyon) 1 mg/kg şeklindedir. Her bir infüzyon yaklaşık 4 saat sürecektir. İlk bir saatte infüzyon hızınız yavaş olacaktır (toplam çözeltinin yaklaşık %2,5'u), kalan hacim (yaklaşık %97,5) ise takip eden 3 saat süresince verilecektir.

- **Uygulama yolu ve metodu:**

NAGLAZYME'i size doktorunuz veya hemşireniz uygulayacaktır.

- **Değişik yaş grupları:**

Çocuklarda kullanımı:
NAGLAZYME, çocuklara uygulanabilir. Doktorunuz, hastanın durumunu dikkate alarak ilacın nasıl kullanılacağına karar verecektir.

Yaşlılarda kullanımı:
65 yaşın üzerindeki hastalarda NAGLAZYME'in etkililiği ve güvenliliği belirlenmemiştir. Doktorunuz, hastanın durumunu dikkate alarak ilacın nasıl kullanılacağına karar verecektir.

- **Özel kullanım durumları:**

Böbrek/Karaciğer yetmezliği:
Böbrek ve karaciğer yetmezliği olan hastalarda NAGLAZYME'in güvenliliği ve etkililiği değerlendirilmemiştir. Doktorunuz, hastanın durumunu dikkate alarak ilacın nasıl kullanılacağına karar verecektir.

Bu belge, güvenli elektronik imza ile imzalanmıştır.
Belge Doğrulama Kodu: 1ZW56YnUyRG83RG83RG83ZmxXSHY3ZW56 Belge Takip Adresi:https://www.turkiye.gov.tr/saglik-titck-ebys

Eğer NAGLAZYME etkisinin çok güçlü veya çok zayıf olduğuna dair bir izleniminiz varsa doktorunuz veya eczacınız ile konuşunuz.

Kullanmanız gerekenden daha fazla NAGLAZYME kullandıysanız:
NAGLAZYME uygulaması bir doktor veya hemşirenin gözetiminde yapılacaktır. Doğru dozun verildiği kontrol edilecek ve eğer gerekli olursa uygun şekilde müdahale edecektir.

NAGLAZYME kullanmayı unutursanız
NAGLAZYME infüzyonunu zamanında yaptıramadıysanız, doktorunuzla görüşünüz. Bu ilaçla ilgili başka sorularınız varsa doktorunuza sorunuz.
Unutulan dozları dengelemek için çift doz almayınız.

NAGLAZYME ile tedavi sonlandırıldığında oluşabilecek etkiler
Tedavi sonlandırıldığında herhangi bir etki gözlerseniz derhal doktorunuza başvurunuz.

4. Olası yan etkiler nelerdir?

Tüm ilaçlar gibi, NAGLAZYME'in içeriğinde bulunan maddelere karşı hassasiyeti olan kişilerde yan etkiler olabilir. Ancak bu etkiler ilacı kullanan her kişide görülmeyebilir.

Yan etkiler, çoğunlukla ilacın uygulandığı sırada veya hemen sonrasında görülmüştür (infüzyonla ilişkili reaksiyonlar).

Aşağıdakilerden biri olursa, NAGLAZYME'ı kullanmayı durdurunuz ve DERHAL doktorunuza bildiriniz veya size en yakın hastanenin acil bölümüne başvurunuz:
En ciddi yan etkiler yüzde şişme ve ateş (çok yaygın), soluk alıp verirken aradaki boşlukların süresinde uzama, nefes almakta güçlük, astım, kurdeşen (yaygın) ile dilde ve boğazda şişme (sıklığı bilinmiyor) bu ilaca karşı ciddi alerjik reaksiyondur. Doktorunuz, alerjik reaksiyonu önlemek için (örneğin, antihistaminikler ve/veya kortikosteroidler) veya ateşinizi düşürmek için (ateş düşürücüler) ek bazı ilaçları kullanmanızı isteyebilir.

İnfüzyonla ilişkili reaksiyonların en yaygın görülen belirtileri arasında, ateş, titreme, döküntü, kurdeşen ve nefes darlığı bulunur.

Bunların hepsi çok ciddi yan etkilerdir. Eğer bunlardan biri sizde mevcut ise, sizin NAGLAZYME'e karşı ciddi alerjiniz var demektir. Acil tıbbi müdahaleye veya hastaneye yatırılmanıza gerek olabilir.

Yan etkiler görülme sıklıklarına göre aşağıdaki şekilde sıralanmıştır.

Çok yaygın: 10 hastanın en az 1'inde görülebilir.

Yaygın: 10 hastanın birinden az, fakat 100 hastanın birinden fazla görülebilir.

Yaygın olmayan: 100 hastanın birinden az, fakat 1000 hastanın birinden fazla görülebilir.

Seyrek: 1.000 hastanın birinden az, fakat 10.000 hastanın birinden fazla görülebilir.

Çok seyrek: 10.000 hastanın birinden az görülebilir.

Bilinmiyor: Eldeki veriler ile tahmin edilemiyor.

Diğer yan etkiler
Çok yaygın:
- Boğaz ağrısı

Bu belge, güvenli elektronik imza ile imzalanmıştır.
Belge Doğrulama Kodu: ZW56YnUyRG83RG83RG83ZmxXSHY3ZW56 Belge Takip Adresi:https://www.turkiye.gov.tr/saglik-titck-ebys

- Mide-ince bağırsak iltihabı (ani ortaya çıkan karın ağrısı, ishal, kramp, ateş ve kusma ile belirgindir)
- Reflekslerde zayıflama
- Baş ağrısı
- Gözde iltihaplanma
- Gözün saydamlığını kaybetmesi
- İşitme güçlüğü
- Kan basıncında yükselme
- Burun tıkanıklığı
- Göbekte fıtık
- Kusma
- Bulantı
- Kaşıntı
- Ağrı (kulak, karın, eklem ve göğüs ağrısı dahil)
- Kırıklık

Yaygın:
- Titreme
- Kan basıncında düşme
- Öksürük
- Hırıltılı nefes
- Ciltte kızarıklık

Bilinmiyor:
- Şok
- Karıncalanma
- Kalp hızının yavaşlaması
- Kalp hızının artması
- Ciltte mavimtrak renk
- Ciltte solukluk
- Kan oksijen değerinin düşmesi
- Hızlı soluma

Yan etkilerin raporlanması
Kullanma Talimatında yer alan veya almayan herhangi bir yan etki meydana gelmesi durumunda hekiminiz, eczacınız veya hemşireniz ile konuşunuz. Ayrıca karşılaştığınız yan etkileri www.titck.gov.tr sitesinde yer alan "İlaç Yan Etki Bildirimi" ikonuna tıklayarak ya da 0 800 314 00 08 numaralı yan etki bildirim hattınız arayarak Türkiye Farmakovijilans Merkezi (TÜFAM)'ne bildiriniz. Meydana gelen yan etkileri bildirerek kullanmakta olduğunuz ilacın güvenliliği hakkında daha fazla bilgi edinilmesine katkı sağlamış olacaksınız.

5. NAGLAZYME'in saklanması

NAGLAZYME çocukların göremeyeceği, erişemeyeceği yerlerde ve ambalajında saklayınız.

Son kullanma tarihiyle uyumlu olarak kullanınız.
Bu ilacı flakon ve dış ambalajı üzerinde belirtilen son kullanma tarihinden sonra kullanmayınız. Son kullanma tarihi o ayın son gününü göstermektedir.

Açılmamış flakon:
Buzdolabında (2ºC-8ºC) saklayınız.
Dondurmayınız.

Bu belge, güvenli elektronik imza ile imzalanmıştır.
Belge Doğrulama Kodu: 12W5E7RUY0C83R0B8RQ8BMZXSHY3ZW56 Belge Takip Adresi:https://www.turkiye.gov.tr/saglik-titck-ebys

Seyreltilmiş çözelti:
Oda sıcaklığında (23ºC-27ºC) 4 güne kadar kimyasal ve fiziksel kullanım stabilitesi gösterilmiştir.

Mikrobiyolojik güvenlilik bakış açısından, NAGLAZYME derhal kullanılmalıdır. Eğer derhal kullanılmazsa, açıldıktan sonraki saklama süreleri ve koşulları kullanıcının sorumluluğundadır. Bu süre, saklama sırasında 2ºC-8ºC'nin arasında 24 saatten daha uzun olmamalıdır. Takiben yapılan ilaç uygulaması sırasında ise saklama süresi oda sıcaklığında (23ºC-27 ºC) 24 saatten daha uzun olmamalıdır.

Eğer flakon içinde gözle görülebilen parçacıklar varsa kullanmayınız.

Son kullanma tarihi geçmiş veya kullanılmayan ilaçları çöpe atmayınız! Çevre, Şehircilik ve İklim Değişikliği Bakanlığınca belirlenen toplama sistemine veriniz.

Ruhsat Sahibi:

BioMarin İlaç ve Ticaret Ltd. Şti.
Rüzgarlıbahçe Mah. Cumhuriyet Cad.
Gülsan Plaza No:22 Kat:6
34805 Kavacık - Beykoz / İstanbul

Üretim yeri:

Vetter Pharma-Fertigung GmbH & Co. KG,
Eisenbahnstrasse 2-4 88085 Langenargen, Almanya

Bu kullanma talimatı 26/12/2024 tarihinde onaylanmıştır.

Bu belge, güvenli elektronik imza ile imzalanmıştır.
Belge Doğrulama Kodu: 1ZW56YnUyRG83RG83RG83ZmxXSHY3ZW56 Belge Takip Adresi:https://www.turkiye.gov.tr/saglik-titck-ebys

AŞAĞIDAKİ BİLGİLER SADECE BU İLACI UYGULAYACAK SAĞLIK PERSONELİ İÇİNDİR:

Aşağıda tanımlanan tıbbi ürünler dışında başka hiçbir ilaç, NAGLAZYME ile aynı infüzyonda karıştırılmamalıdır.

Her bir NAGLAZYME flakonu, sadece tek kullanım amacıyla üretilmiştir. Enjeksiyonluk konsantre çözelti, aseptik teknik kullanılarak, 9 mg/ml sodyum klorür (%0,9) ile seyreltilmelidir. Seyreltilmiş NAGLAZYME çözeltisi, hastaya, 0,2 µm filtre içeren bir infüzyon seti kullanılarak uygulanmalıdır.

Kullanılmamış olan ürünler ya da atık materyal, "Tıbbi Atıkların Kontrolü Yönetmeliği" ve "Ambalaj Atıklarının Kontrolü Yönetmeliği"ne uygun olarak imha edilmelidir.

NAGLAZYME infüzyonunun hazırlanması (aseptik teknik kullanınız)

Hastanın vücut ağırlığına göre uygulanacak flakon sayısı belirlenmeli ve uygulamadan yaklaşık 20 dakika önce buzdolabından çıkarılarak oda ısısına ulaşması sağlanmalıdır.

Seyreltme işleminden önce her flakon, partikül içeriği ve renk değişikliği bakımından incelenmelidir. Hiçbir görünür partikül içermeyen, berrak-hafif opalesan ve renksiz-açık sarı renkli flakonlar kullanılmalıdır.

İnfüzyon torbasına eklenecek toplam NAGLAZYME çözeltisi hacmi kadar 9 mg/ml (%0,9) sodyum klorür çözeltisi 250 ml'lik infüzyon torbasından çekilmeli ve atılmalıdır. Sıvı hacim yüklenmesine duyarlı ve 20 kg'ın altında olan hastalar için 100 ml infüzyon torbaları düşünülmelidir. Bu durumda, infüzyon hızı (ml/dk) düşürülmeli ve böylece toplam infüzyon süresinin 4 saatin altında kalmaması sağlanmalıdır. 100 ml'lik torbalar kullanıldığında, NAGLAZYME hacmi infüzyon torbasına doğrudan eklenebilir.

NAGLAZYME hacmi yavaş bir şekilde 9 mg/ml (%0,9) sodyum klorür infüzyon çözeltisi içine eklenmelidir.

Çözelti, infüzyondan önce yavaş bir şekilde karıştırılmalıdır.

Çözelti kullanımdan önce, görsel olarak partikül varlığı açısından incelenmelidir. Sadece görünür partikül içermeyen, berrak ve renksiz çözeltiler kullanılmalıdır.

Bu belge, güvenli elektronik imza ile imzalanmıştır.
Belge Doğrulama Kodu: 1ZW56YnUyRG83RG83RG83ZmxXSHY3ZW56 Belge Takip Adresi:https://www.turkiye.gov.tr/saglik-titck-ebys