

# VIMIZIM<sup>®</sup> ▼ (ELOSULFÁZA ALFA) PRÍRUČKA PRE DÁVKOVANIE A PODÁVANIE

▼ Tento liek je predmetom ďalšieho monitorovania. To umožní rýchle získanie nových informácií o bezpečnosti. Od zdravotníckych pracovníkov sa vyžaduje, aby hlásili akékoľvek podozrenia na nežiaduce reakcie.

Táto Príručka pre dávkovanie a podávanie je súčasťou rozhodnutia o registrácii pre VIMIZIM<sup>®</sup> a schválil ju ŠÚKL.

Len pre zdravotníckych pracovníkov.

Verzia 2.0, dátum schválenia december 2022

EU-VIM-00099, dátum vyhotovenia december 2022

**VIMIZIM** ▼  
(elosulfase alfa)

## **PRÍPRAVA NA PODANIE VIMIZIMU® (ELOSULFÁZA ALFA)**

VIMIZIM® je indikovaný na liečbu mukopolysacharidózy typu IVA (MPS IVA; Morquio syndróm A) u pacientov všetkých vekových kategórií.<sup>1</sup>

Na dávkovanie a podávanie VIMIZIMU® sa odporúčajú nasledovné kroky. Ďalšie informácie nájdete aj v Súhrne charakteristických vlastností lieku.

Liečba VIMIZIMOM® má prebiehať pod dohľadom lekára, ktorý má skúsenosti s liečbou pacientov s Morquio syndrómom A alebo inými dedičnými metabolickými ochoreniami. VIMIZIM® má podávať príslušne vyškolený zdravotnícky pracovník, ktorý je schopný zvládnuť zdravotne núdzové stavy.

# UPOZORNENIA A OPATRENIA

## Anafylaxia a závažné alergické reakcie<sup>1</sup>

V klinických štúdiách boli hlásené anafylaxia a závažné alergické reakcie. Z tohto dôvodu musí byť pri podávaní VIMIZIMU® okamžite k dispozícii zodpovedajúca lekárska pomoc.

**Ak sa vyskytnú takéto reakcie, okamžite prerušte podávanie infúzie a začnite zodpovedajúce lekárske ošetrovanie.<sup>1</sup>**

## Reakcie na infúziu<sup>1</sup>

Väčšina nežiaducich reakcií v klinických skúšaniach boli reakcie na infúziu, ktoré sú definované ako reakcie, ktoré sa vyskytnú počas podávania infúzie alebo do jedného dňa od podania infúzie.

V klinických skúšaniach boli pozorované závažné reakcie na infúziu, ktoré zahŕňali:

- anafylaxiu
- precitlivosť
- vracanie

Najčastejšími príznakmi reakcie na infúziu (vyskytujúce sa u  $\geq 10$  % pacientov liečených VIMIZIMOM® a o  $\geq 5$  % častejšie v porovnaní s placebom) boli:

- bolesť hlavy
- vracanie
- zimnica
- nevoľnosť
- horúčka
- bolesť brucha

Reakcie na infúziu boli celkovo mierne alebo stredne závažné, a ich frekvencia bola vyššia počas prvých 12 týždňov liečby a mala tendenciu časom klesať.

**Ak sa vyskytnú závažné reakcie na infúziu, okamžite prerušte podávanie infúzie a začnite zodpovedajúce lekárske ošetrovanie. Pri opakovanom podávaní VIMIZIMU® po závažnej reakcii má ošetrojúci lekár postupovať s opatrnosťou a dôkladne sledovať pacienta.**

**Vzhľadom na možný výskyt reakcií z precitlivosti sa pacientom musia podať antihistaminiká samotné alebo spolu s antipyretikami 30 - 60 minút pred začatím podávania infúzie.**

## ODPORÚČANÁ DÁVKA

- VIMIZIM® je infúzny koncentrát a dodáva sa v 5 ml injekčných liekovkách na jednorazové použitie<sup>1</sup>
- Odporúčaná dávka VIMIZIMU® je 2 mg/kg telesnej hmotnosti podávaná raz za týždeň vo forme intravenózneho infúzie v priebehu približne 4 hodín<sup>1</sup>
- Pacientom musia byť podané antihistaminiká samotné alebo spolu s antipyretikami 30 - 60 minút pred začatím podávania infúzie<sup>1</sup>

## VÝPOČET DÁVKY

Na stanovenie objemu VIMIZIMU® v ml, ktoré váš pacient potrebuje, postupujte podľa nasledujúcich krokov:



### Príklad výpočtu dávky pre pacienta s hmotnosťou <25 kg<sup>1</sup>

Pacientom s hmotnosťou nižšou ako 25 kg má byť podaný celkový objem 100 ml.

**Hmotnosť pacienta (16 kg) x dávka (2 mg/kg) = dávka pre pacienta (32 mg)**

Dávka pre pacienta (32 mg) delená 1 mg/ml koncentrátu VIMIZIMU® = celkový objem VIMIZIMU® v ml (32 ml).

Celkový objem VIMIZIMU® (32 ml) rozdelený po 5 ml na jednu injekčnú liekovku = celkový počet injekčných liekoviek po zaokrúhlení smerom nahor na najbližšie celé číslo počtu injekčných liekoviek (7 injekčných liekoviek).

### Príklad výpočtu dávky pre pacienta s hmotnosťou ≥ 25 kg<sup>1</sup>

Pacientom s hmotnosťou 25 kg a viac má byť podaný celkový objem 250 ml.

**Hmotnosť pacienta (28 kg) x dávka (2 mg/kg) = dávka pre pacienta (56 mg)**

Dávka pre pacienta (56 mg) delená 1 mg/ml koncentrátu VIMIZIMU® = celkový objem VIMIZIMU® v ml (56 ml).

Celkový objem VIMIZIMU® (56 ml) rozdelený po 5 ml na jednu injekčnú liekovku = celkový počet injekčných liekoviek po zaokrúhlení smerom nahor na najbližšie celé číslo počtu injekčných liekoviek (12 injekčných liekoviek).

# VÝPOČET RÝCHLOSTI INFÚZIE PODĽA OBJEMU

## Príklad výpočtu dávky pre pacienta s hmotnosťou <25 kg<sup>1</sup>

**Po zriedení v 100 ml** má byť počiatočná rýchlosť podávania infúzie 3 ml/hod. Rýchlosť infúzie možno zvýšiť podľa tolerovania každých 15 minút, ako je uvedené v Tabuľke 1: najprv zvýšte rýchlosť na 6 ml/hod., potom rýchlosť zvyšujte každých 15 minút vždy o 6 ml/hod. až po dosiahnutie maximálnej rýchlosti 36 ml/hod.<sup>1</sup>

## Príklad výpočtu dávky pre pacienta s hmotnosťou ≥ 25 kg<sup>1</sup>

**Po zriedení v 250 ml** má byť počiatočná rýchlosť podávania infúzie 6 ml/hod. Rýchlosť infúzie možno zvýšiť podľa tolerovania každých 15 minút, ako je uvedené v Tabuľke 1: najprv zvýšte rýchlosť na 12 ml/hod., potom rýchlosť zvyšujte každých 15 minút vždy o 12 ml/hod. až po dosiahnutie maximálnej rýchlosti 72 ml/hod.<sup>1</sup>

Tabuľka 1: Odporúčané objemy a rýchlosti infúzie <sup>1*</sup>		
INTERVALY NA ZVYŠOVANIE RÝCHLOSTI INFÚZIE VIMIZIMU®	Hmotnosť pacienta (kg)	
	< 25	≥ 25
	Celkový objem infúzie (ml)	
	100	250
Rýchlosť infúzie (ml/hod.)		
1. krok: Začiatočná rýchlosť infúzie 0 - 15 minút	3	6
2. krok: 15 - 30 minút	6	12
3. krok: 30 - 45 minút	12	24
4. krok: 45 - 60 minút	18	36
5. krok: 60 - 75 minút	24	48
6. krok: 75 - 90 minút	30	60
7. krok: 90+ minút	36	72

\*Rýchlosť infúzie možno zvýšiť podľa tolerovania infúzie pacientom.<sup>1</sup>

## POTREBNÉ MATERIÁLY

- VIMIZIM® 5 ml, injekčné liekovky na jednorazové použitie<sup>1</sup>
- Injekčný roztok chloridu sodného 9 mg/ml (0,9 %) **100 ml** alebo **250 ml**<sup>1</sup>
- Môže sa použiť infúzna súprava vybavená 0.2 µm filtrom v hadičke<sup>1</sup>

## RIEDENIE PRED PODANÍM

**Pripravte VIMIZIM® na riedenie použitím aseptických postupov<sup>1</sup>**

**VIMIZIM® sa musí pred infúziou zriediť injekčným roztokom chloridu sodného 9 mg/ml (0,9 %) na konečný objem 100 ml alebo 250 ml (na základe telesnej hmotnosti pacienta) a podať intravenózne.**

Pre pacientov s hmotnosťou  $\geq 25$  kg sa má VIMIZIM® pripraviť v 250 ml injekčného roztoku chloridu sodného 9 mg/ml (0,9 %). Pre pacientov s hmotnosťou  $< 25$  kg sa má VIMIZIM® pripraviť v 100 ml injekčného roztoku chloridu sodného 9 mg/ml (0,9 %).

## UCHOVÁVANIE A STAROSTLIVOSŤ O LIEK

- Injekčné liekovky sú určené len na jednorazové použitie<sup>1</sup>
- Nezmrazujte ani nepretrepávajte<sup>1</sup>
- Chráňte pred svetlom<sup>1</sup>
- Všetok nepoužitý liek zlikvidujte<sup>1</sup>
- VIMIZIM® neobsahuje konzervačné látky a preto sa tento liek má použiť okamžite po zriedení. Ak nie je možné okamžité použitie, zriedený liek sa môže uchovávať maximálne 24 hodín pri teplote 2 - 8 °C s následným intervalom použitia do 24 hodín pri teplote 23 - 27 °C počas podávania.<sup>1</sup>

# VIMIZIM® PRIPRAVTE A PODÁVAJTE PODĽA NASLEDUJÚCICH KROKOV:

Tento liek sa má pripravovať a podávať pod dohľadom zdravotníckeho pracovníka, ktorý je schopný zvládnuť zdravotne núdzové stavy.<sup>1</sup>



## PRI PRÍPRAVE ZABRÁŇTE PREMIEŠANIU

**1**

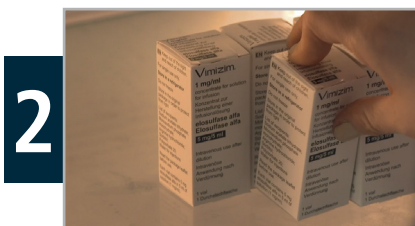
**VÝPOČET DÁVKY**  
Na stanovenie objemu VIMIZIMU® v ml, ktoré váš pacient potrebuje, postupujte podľa nasledujúcich krokov:

**1 DÁVKA PRE PACIENTA:**  
Hmotnosť pacienta (kg) × dávka 2 mg/kg = dávka pre pacienta (mg požadovaného koncentrátného VIMIZIMU®)

**2 ML VIMIZIMU®:**  
Dávka pre pacienta (mg) ÷ 1 mg/ml koncentrátny VIMIZIMU® = Celkový objem VIMIZIMU® v ml

**3 POČET INFÚZNYCH VAKOV VIMIZIMU®:**  
Celkový objem VIMIZIMU® v ml ÷ 5 ml na jednu injekčnú liekovku = celkový počet injekčných liekoviek (zohľadnite počet vakov na vylúčenie celej časti počtu injekčných liekoviek)

**VYPOČÍTAJTE DÁVKU** vyššie vysvetleným postupom, aby ste stanovili koľko injekčných liekoviek VIMIZIMU® budete potrebovať.<sup>1</sup>

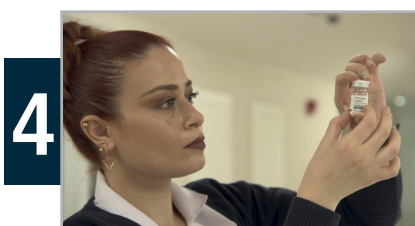


**VYBERTE** zodpovedajúci počet injekčných liekoviek z chladničky. Injekčné liekovky nezohrievajte ani nekladajte do mikrovlnnej rúry.<sup>1</sup>



**VEZMITE INFÚZNY VAK** obsahujúci injekčný roztok chloridu sodného 9 mg/ml (0,9 %). Celkový objem infúzie sa určí podľa telesnej hmotnosti pacienta.<sup>1</sup>

TELESNÁ HMOTNOSŤ	OBJEM INFÚZIE
< 25 kg	100 ml
≥ 25 kg	250 ml



**SKONTROLUJTE KAŽDÚ INJEKČNÚ LIEKOVKU** či neobsahuje častice alebo či nedošlo k zmene sfarbenia predtým, ako naberiete VIMIZIMU® z injekčnej liekovky. Keďže ide o proteínový roztok, môže sa v ňom vyskytovať mierna flokulácia (tenké priesvitné vlákna). Roztok VIMIZIMU® má byť číry až mierne opaleskujúci a bezfarebný až svetložltý. Nepoužívajte roztok, ak je sfarbený alebo sú v ňom čiastočky.<sup>1</sup>



**5**

**ODOBERTE** z infúzneho vaku objem injekčného roztoku chloridu sodného 9 mg/ml (0,9 %), ktorý zodpovedá objemu koncentráту VIMIZIMU®, ktorý sa má pridať **A ZLIKVIDUJTE HO**.<sup>1</sup>

**6**

**POMALY NABERTE** vypočítaný objem VIMIZIMU® z príslušného počtu injekčných liekoviek a pomaly ho pridajte do infúzneho vaku. Jemne otáčajte infúznym vakom, aby ste zabezpečili správnu distribúciu VIMIZIMU®. Roztok nepretrepávajte.<sup>1</sup>

**7**

**ZRIEDENÝ ROZTOK VIMIZIMU® PODÁVAJTE** pacientom použitím infúznej súpravy, ktorá môže byť vybavená 0,2 µm filtrom v hadičke.<sup>1</sup>

## SLEDOVATEĽNOSŤ

Uistite sa, že ste do zdravotnej dokumentácie pacienta zaznamenali názov lieku a číslo šarže.





### Hlásenie podozrení na nežiaduce reakcie

Hlásenie podozrení na nežiaduce reakcie po registrácii lieku je dôležité.

Umožňuje priebežné monitorovanie pomeru prínosu a rizika lieku.

Od zdravotníckych pracovníkov sa vyžaduje, aby hlásili akékoľvek podozrenia na nežiaduce reakcie na: Štátny ústav pre kontrolu liečiv, Sekcia klinického skúšania liekov a farmakovigilancie, Kvetná 11, 825 08 Bratislava, tel.: +421 2 507 01 206, e-mail: [neziaduce.ucinky@sukl.sk](mailto:neziaduce.ucinky@sukl.sk).

Tlačivo na hlásenie podozrenia na nežiaduci účinok lieku je na webovej stránke [www.sukl.sk](http://www.sukl.sk) v časti Bezpečnosť liekov/Hlásenie podozrení na nežiaduce účinky liekov. Formulár na elektronické podávanie hlásení: <https://portal.sukl.sk/eskadra/>.

Hlásením podozrení na nežiaduce účinky prispievate k získaniu ďalších informácií o bezpečnosti tohto lieku. V hlásení, prosím, uveďte aj názov lieku a číslo šarže, ktorá bola pacientovi podaná.

Podozrenia na nežiaduce účinky môžete hlásiť aj spoločnosti BioMarin International Ltd., tel.: +420 241 400 761, e-mail: [PV-Biomarin-SK@emmes.com](mailto:PV-Biomarin-SK@emmes.com), poštová adresa: Pajštúnska 1, 851 02 Bratislava, Slovensko.