

## VIMIZIM<sup>®</sup> ▼ (CELOSULFASA ALFA) NÁVOD K DÁVKOVÁNÍ A PODÁVÁNÍ PRO ZDRAVOTNICKÉ PRACOVNÍKY

Tento návod k dávkování a podávání je součástí rozhodnutí o registraci přípravku VIMIZIM<sup>®</sup> a byl schválen SUKL.

▼ Tento léčivý přípravek podléhá dalšímu sledování. To umožní rychlé získání nových informací o bezpečnosti. Žádáme zdravotnické pracovníky, aby hlásili jakákoli podezření na nežádoucí účinky. Je třeba doplnit i přesný obchodní název a číslo šarže.

## PŘÍPRAVA NA PODÁNÍ PŘÍPRAVKU VIMIZIM®

VIMIZIM® je indikován k léčbě mukopolysacharidózy typu IVA (MPS IVA; syndrom Morquio A) u pacientů v jakémkoli věku.

Pro dávkování a podávání přípravku VIMIZIM® jsou doporučeny následující kroky. Další informace naleznete také v Souhrnu údajů o přípravku. Aktuálně platný Souhrn údajů o přípravku lze vyhledat na webových stránkách Státního ústavu pro kontrolu léčiv v sekci Databáze léků na adrese [https://prehledy.sukl.cz/prehled\\_leciv.html#/](https://prehledy.sukl.cz/prehled_leciv.html#/)

Léčba přípravkem VIMIZIM® se musí uskutečnit pod dohledem lékaře se zkušenostmi v léčbě pacientů se syndromem Morquio A nebo s jinými dědičnými metabolickými onemocněními. VIMIZIM® má podávat příslušně proškolený zdravotník, který je schopen zvládat situace vyžadující naléhavou zdravotní péči.

# UPOZORNĚNÍ A OPATŘENÍ

## Anafylaxe a závažné alergické reakce

V klinických studiích byly hlášeny anafylaxe a závažné alergické reakce. Z tohoto důvodu musí být při podávání přípravku VIMIZIM® pohotově k dispozici vhodná lékařská péče.

**Pokud se tyto reakce objeví, okamžitě infuzi zastavte a zahajte odpovídající léčbu.**

## Reakce na infuzi

Většina nežádoucích účinků v klinických hodnoceních byly reakce na infuzi, které jsou definovány jako reakce vyskytující se v době od zahájení infuze do konce dne následujícího po infuzi.

K závažným reakcím na infuzi pozorovaným v klinických hodnoceních patřily:

- anafylaxe
- hypersenzitivita
- zvracení

Nejčastějšími příznaky reakcí na infuzi (které se vyskytly u  $\geq 10$  % pacientů léčených přípravkem VIMIZIM® a o  $\geq 5$  % častěji v porovnání s placebem) byly:

- bolest hlavy
- zvracení
- zimnice
- pocit na zvracení
- horečka
- bolest břicha

Reakce na infuzi byly obvykle mírné nebo středně závažné a jejich frekvence byla vyšší během prvních 12 týdnů léčby s tím, že se v průběhu doby vyskytovaly méně často.

**Dojde-li k závažným reakcím na infuzi, okamžitě infuzi zastavte a zahajte odpovídající léčbu. Opětovné podání přípravku VIMIZIM® po závažné reakci by se mělo provádět opatrně a za pečlivého sledování ošetřujícím lékařem.**

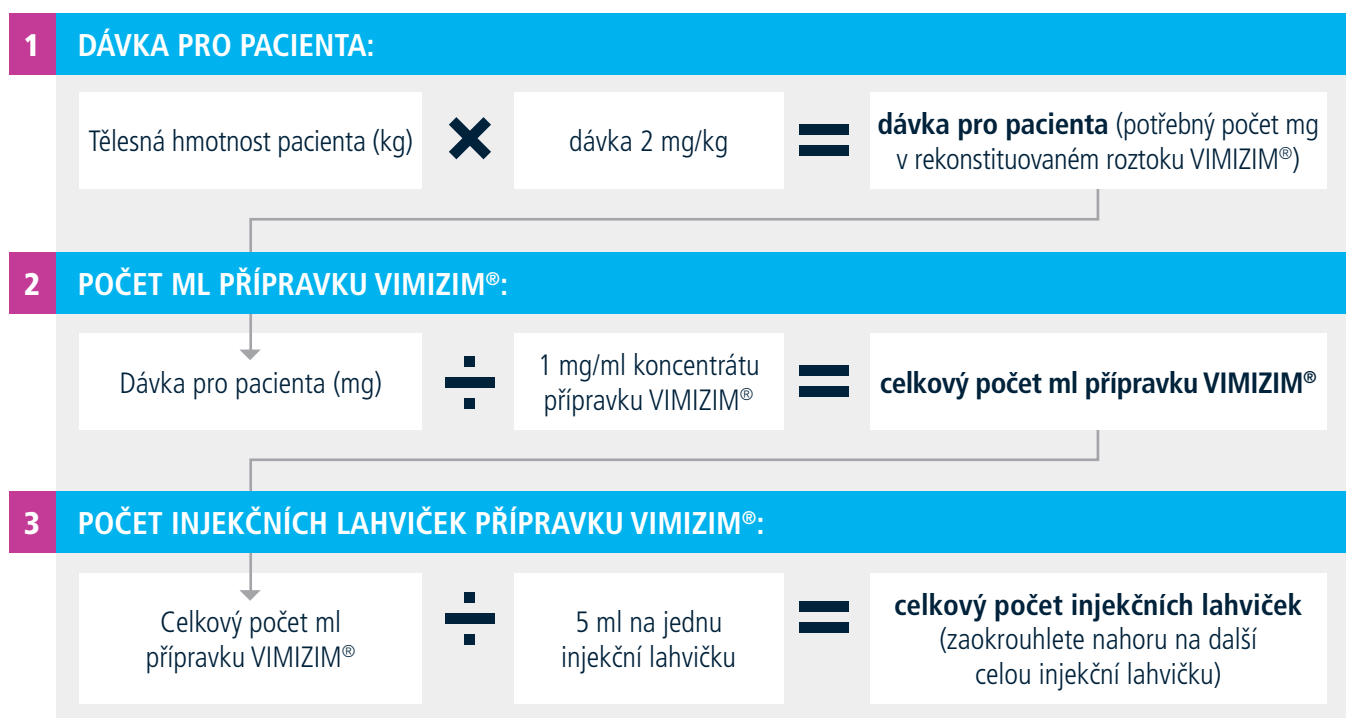
**Z důvodu možných hypersenzitivních reakcí mají pacienti dostat antihistaminika s antipyretiky nebo bez nich přibližně 30 až 60 minut před zahájením infuze.**

## DOPORUČENÁ DÁVKA

- VIMIZIM® je injekční roztok pro infuzní podání a je dodáván v 5 ml injekčních lahvičkách k jednorázovému použití.
- Doporučená dávka přípravku VIMIZIM® je 2 mg/kg tělesné hmotnosti podávaná jednou týdně v intravenózní infuzi v trvání přibližně 4 hodin.
- Pacientům by měla být 30–60 minut před zahájením infuze podána antihistaminika, s antipyretiky či bez antipyretik.

## VÝPOČET DÁVKY

Ke stanovení, kolik ml přípravku VIMIZIM® bude pacient potřebovat, postupujte pomocí následujícího výpočtu:



### Příklad výpočtu dávky u pacienta s tělesnou hmotností < 25 kg

Pacienti s tělesnou hmotností nižší než 25 kg mají dostat celkový objem 100 ml.

**Tělesná hmotnost pacienta (16 kg) x dávka (2 mg/kg) = dávka pro pacienta (32 mg).**

Dávka pro pacienta (32 mg) dělená koncentrací přípravku VIMIZIM® 1 mg/ml = celkový počet ml přípravku VIMIZIM® (32 ml).

Celkové množství přípravku VIMIZIM® (32 ml) děleno objemem 5 ml na jednu injekční lahvičku = celkový počet injekčních lahviček zaokrouhlený nahoru na další celou injekční lahvičku (7 injekčních lahviček).

### Příklad výpočtu dávky u pacienta s tělesnou hmotností ≥ 25 kg

Pacienti s tělesnou hmotností 25 kg nebo větší mají dostat celkový objem 250 ml.

**Tělesná hmotnost pacienta (28 kg) x dávka (2 mg/kg) = dávka pro pacienta (56 mg).**

Dávka pro pacienta (56 mg) dělená koncentrací přípravku VIMIZIM® 1 mg/ml = celkový počet ml přípravku VIMIZIM® (56 ml).

Celkové množství přípravku VIMIZIM® (56 ml) děleno objemem 5 ml na jednu injekční lahvičku = celkový počet injekčních lahviček zaokrouhlený nahoru na další celou injekční lahvičku (12 injekčních lahviček).

# VÝPOČET RYCHLOSTI INFUZE PODLE OBJEMU

## Příklad výpočtu dávky u pacienta s tělesnou hmotností < 25 kg

**Při naředění ve 100 ml** musí být počáteční rychlost infuze 3 ml/h. Rychlost infuze může být zvýšena podle tolerance pacientem vždy po 15 minutách, jak je uvedeno v Tabulce 1: první zvýšení na rychlost 6 ml/h, poté každých 15 minut zvýšení rychlosti vždy o 6 ml/h, dokud není dosaženo maximální rychlosti 36 ml/h.

## Příklad výpočtu dávky u pacienta s tělesnou hmotností ≥ 25 kg

**Při naředění ve 250 ml** musí být počáteční rychlost infuze 6 ml/h. Rychlost infuze může být zvýšena podle tolerance pacientem vždy po 15 minutách, jak je uvedeno v Tabulce 1: první zvýšení na rychlost 12 ml/h, pak každých 15 minut zvýšení rychlosti vždy o 12 ml/h, dokud není dosaženo maximální rychlosti 72 ml/h.

**Tabulka 1: Doporučené objemy a rychlost infuze\***

INTERVALY PRO ZVÝŠENÍ RYCHLOSTI INFUZE PŘÍPRAVKU VIMIZIM®	Hmotnost pacienta (kg)	
	<25	≥25
	Celkový objem infuze (ml)	
	100	250
Rychlost infuze (ml/h)		
1. krok: Počáteční rychlost infuze 0–15 minut	3	6
2. krok: 15–30 minut	6	12
3. krok: 30–45 minut	12	24
4. krok: 45–60 minut	18	36
5. krok: 60–75 minut	24	48
6. krok: 75–90 minut	30	60
7. krok: 90 a více minut	36	72

\*Rychlost infuze lze zvyšovat v závislosti na tom, jak je pacientem snášena.

## POTŘEBNÝ MATERIÁL

- VIMIZIM® 5 ml, injekční lahvičky k jednorázovému použití
- injekční roztok chloridu sodného 9 mg/ml (0,9%) **100 ml** nebo **250 ml**
- lze použít infuzní soupravu vybavenou in-line filtrem 0,2 µm

## ŘEDĚNÍ PŘED PODÁNÍM

**VIMIZIM® připravte k naředění za použití aseptické techniky**

**VIMIZIM® musí být před podáním infuze naředěn injekčním roztokem chloridu sodného 9 mg/ml (0,9 %) na konečný objem 100 ml nebo 250 ml (podle tělesné hmotnosti pacienta) a podán intravenózně.**

U pacientů s tělesnou hmotností  $\geq 25$  kg má být VIMIZIM® připraven ve 250 ml injekčního roztoku chloridu sodného 9 mg/ml (0,9%). U pacientů s tělesnou hmotností  $< 25$  kg má být VIMIZIM® připraven ve 100 ml injekčního roztoku chloridu sodného 9 mg/ml (0,9 %).

## UCHOVÁVÁNÍ A PÉČE O PŘÍPRAVEK:

- injekční lahvičky jsou pouze pro jednorázové použití
- chraňte před mrazem a neprotřepávejte
- chraňte před světlem
- všechny nepoužitý přípravek zlikvidujte
- VIMIZIM® neobsahuje konzervační látky, proto má být přípravek použit okamžitě po naředění. Není-li použit okamžitě, může být naředěný přípravek uchovávan po dobu až 24 hodin při teplotě 2–8 °C a poté během podávání po dobu až 24 hodin při teplotě 23–27 °C

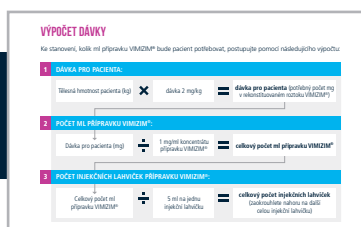
# VIMIZIM® PŘIPRAVUJTE A PODÁVEJTE PODLE TĚCHTO KROKŮ :

Tento přípravek má být připraven a podáván pod dohledem zdravotnického pracovníka, který je schopen zvládat situace vyžadující naléhavou zdravotní péči.



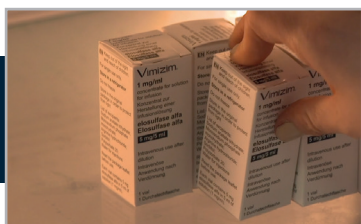
## BĚHEM PŘÍPRAVY ZABRAŇTE PROTŘEPÁVÁNÍ

1



**PROVEĎTE VÝPOČET DÁVKY** vysvětlený na straně 4 a určete, kolik injekčních lahviček přípravku VIMIZIM® budete potřebovat.

2



**VYJMĚTE** příslušný počet injekčních lahviček z chladničky. Injekční lahvičky nezahřívejte ani neohřívejte v mikrovlnné troubě.

3



**PŘIPRAVTE SI INFUZNÍ VAK** obsahující injekční roztok chloridu sodného 9 mg/ml (0,9 %). Celkový objem infuze se stanoví podle tělesné hmotnosti pacienta.

TĚLESNÁ HMOTNOST	OBJEM INFUZE
<25 kg	100 ml
≥25 kg	250 ml

4



Než přípravek VIMIZIM® natáhnete z injekční lahvičky, **KAŽDOU INJEKČNÍ LAHVIČKU PROHLÉDNĚTE**, zda neobsahuje viditelné částice a zda obsah nemá změněnou barvu. Protože se jedná o proteinový roztok, může se vyskytovat mírná flokulace (tenká průhledná vlákna). Roztok VIMIZIMU® má být čirý až mírně opalescentní a bezbarvý až světle žlutý. Roztok nepoužívejte, jestliže je zbarven nebo obsahuje viditelné částice.



**5**

Z infuzního vaku **NATÁHNĚTE A ODSTRAŇTE** takový objem infuzního roztoku chloridu sodného o koncentraci 9 mg/ml (0,9 %), který se rovná celkovému objemu koncentrátu VIMIZIMU<sup>®</sup>, jenž se má přidat.

**6**

**POMALU NATÁHNĚTE** vypočtený objem přípravku VIMIZIM<sup>®</sup> z příslušného počtu injekčních lahviček a pomalu jej přidejte do infuzního vaku. Zvolna otáčejte infuzním vakem, aby byla zajištěna řádná distribuce přípravku VIMIZIM<sup>®</sup>. Roztok neprotřepávejte.

**7**

**PODEJTE NAŘEDĚNÝ ROZTOK PŘÍPRAVKU VIMIZIM<sup>®</sup>** pacientům pomocí infuzní soupravy. Lze použít infuzní soupravu vybavenou in-line filtrem 0,2 µm.

## SLEDOVATELNOST

Nezapomeňte prosím zaznamenat do dokumentace pacienta název přípravku a číslo šarže.





Jakékoli podezření na závažný nebo neočekávaný nežádoucí účinek a jiné skutečnosti závažné pro zdraví léčených osob musí být hlášeno Státnímu ústavu pro kontrolu léčiv.

Podrobnosti o hlášení najdete na:  
<http://www.sukl.cz/nahlasit-nezadouci-ucinek>.

Adresa pro zasílání je Státní ústav pro kontrolu léčiv,  
oddělení farmakovigilance, Šrobárova 48, Praha 10, 100 41,  
email: [farmakovigilance@sukl.cz](mailto:farmakovigilance@sukl.cz).

Je třeba doplnit i přesný obchodní název a číslo šarže.

Tato informace může být také hlášena společnosti  
BioMarin emailem na [drugsafety@bmrn.com](mailto:drugsafety@bmrn.com), faxem na čísle:  
+1-415-532-3144 nebo telefonicky na čísle +1-415-506-6179.

Vyvinuto a financováno společností BioMarin.

Verze 2.0 Datum schválení SÚKL 19.07.2023

**Literatura: 1.** VIMIZIM® Souhrn údajů o přípravku (SPC).

©2023 BioMarin International Ltd. Všechna práva vyhrazena.

EU-VIM-00115 Datum přípravy Červenec 2023