

KULLANMA TALİMATI

VPRIV 400 Ünite İnfüzyonluk Çözelti Hazırlamak için Toz
Damar içine uygulanır.
Steril

Etkin madde: Bir flakon 400 ünite velagluseraz alfa içermektedir.
Sulandırma sonrasında bir ml çözelti 100 ünite velagluseraz alfa içermektedir.

Yardımcı maddeler: Sukroz, sodyum sitrat dihidrat, sitrik asit monohidrat ve polisorbat 20.

▼ Bu ilaç ek izlemeye tabidir. Bu üçgen yeni güvenlik 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. ***VPRIV nedir ve ne için kullanılır?***
2. ***VPRIV'i kullanmadan önce dikkat edilmesi gerekenler***
3. ***VPRIV nasıl kullanılır?***
4. ***Olası yan etkiler nelerdir?***
5. ***VPRIV'in saklanması***

Başlıkları yer almaktadır.

1. VPRIV nedir ve ne için kullanılır?

VPRIV, bir flakonunda 400 ünite velagluseraz alfa içeren infüzyonluk çözelti için beyaz ila beyazımsı tozudur ve 20 ml'lik 1, 5 ve 25 cam flakonluk kutular içerisinde sunulmuştur. Tüm ambalaj boyutları pazarlanmayabilir.

VPRIV, tip 1 Gaucher hastalarında uzun dönem enzim yerine koyma tedavisinde (EYT) kullanılır.

Gaucher hastalığı, glukoserebrosidaz adlı bir enzimin eksikliğinin veya yetersizliğinin neden olduğu genetik bir bozukluktur. Bu enzim eksik olduğunda veya düzgün bir şekilde çalışmadığında vücuttaki hücreler içerisinde glukoserebrosid adlı bir madde birikir. Bu maddenin birikmesi, Gaucher hastalığında görülen bulgulara ve belirtilere neden olmaktadır.

VPRIV, Gaucher hastalığı görülen hastalarda eksik veya yetersiz olan glukoserebrosidaz enziminin yerine konması için tasarlanmıştır.

2. VPRIV'i kullanmadan önce dikkat edilmesi gerekenler

VPRIV'i aşağıdaki durumlarda KULLANMAYINIZ

- Eğer velagluseraz alfaya veya VPRIV'in içeriğindeki yardımcı maddelerin herhangi birine karşı alerjiniz varsa (aşırı duyarlı iseniz).

VPRIV'i aşağıdaki durumlarda DİKKATLİ KULLANINIZ

VPRIV'i kullanmadan önce doktorunuza danışınız.

- VPRIV ile tedavi ediliyorsanız infüzyon (damar içine ilaç verilmesi) sırasında veya sonrasında yan etkiler yaşayabilirsiniz (bkz. bölüm 4. Olası yan etkiler nelerdir?). Bunlar, infüzyon ile ilişkili reaksiyon (tepki) olarak adlandırılmaktadır ve bulantı, döküntü, nefes almada güçlük, sırt ağrısı, göğüste rahatsızlık (göğüs sıkışması), kurdeşen, eklem ağrısı veya baş ağrısı gibi belirtiler ile aşırı duyarlılık reaksiyonları görülebilir.
- Aşırı duyarlılık reaksiyonları dışında, infüzyon ile ilişkili reaksiyonlar baş dönmesi, yüksek tansiyon, yorgunluk, ateş veya kaşınma şeklinde görülebilir.
- Eğer bu belirtilerden herhangi birini yaşıyorsanız **derhal doktorunuza danışmalısınız**.
- İleri reaksiyonların önlenmesi veya tedavi edilmesi için ek ilaç tedavileri verilebilir. Alerji ilaçları (antihistaminikler), ateş düşürücüler ve kortikosteroidler (steroid olarak da adlandırılan ve iltihabı azaltmaya yarayan ilaçlar) bu ilaçlar arasında yer almaktadır.
- Eğer reaksiyon şiddetli ise doktorunuz intravenöz infüzyonu derhal sonlandıracak ve size uygun bir tıbbi tedavi vermeye başlayacaktır.
- Eğer reaksiyonlar şiddetli ise ve/veya VPRIV'de bir etki kaybı görülürse doktorunuz, tedavinizin sonucunu etkileyebilecek antikorları kontrol etmek için kan testi gerçekleştirecektir.
- Bu reaksiyonlardan birinin gelişmesi durumunda bile çoğu kez VPRIV verilebilir.

Daha önce Gaucher hastalığı için diğer EYT'ler ile infüzyon ile ilişkili bir reaksiyon veya alerjik reaksiyon yaşıyorsanız bunu doktorunuza bildiriniz.

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

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

VPRIV'in yiyecek ve içecek ile kullanılması

Uygulama yolu sebebiyle VPRIV yiyecek ve içeceklerle etkileşime girmez.

Hamilelik

İlacı kullanmadan önce doktorunuza veya eczacınıza danışınız.

Hamileyseniz, hamile olduğunuzu düşünüyor veya çocuk sahibi olmayı planlıyorsanız ilacı almadan önce doktorunuza danışınız.

Gaucher hastalığı, kadınlarda hamilelik sırasında veya doğumdan birkaç hafta sonra daha aktif hale gelebilir. Hamile kalmayı planlayan, Gaucher hastalığı görülen kadınlar doktorlarına danışmalıdır.

VPRIV'in hamile kadınlar üzerindeki etkilerine ilişkin herhangi bir çalışma yapılmamıştır ve VPRIV'in hamile kadınlarda kullanımına ilişkin hiçbir veri yoktur veya kısıtlı veri vardır. Hayvanlarla yapılan çalışmalar VPRIV'in herhangi bir zararlı etkisini göstermemektedir. Hamilelikte VPRIV kullanılırken dikkatli olunmalıdır.

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

Emzirme

İlacı kullanmadan önce doktorunuza veya eczacınıza danışınız.

VPRIV'in emziren kadınlar üzerindeki etkilerine ilişkin hiçbir çalışma yapılmamıştır ve VPRIV'in anne sütüne geçip geçmediği bilinmemektedir. Emzirme sırasında VPRIV'in dikkatli bir şekilde kullanılması önerilmektedir.

Araç ve makine kullanımı

VPRIV'in araç veya makine kullanma yeteneğiniz üzerinde hiçbir etkisi yoktur veya önemsiz bir etkisi vardır.

VPRIV'in içeriğinde bulunan bazı yardımcı maddeler hakkında önemli bilgiler

VPRIV'in her bir flakonu 12,15 mg sodyum ihtiva eder. Bu, kontrollü sodyum (tuz) diyetinde olan hastalar tarafından dikkate alınmalıdır.

Diğer ilaçlarla birlikte kullanımı

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

3. VPRIV nasıl kullanılır?

Uygun kullanım ve doz sıklığı için talimatlar:

VPRIV, yalnızca Gaucher hastalığının tedavisi hakkında bilgisi olan bir doktorun uygun tıbbi gözetimi altında kullanılmalıdır. VPRIV, bir doktor veya hemşire tarafından damar içine infüzyon yoluyla (intravenöz infüzyon ile) verilmektedir.

Önerilen doz, iki haftada bir verilen 60 Ünite/kg'dır.

Şu anda Gaucher hastalığı için başka bir EYT ile tedavi ediliyorsanız ve doktorunuz VPRIV tedavisine geçmek istiyorsa başlangıçta, diğer EYT ile aynı doz ve sıklıkta VPRIV alabilirsiniz.

Uygulama yolu ve metodu:

VPRIV, intravenöz infüzyon öncesinde steril su ile karıştırılmak ve 9 mg/mL (%0,9) sodyum klorür çözeltisinde seyreltilmek üzere ambalajlanmış toz olarak flakonda temin edilmektedir.

Hazırlama sonrasında doktorunuz veya hemşireniz VPRIV'i 60 dakika boyunca serum yoluyla damarınızdan (intravenöz infüzyon ile) verecektir.

Tedaviye yanıt

Doktorunuz tedaviye yanıtınızı izleyecektir ve zaman içerisinde dozunuzu (arttırabilir veya azaltabilir) değiştirebilir.

İnfüzyonlarınızı klinikte iyi tolere ediyorsanız doktorunuz veya hemşireniz infüzyonlarınızı evde uygulayabilir.

Değişik yaş grupları:

Çocuklarda kullanım

VPRIV, 4 yaşından küçük çocuklarda kullanılmamalıdır.

VPRIV, çocuklara ve ergenlere (4 ila 17 yaş) erişkinlerle aynı doz ve sıklıkta verilebilir.

Yaşlılarda kullanım

VPRIV, yaşlılara (65 yaş üzeri) erişkinlerle aynı doz ve sıklıkta verilebilir.

Özel kullanım durumları:

Böbrek yetmezliği:

Böbrek yetmezliği olan hastalarda VPRIV kullanımıyla ilgili herhangi bir bilgi bulunmamaktadır.

Karaciğer yetmezliği:

Karaciğer yetmezliği olan hastalarda VPRIV kullanımıyla ilgili herhangi bir bilgi bulunmamaktadır.

Eğer VPRIV'in etkisinin çok güçlü veya zayıf olduğuna dair bir izleniminiz var ise doktorunuz veya eczacınız ile konuşunuz.

Kullanmanız gerekenden daha fazla VPRIV kullandıysanız:

İnfüzyon alırken hasta hissederseniz derhal doktorunuza veya hemşirenize bildiriniz.

VPRIV'den kullanmanız gerekenden fazlasını kullanmışsanız bir doktor veya eczacı ile konuşunuz.

VPRIV kullanmayı unutursanız:

Bir infüzyonu unuttuysanız lütfen doktorunuza başvurunuz.

Unutulan dozları dengelemek için çift doz almayınız.

VPRIV ile tedavi sonlandırıldığında oluşabilecek etkiler:

Tedavideki değişikliklerini doktorunuzla görüşünüz.

VPRIV'in kullanımına ilişkin daha fazla sorunuz varsa doktorunuza başvurunuz.

4. Olası yan etkiler nelerdir?

Tüm ilaçlar gibi VPRIV'in içeriğinde bulunan maddelere duyarlı olan kişilerde yan etkiler olabilir. Bu yan etkiler herkeste görülmeyebilir.

Aşağıdakilerden biri olursa, VPRIV’i kullanmayı durdurunuz ve DERHAL doktorunuza bildiriniz veya size en yakın hastanenin acil bölümüne başvurunuz:

Birkaç hastada şiddetli kızarıklık veya kaşıntı gibi alerjik cilt reaksiyonu görülmüştür. Nefes almada zorluk, yüzün, dudakların, dilin veya boğazın şişmesi gibi şiddetli bir alerjik reaksiyon ortaya çıkmıştır. Bunlardan herhangi biri meydana gelirse derhal doktorunuza bildiriniz.

Bunların hepsi çok ciddi yan etkilerdir.

-Eğer bunlardan biri sizde mevcut ise, sizin VPRIV’e karşı ciddi alerjiniz var demektir. Acil tıbbi müdahaleye veya hastaneye yatırılmanıza gerek olabilir.

VPRIV ile yapılan çalışmalarda ek yan etkiler de bildirilmiştir, bunlar aşağıda sıklık derecelerine göre listelenmiştir:

Yan etkiler aşağıdaki kategorilerde gösterildiği şekilde sıralanmıştır:

Çok yaygın	: 10 hastanın en az 1’inde görülebilir.
Yaygın	: 10 hastanın 1’inden az, fakat 100 hastanın 1’inden fazla görülebilir.
Yaygın olmayan	: 100 hastanın 1’inden az, fakat 1.000 hastanın 1’inden fazla görülebilir.
Seyrek	:1.000 hastanın 1’inden az, fakat 10.000 hastanın 1’inden fazla görülebilir.
Çok seyrek	: 10.000 hastanın 1’inden az görülebilir.
Sıklığı bilinmeyen	: Eldeki veriler ile belirlenemeyecek kadar az hastada görülebilir.

Çok yaygın:

- baş ağrısı
- baş dönmesi
- kemik ağrısı
- eklem ağrısı
- karın ağrısı/üst karın bölgesinde ağrı
- sırt ağrısı
- halsizlik/bitkinlik, ateş/vücut sıcaklığında artış
- damar içi uygulama ile ilişkili reaksiyon

Yaygın:

- aşırı duyarlılık reaksiyonları (alerjik dermatit ve *anafilaktik*/anafilaktoid reaksiyonlar)
- hızlı kalp atışı (taşikardi)
- tansiyon düşüklüğü, tansiyon yüksekliği, cilt kızarması (flushing)
- nefes almada güçlük (dispne)
- bulantı
- döküntü/kurdeşen/kaşıntı
- göğüste rahatsızlık
- pıhtılaşma süresinde uzama (aktive parsiyel tromboplastin zamanında uzama), VPRIV’e antikor gelişmesi (bkz. bölüm 2).

Bu yan etkilerden herhangi biri sizde varsa veya bu kullanma talimatında yer almayan herhangi olası yan etki hissederseniz doktorunuza bildiriniz.

Yan etkilerin raporlanması:

Bu 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 hattını arayarak Türkiye Farmakovijilans Merkezi (TÜFAM)’ne bildiriniz. Meydana gelen yan etkileri bildirerek kullanmakta olduğunuz ilacın güvenliği hakkında daha fazla bilgi edinilmesine katkı sağlamış olacaksınız.

5. VPRIV’in saklanması

Çocukların göremeyeceği, erişemeyeceği yerlerde ve ambalajında saklayınız.

Buzdolabında saklayınız (2°C-8°C).

Dondurmayınız.

Flakonu ışıktan korumak için kutusunun içinde muhafaza ediniz.

Çözeltinin rengi değişmişse veya yabancı maddeler mevcutsa kullanmayınız.

Son kullanma tarihi ile uyumlu olarak kullanınız.

VPRIV’i kutunun üzerinde belirtilen son kullanma tarihinden sonra kullanmayınız. Son kullanma tarihi belirtilen ayın son günüdür.

Son kullanma tarihi ile uyumlu olarak kullanınız.

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

Ruhsat Sahibi:

Shire İlaç Ticaret Limited Şirketi
River Plaza Büyükdere Cad. Bahar Sok.
No:13 Kat:24 Levent-Şişli/İstanbul
Tel : 0 212 3868900
Faks : 0 212 3868901
e-posta: shireilac@shire.com

Üretim Yeri:

Cangene bioPharma Inc., 1111 South Paca Street Baltimore MD 21230, ABD

Bu kullanma talimatı 18/08/2019 tarihinde onaylanmıştır.

AŞAĞIDAKİ BİLGİLER BU İLACI UYGULAYACAK SAĞLIK PERSONELİ İÇİNDİR

Kullanma, saklama ve imha talimatı

VPRIV, infüzyonluk çözelti hazırlamak için bir tozudur. VPRIV, sulandırma ve seyreltme gerektirmektedir ve yalnızca intravenöz infüzyon içindir. VPRIV, yalnızca tek kullanımlıktır ve 0,22 mikrometrelik filtre yoluyla uygulanır. Flakonlar yalnızca tek kullanımlıktır. Kullanılmayan çözelti atılır. VPRIV, çözeltide diğer ilaçlarla uyumu hakkında bir değerlendirme yapılmadığı için aynı infüzyonda diğer ilaçlarla birlikte damar yolundan verilmemelidir. Toplam infüzyon hacmi 60 dakikalık bir süre boyunca verilmelidir.

Aseptik teknik kullanınız.

VPRIV'yi aşağıdaki şekilde hazırlayınız.

1. Sulandırılacak flakonların sayısı hastaların vücut ağırlığına ve reçete edilen doza göre belirlenir.
2. Gerekli flakonlar buzdolabından çıkartılır. Her bir flakon, steril enjeksiyonluk su kullanılarak sulandırılır:

Flakon boyutu	Steril enjeksiyonluk su
400 Ünite	4,3 ml
3. Sulandırdıktan sonra flakonları hafifçe karıştırınız. Çalkalamayınız.
4. Seyreltme öncesinde flakonlardaki çözeltiyi gözle kontrol ediniz; çözelti berrak - hafif bulanık ve renksiz olmalıdır; çözeltinin rengi değişmişse veya yabancı madde mevcutsa kullanmayınız.
5. Tıbbi ürünün hesaplanan hacmi, uygun sayıda flakondan çekilir. Flakonda biraz çözelti kalacaktır:

Flakon boyutu	Çekilebilir hacim
400 Ünite	4 mL
6. Gerekli olan toplam miktar/hacim 9 mg/mL'lik (%0,9) sodyum klorür infüzyon çözeltisinin 100 mL'sinde seyreltilir. Sulandırmadan sonraki 24 saat içerisinde infüzyona başlanmalıdır.

Mikrobiyolojik açıdan ilaç derhal kullanılmalıdır. Derhal kullanılmazsa kullanım öncesinde geçerli saklama süreleri ve koşulları kullanıcının sorumluluğundadır ve 2°C ila 8°C'de 24 saati geçmemelidir.

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