

## עלון לצרכן לפי תקנות הרוקחים (תכשירים) התשמ"ו - 1986

התרופה משווקת על פי מרשם רופא בלבד

### אלפראז

### תמיסה מרוכזת להכנת תמיסה לעירו

#### חומר פעיל וכמותו:

אידורסולפאז 2 מ"ג/מ"ל Idursulfase 2 mg/ml

חומרים בלתי פעילים ואלרגניים בתכשיר: ראה סעיף 2 "מידע חשוב על חלק מהמרכיבים של התרופה" וסעיף 6.

**קרא בעיון את העלון עד סופו בטרם תשתמש בתרופה.** עלון זה מכיל מידע תמציתי על התרופה. אם יש לך שאלות נוספות, פנה אל הרופא או אל הרוקח. תרופה זו נרשמה עבורך. אל תעביר אותה לאחרים. היא עלולה להזיק להם אפילו אם נראה לך כי מצבם הרפואי דומה.

### 1. למה מיועדת התרופה?

אלפראז מיועדת לטיפול ארוך טווח בחולים עם תסמונת האנטר (מוקופוליסכרידוזיס 2, MPS II).

**קבוצה תרפויטית:** תכשירים אחרים למערכת העיכול וחילוף חומרים - אנזימים.

#### מהי אלפראז

החומר הפעיל הוא אידורסולפאז, שהוא צורה של האנזים האנושי אידורונאט-2-סולפטאז. אידורסולפאז מופק בתנאי מעבדה על ידי שימוש בשורת תאים אנושיים.

#### כיצד פועלת אלפראז

אלפראז ניתנת כטיפול אנזימטי חליפי בילדים ובמבוגרים עם תסמונת האנטר, מוקופוליסכרידוזיס סוג 2 (Mucopolysaccharidosis II), כאשר האנזים אידורונאט-2-סולפטאז (iduronate-2-sulfatase) נמצא בגוף ברמה נמוכה יותר מהרמה התקינה, ובכך עוזרת להקל על תסמיני המחלה.

אם הינך סובל מתסמונת האנטר, פחמימה הנקראת גליקוזאמינוגליקן אשר בדרך כלל מפורקת על ידי הגוף שלך, אינה מפורקת ומצטברת באיטיות באיברים שונים בגופך. מצב זה גורם לתפקוד לא תקין של התאים, ובכך גורם לבעיות באיברים שונים בגוף שלך שעלולים להוביל להרס ברקמות ולתפקוד לקוי וכשל של האיברים. איברים אופייניים שבהם מצטבר גליקוזאמינוגליקן הם טחול, כבד, ריאות, לב ורקמת חיבור. בחלק מהחולים גליקוזאמינוגליקן מצטבר גם במוח. אלפראז מכילה חומר פעיל הנקרא אידורסולפאז אשר פועל כתחליף לאנזים שנמצא ברמה נמוכה, ובכך מפרק את הפחמימה הזו בתאים המושפעים.

טיפול אנזימטי חליפי ניתן בדרך כלל כטיפול ארוך טווח.

### 2. לפני השימוש בתרופה

#### אין להשתמש בתרופה אם:

אתה רגיש (אלרגי) לחומר הפעיל אידורסולפאז, אם חווית תגובות אלרגיות חמורות או שעלולות להיות מסכנות חיים לחומר הפעיל אידורסולפאז, או לכל אחד מהמרכיבים
---

הנוספים אשר מכילה התרופה (ראה רשימת חומרים בלתי פעילים בסעיף 6) ואלה אינן נשלטות באמצעות טיפול רפואי מתאים.

### **אזהרות מיוחדות הנוגעות לשימוש בתרופה**

#### **לפני הטיפול באלפראז, שוחח עם הרופא או האחות.**

- אם אתה מטופל באלפראז, אתה עלול לחוות תופעות לוואי במהלך העירוי או לאחריו (ראה סעיף 4, "תופעות לוואי"). התסמינים השכיחים ביותר הם גירוד, פריחה, סרפדת, חום, כאבי ראש, עלייה בלחץ דם והסמקה (אדמומיות). ברוב המקרים, ניתן עדיין לקבל את התרופה הזו גם אם התסמינים האלה מתרחשים.
- אם אתה חווה תופעת לוואי אלרגית לאחר מתן זה של התרופה, עליך לפנות לרופא שלך מיד. ייתכן שתקבל תרופות נוספות כגון אנטיהיסטמינים וקורטיקוסטרואידים לטיפול או לסייע במניעת תגובות אלרגיות.
- אם מתרחשות תגובות אלרגיות חמורות, הרופא שלך יפסיק את העירוי מיד, ותקבל טיפול רפואי מתאים. ייתכן שתצטרך להישאר בבית החולים.
- סוג הגנוטיפ שלך (מרכיב גנטי של כל הגנים הפעילים בתאים אנושיים, אשר קובע את המאפיינים הספציפיים והאינדיבידואליים של האדם) עשוי להשפיע על התגובה הטיפולית שלך לתרופה זו, כמו גם את הסיכון שלך לפתח נוגדנים ותופעות לוואי הקשורות לעירוי. במקרים בודדים, עלולים להתפתח מה שנקרא 'נוגדנים מנטרלים', מה שעשוי להפחית את הפעילות של אלפראז והתגובה שלך לטיפול. ההשפעות ארוכות הטווח של התפתחות נוגדנים על התגובה לטיפול לא הוכחו. התייעץ עם הרופא שלך לקבלת מידע נוסף.

### **אינטראקציות/תגובות בין תרופתיות**

**אם אתה לוקח או אם לקחת לאחרונה תרופות אחרות, כולל תרופות ללא מרשם ותוספי תזונה, ספר על כך לרופא או לרוקח.**

לא קיים מידע על תגובות בין תרופתיות לתרופה זו עם תרופות אחרות.

### **היריון והנקה**

אם הנך בהיריון או מיניקה, חושבת שאת בהיריון או מתכננת להרות, היועצי ברופא או ברוקח לפני נטילת תרופה זו.

### **נהיגה ושימוש במכונות**

לתרופה זו אין השפעה או יש השפעה זניחה על היכולת שלך לנהוג או להשתמש במכונות.

### **מידע חשוב על חלק מהמרכיבים של התרופה**

#### **אלפראז מכילה נתרן.**

תרופה זו מכילה 11.1 מ"ג נתרן (המרכיב העיקרי בבישול/ מלח שולחן) בכל בקבוקון. זה שווה ערך ל- 0.6% מהצריכה היומית המרבית המומלצת של נתרן למבוגר.

### **3. כיצד תשתמש בתרופה?**

יש להשתמש בתכשיר תמיד בהתאם להוראות הרופא. עליך לבדוק עם הרופא או הרוקח אם אינך בטוח בנוגע למינון ואופן הטיפול בתכשיר. המינון ואופן הטיפול יקבעו על ידי הרופא בלבד. תרופה זו תינתן לך תחת השגחה של רופא או אחות בעלי ידע בטיפול בתסמונת האנטר או הפרעות מטבוליות תורשתיות אחרות.

המינון המקובל בדרך כלל הוא 0.5 מ"ג (חצי מיליגרם) לק"ג משקל גוף בעירו.

אין לנער.

לפני השימוש יש למהול את אלפראז בתמיסה לעירו של נטרן (סודיום) כלוריד 9 מ"ג/מ"ל (0.9%). לאחר מיהול, תרופה זו ניתנת דרך הוריד (עירו תוך ורידי). העירו בדרך כלל ימשך בין שעה לשלוש שעות וינתן כל שבוע.

#### **שימוש בילדים ומתבגרים**

המינון המומלץ בילדים ומתבגרים זהה למינון במבוגרים.

#### **אם נטלת בטעות מינון גבוה יותר של אלפראז מהנחוץ**

אם נטלת מנת יתר או אם בטעות בלע ילד מן התרופה, פנה מייד לרופא או לחדר מיון של בית חולים והבא אריזת התרופה איתך.

#### **אם שכחת או החמצת עירו של אלפראז**

אם שכחת או החמצת עירו של אלפראז, היוועץ ברופא שלך.

#### **אין לעבור על המנה המומלצת.**

יש להתמיד בטיפול כפי שהומלץ על ידי הרופא.

גם אם חל שיפור במצב בריאותך, אין להפסיק את הטיפול בתרופה ללא התייעצות עם הרופא.

**אין ליטול תרופות בחושך! בדוק התווית והמנה בכל פעם שהינך לוקח תרופה. הרכב משקפיים אם הינך זקוק להם.**

**אם יש לך שאלות נוספות בנוגע לשימוש בתרופה, היוועץ ברופא או ברוקח.**

#### **4. תופעות לוואי**

כמו בכל תרופה, השימוש באלפראז עלול לגרום לתופעות לוואי בחלק מהמשתמשים. אל תיבהל למקרא רשימת תופעות הלוואי. ייתכן שלא תסבול מאף אחת מהן.

רוב תופעות הלוואי הן קלות עד בינוניות וקשורות לעירו, עם זאת, חלק מתופעות הלוואי עלולות להיות חמורות. עם הזמן, כמות התגובות האלה הקשורות לעירו פוחתת.

**אם יש לך בעיות נשימה, עם או בלי עור כחלחל, דווח לרופא מייד ופנה מייד לטיפול רפואי.**

תופעות לוואי שכיחות מאוד (עשויות להשפיע אצל יותר ממשתמש 1 מתוך 10):

כאב ראש, הסמקה (אדמומיות), קוצר נשימה, צפצופים בנשימה, כאבי בטן, בחילות, הקאות, צואה תכופה ו/או רכה (שלשול), כאב בחזה, סרפדת, פריחה, גירוד, אדמומיות בעור, חום, תגובה הקשורה לעירו (ראה סעיף "אזהרות מיוחדות הנוגעות לשימוש בתרופה").

תופעות לוואי שכיחות (עשויות להשפיע עד משתמש 1 מתוך 10):

סחרחורת, רעד, קצב לב מהיר, קצב לב לא סדיר, עור כחלחל, עלייה בלחץ דם, ירידה בלחץ דם, קשיי נשימה, שיעול, רמות חמצן נמוכות בדם, לשון נפוחה, הפרעות עיכול, כאבים במפרקים, נפיחות באזור העירו, נפיחות בגפיים, נפיחות בפנים.

תופעות לוואי שאינן שכיחות (עשויות להשפיע עד משתמש 1 מתוך 100):

נשימה מואצת.

תופעות לוואי ששכיחותן אינה ידועה (תופעות ששכיחותן טרם נקבעה):  
תגובות אלרגיות חמורות.

**אם הופיעה תופעת לוואי, אם אחת מתופעות הלוואי מחמירה או כאשר אתה סובל מתופעת לוואי שלא צוינה בעלון, עליך להתייעץ עם הרופא.**

#### דיווח תופעות לוואי

ניתן לדווח על תופעות לוואי למשרד הבריאות באמצעות לחיצה על הקישור "דיווח על תופעות לוואי עקב טיפול תרופתי" שנמצא בדף הבית של אתר משרד הבריאות ([www.health.gov.il](http://www.health.gov.il)) המפנה לטופס המקוון לדיווח על תופעות לוואי, או על-ידי כניסה לקישור: <https://sideeffects.health.gov.il>

#### 5. איך לאחסן את התרופה?

- מנע הרעלה! תרופה זו וכל תרופה אחרת יש לשמור במקום סגור מחוץ להישג ידם וטווח ראייתם של ילדים ו/או תינוקות ועל ידי כך תמנע הרעלה. אין לגרום להקאה ללא הוראה מפורשת מהרופא.
- אין להשתמש בתרופה אחרי תאריך התפוגה (exp. date) המופיע על גבי תווית הבקבוקון ואריזת הקרטון. תאריך התפוגה מתייחס ליום האחרון של אותו חודש.

#### תנאי אחסון:

- יש לאחסן במקרר ( $2^{\circ}\text{C}-8^{\circ}\text{C}$ ). אין להקפיא.
- אין לנער.
- יש לשמור באריזה המקורית כדי להגן מאור.
- לאחר מיהול התרופה, יש להשתמש בה מייד. אם אין אפשרות להשתמש מייד, ניתן לאחסן את התרופה המהולה עד 24 שעות במקרר ( $2^{\circ}\text{C}-8^{\circ}\text{C}$ ) או 8 שעות בטמפרטורת החדר ( $25^{\circ}\text{C}$ ).
- אל תשתמש בתרופה אם אתה מבחין בשינוי צבע או נוכחות של חלקיקים זרים.
- אין להשליך תרופות כלשהן לביוב או לאשפה הביתית. היוועץ ברוקח כיצד להיפטר מתרופות אשר אינך משתמש בהן עוד. צעדים אלה מסייעים בהגנה על הסביבה.

#### 6. מידע נוסף

**נוסף על המרכיב הפעיל, התרופה מכילה גם:**

sodium chloride, sodium phosphate monobasic monohydrate, sodium phosphate dibasic heptahydrate, polysorbate 20, water for injections.

#### כיצד נראית התרופה ומה תוכן האריזה:

אלפראז היא תמיסה מרוכזת להכנת תמיסה לעירוי. היא מגיעה בבקבוקון זכוכית כתמיסה צלולה עד מעט חלבית, חסרת צבע.

כל בקבוקון מכיל 3 מ"ל של 6 מ"ג אידורסולפאז תמיסה מרוכזת להכנת תמיסה לעירוי.

כל אריזה מכילה 1 בקבוקון.

**שם בעל הרישום והיבואן וכתובתו:** טקדה ישראל בע"מ, רח' אפעל 25, פתח תקוה 4951125.

**מספר רישום התרופה בפנקס התרופות הממלכתי במשרד הבריאות:** 138-94-31772

לשם הפשטות ולהקלת הקריאה עלון זה נוסח בלשון זכר. על אף זאת, התרופה מיועדת לבני שני המינים.

נערך במאי 2024.

המידע הבא מיועד לאנשי צוות רפואי בלבד.

### **Instructions for use, handling and disposal**

1. Calculate the total dose to be administered and number of Elaprase vials needed.
2. Dilute the total volume of Elaprase concentrate for solution for infusion required in 100 ml of sodium chloride 9 mg/ml (0.9%) solution for infusion. It is recommended to deliver the total volume of the infusion using a 0.2  $\mu$  m in line filter. Care must be taken to ensure the sterility of the prepared solutions since Elaprase does not contain any preservative or bacteriostatic agent; aseptic technique must be observed. Once diluted, the solution should be mixed gently, but not shaken.
3. The solution should be inspected visually for particulate matter and discoloration prior to administration. Do not shake.
4. It is recommended that administration is started as soon as possible. The chemical and physical stability of the diluted solution has been demonstrated for 8 hours at 25°C.
5. Do not infuse Elaprase concomitantly in the same intravenous line with other medicinal products.
6. For single use only. Any unused product or waste material should be disposed of in accordance with local requirements.