

חוליג'סמה תינטן לילדך פעם אחת בלבד.
ילדך יקבל גם פרדניזולן (או קורטיקוסטרואיד אחר) דרך הפה, החל 4-24 שעות לפני מותן חוליג'סמה. מן המומנט הקורטיקוסטרואיד השיש לתה.

ילדך יקבל טיפול בקורטיקוסטרואידיים כדי יום למשך חמושים לאחר הטיפול בחוליג'סמה, או עד שאזטמי הכבד של ילך ירדו לרמה מוגבלת. הרופא יפחית באיטיות את מינון הקורטיקוסטרואידיים עד שניית יהי להפסיק את הטיפול במילואו.

אין עبور על המנה המומלצת.
אם יש לך שאלות נוספות בנוגע לשימוש בתרופה, הייעוץ ברופא או ברוקט.

4. תופעות לוואי

כמו בכל תרופה, השימוש בחוליג'סמה עלול לגרום לתופעות לוואי בחלק מהמשתמשים. אל תבהל מהקראר ששים תופעות הללו. יתכן שילדך לא ישוב מכך מהן.

יש לפחות מילדי טיפול רפואי אם ילך מפתח את מתופעתו

הלוואי החומרות הבאות:

1-10 תופעות לוואי שכיחות (common) - מופיעות ב-

100 מטופלים לפחות (common) - מופיעות ב-

• חובהות או אדימות לפחות 2% מהרגליו של ילך נגעים - אלה

עלולים להיות סימנים לספרית טסיות דם נמוכה

• בעז עור או פוראו או כחול חזה, קשי נשימה (למשל נשימה קשה, קוצר נשימה), נפוחות של הדרכות והרגלים או

של הבطن - אלה עלולים להיות סימנים לביעות אפשריות

בלב

תופעות לוואי שיאין שכיחות (uncommon) - מופיעות ב-

1,000 מטופלים לפחות (uncommon) - מופיעות ב-

• הולאות, כאבת, כאבת, כאבת של העור או של לבן העיניים) או

ענוונות מופחתת - אלה עלולים להיות סימנים של גאגעה

בכבד (כללו א' ספקת כבד)

• הופעת חרבות בקילות, פרכוסים, ירידת במתן השתן - אלה

עשויים להיות סימנים של מיקרואנגיופתיה ותרומבטיות

תופעות לוואי נזוכות

ספר לרופא או לאחوات אם ילך מפתח את התופעות הבאות:

תופעות לוואי שכיחות מודף (common) - מופיעות ב-

בBOROT ואנדמי כבד הנראות בכבדות דם

1-10 מטופלים לפחות (common) - מופיעות ב-

• האקות

• חום

• תרומבוציטופניה (רמה נמוכה של טסיות)

• עליה ברמת החבלון טרופוני

אם הופעה תופעת לוואי, אם אתה מתחמפת להוואי מחמירה

או כאשר אתה סובל מתופעת לוואי שלא צוינו בעלון, עיר להתייעץ עם הרופא.

דיווח על תופעות לוואי

ניתן לדוח על תופעת לוואי, אם אתה מתחמפת להוואי מחמירה על הקבוצה של תופעות לוואי בעקבות טיפול בקורטיזון שנותר לאחר היבש של תרופת הבירואים (www.health.gov.il).
הפנייה לתקופת מקוון לדוח על תופעת לוואי, או על ידי

כינסה לקישור: <https://sideeffects.health.gov.il>

5. איך לאחסן את התרופה?

מגע הרעלן! תרופה זו וככל תרופה אחרת יש לשמר במקומות סגור מחוץ להשיג ידים וטוחן ראייטם של ילדים / או תינוקות ועל ידי כרך תרופה בקובוקס. אל תגרה להקה ללא הוראה מפורשת מהרופא.

המידע הבא מועד לוצאות רפואיים ייכרנו יתנו את הטיפול.

תנאי אחסון: אין להשתמש בתרופה אחר תאריך התופה (date).

המופעל על הקבוקס או תקרטן. תאריך התופה מתייחס ליום האחרון של מוצר.

משולש הקבוקס מגע (60°C).

מייד עם קבלת התופה מהשוק יש לאחסן אותה במקרה, בטמפרטורה 2-8°C באריזה מקרויה.

יש להשתמש בתרופה תוך 14 ימים ממועד קבלת משולש הרופה. אין לך קפאה את התרופה אלא.

תרופה זו מכילה מינרלים ותרכזות רפואיים ייכרנו יתנו את הטיפול.

המידע הבא מועד לוצאות רפואיים ייכרנו יתנו את הטיפול.

תנאי אחסון: אין להשתמש בקורטוקס או תקרטן. תאריך התופה מתייחס ליום האחרון של מוצר.

משולש הקבוקס מגע (60°C).

מייד עם קבלת התופה מהשוק יש לאחסן אותה במקרה, בטמפרטורה 2-8°C באריזה מקרויה.

יש להשתמש בתרופה תוך 14 ימים ממועד קבלת משולש הרופה. אין לך קפאה את התרופה אלא.

תרופה זו מכילה מינרלים ותרכזות רפואיים ייכרנו יתנו את הטיפול.

המידע הבא מועד לוצאות רפואיים ייכרנו יתנו את הטיפול.

6. מידע נוסף

נוסף על המרכיב הפעיל, התרופה מכילה גם:

Sodium chloride, tromethamine, magnesium chloride, poloxamer 188, hydrochloric acid, water for injection

יכאך ראיית התרופה ומה תיכון הארזה:

חוליג'סמה היא תמייסה לעיריה שקופה עד מעת אוטומה, חסרת

בעוד עד צבע לבן חלש.

חוליג'סמה מופסקת בקבוקונים המהווים ננטומים גנטוניים

לטיפול בפוסולות ביולוגיות. מכיוון שהתרופה זו תיננת על ידי

רופא, הרופא ישלח לילדך יקלות נכוון של המוצר. אמצעים אלה

יסייעו בהגנה על הסביבה.

6. מידע נוסף

החוורת על חילק הממרכיבים של התרופה

חוליג'סמה מכילה נירונום מוטוריים ח'י'ים, אך אינה

מצליחה לשלוח נירונום מוטוריים ח'י'ים של מתרסם (SMA).

ולבוגר, שחי'א 2 גרים נתן, על ידו ארגון הביראות העולמי (WHO). ככל בקבוקן 5.5 מיל' מל' מיל' מל' 38.2 מ'ג נתן.

מידע נוסף להורים/מטפל

חוליג'סמה יכולת להציג נירונום מוטוריים ח'י'ים, אך אינה

מצליחה לשלוח נירונום מוטוריים ח'י'ים של מתרסם (SMA).

ולבוגר, שחי'א 2 גרים נתן, על ידו ארגון הביראות העולמי (WHO). ככל בקבוקן 5.5 מיל' מל' מיל' מל' 38.2 מ'ג נתן.

סיכון לגילאים הקשורים לחדרה פוטנציאלית אל תוך הדנ'א

קיימת אפשרות שטיפולים כגון חוליג'סמה יכולים לחזור לדנ'א

של תאי גוף ואנדמיים.

חוליג'סמה מופסקת בקבוקונים המהווים ננטומים גנטוניים

לайл'. יש להבש כפפות מגן אשר באים בMage-Shir עם גומי

הגוף או בראשו כפפות של גאל אופי התרופה. עילין לדון על כרך עם

רוכסן פוטנציאלי. מקרה יש לדגון, הרופא יש לילדך עשי' לחתת

דגימה להערכה נוספת.

החוורת הגיגינה

החוורת הפעיל בחוליג'סמהعشוי להיות מופרש באופן דמי

דרך או בראשו כפפות מגן אשר באים בMage-Shir עם גומי

מכאן עם סבון ומיזים זורמים חמימים, או צבויים יבשים בפנים

אלכוהול. ש' להשתמש בשתי חותמי פיפוי חיתולים מילג'סמה

ופסולות אחורית. עדין ניתן להשליך חיתולים לאשפיה הביתית.

על ידו למושך לילדך עלול לו לזרוק או לזרוק על הפה או

את ההוראה של ילך תרופה של ילך יחליט אל כרך כלו.

ילדים ומטופרים

הביטחות והיעילות של אונסמנוגן אברפרובוק (onasesmogene abeparvovec) (בוגים לפחות 6 חודשים). יש לשחק בדוחות מתן אונסמנוגן אברפרובוק בחוליג'סמה (onasesmogene abeparvovec) מכיוון שטיפול במקביל הגורוג'סמה עלול לגרום לעלייה באזטמי הכבד או פגיעה נוספת לא הוכחה.

בדיקות ומעקב

הרופא יבצע בדיקות נורוגדים (וגדי 9AAV7) לפני הטיפול. הדיקיה שעוזר בבדיקה אם תרופה זו מוגאתה לילדך.

חוליג'סמה עלולה לגרום לעלייה באזטמי הכבד או פגיעה נוספת בכבד. לפניו תחילת הטיפול בחוליג'סמה הילד שלך ישר עבור בדיקת דם

לפני תחילת הטיפול בחוליג'סמה הילד שלך ישר עבור בדיקת דם נורוגדים (וגדי 9AAV7).

רובה מהקרים המודדיים של ספירת טסיות דם נמוכה לאחר מילוי של צוליג'סמה (ולא יותר) גודל מילוי נורוגדים (וגדי 9AAV7).

חוליג'סמה עלולה לגרום לעלייה ברמת חלבון לב הנקרוא סופוונט (onasesmogene abeparvovec) במטופלים

עליה לא הוכחה.

עלון לצריך לפי תקנות הרוקחים

(תק Shirim) התשנ"ז - 1986

התרופה משוקקת על פי מרשם רפואי בלבד

חוליג'סמה

תרחיף לעירוי תור-ו-ורידי

הרכב

חומר פעיל: אונסמנוגן אברפרובוק

onasesmogene abeparvovec

כל בקבוקן מכל' ל/מvector genomes/mL

חומרם לבלתי פעילים ואלרגניים:aha Rpr 2 x 10¹³ vector genomes/mL

החשב על הולך מהמרכיבים של התרופה. כראוי 6 "מידע נורס".

קריא בעין את העלון עד סופו בטרם תשמש בתרופה.

עלין זה מכל מידע מצטחי על התרופה. אם יש לך שאלות

תגובה או נרשה לטיפול עבורך.

אל תברוח או תלהה לאறויים. היא עלולה להזיק להם אפילו אם

נראה לך כי מחלמת דומה.

במכלול, לתכשיר חוליג'סמה להוואי. כראוי מידע בטיחותי

למושפע - עלון דלקת הולך הולך להוואי. כראוי מידע בטיחותי

חשוב, שעליך לדעת לפני התחלת הטיפול ובמהלך הטיפול

בחוליג'סמה ופעול על פיו. יש עלי' בקרים מידע בטיחותי

לטמופול ובולון לזרקן בטרם תחילת השימוש בתכשיר. יש

לשרם סדרת תרופות נורס עלון נורס בעת הצורך.

אזורה: פגעה בבדית חריפה חמורה, או ספיקת כבד.

חריפה או עליה לא הוללה לגרום לעלייה ברמת אזטמי כבד, נזק

המרופ לילד או אספיקת כבד או אספיקת כבד מוגאות.

ספיקת כבד חריפה שהסתמיכו במוות.

מטופלים עם ליקויים קיימים בתפקידם מוגאים להיות בסיכון

מוגבר.

לפני הזרקה התרופה יש לבצע בדיקת תפוקה כבד.

טסיהה או שולחן הזרקה מוגאות.

המִדָּע הַבָּא מֵיעַד לְצֹוֹת רַפּוֹאִי בָּלֶבֶד:

The following information is intended for healthcare professionals only:

المعلومات التالية مخصصة للطاقم الطبي فقط:

Important: Please refer to the Summary of Product Characteristics (SmPC) before using.

Each vial is for single use only.

This medicinal product contains genetically-modified organisms. Local guidelines on handling of biological waste should be followed.

Handling

- Zolgensma should be handled aseptically under sterile conditions.
- Personal protective equipment (including gloves, safety goggles, laboratory coat and sleeves) should be worn while handling or administering Zolgensma. Personnel should not work with Zolgensma if skin is cut or scratched.
- All spills of Zolgensma must be wiped with absorbent gauze pads and the spill area must be disinfected using a bleach solution followed by alcohol wipes. All clean-up materials must be double bagged and disposed of in accordance with the local guidelines on handling of biological waste.
- All materials that may have come in contact with Zolgensma (e.g., vial, all materials used for injection, including sterile drapes and needles) must be disposed of in accordance with the local guidelines on handling of biological waste.

Accidental exposure

Accidental exposure to Zolgensma must be avoided.

In case of accidental exposure to skin, the affected area must be thoroughly cleansed with soap and water for at least 15 minutes. In case of accidental exposure to eyes, the affected area must be thoroughly flushed with water for at least 15 minutes.

Storage

Vials will be transported frozen (at or below -60°C). Upon receipt, vials should be refrigerated at 2°C to 8°C immediately, and in the original carton. Zolgensma therapy should be initiated within 14 days of receipt of vials. The date of receipt should be marked on the original carton before the product is stored in the refrigerator.

Preparation

Vials should be thawed before use:

- For packs containing up to 9 vials – thaw for approximately 12 hours in the refrigerator (2°C to 8°C) or 4 hours at room temperature (20°C to 25°C).
- For packs containing up to 14 vials – thaw for approximately 16 hours in the refrigerator (2°C to 8°C) or 6 hours at room temperature (20°C to 25°C).

Do not use Zolgensma unless thawed.

Once thawed, the medicinal product should not be re-frozen.

After thawing, gently swirl Zolgensma. Do NOT shake.

Do not use this medicine if you notice any particles or discolouration once the frozen product has thawed and prior to administration.

After thawing, Zolgensma should be given as soon as possible.

Administration

Zolgensma should be given to patients ONCE only.

The dose of Zolgensma and exact number of vials required for each patient is calculated according to the patient's weight (see SmPC sections 4.2 and 6.5).

To administer Zolgensma, draw the entire dose volume into the syringe. Once the dose volume is drawn into the syringe, it must be administered within 8 hours. Remove any air in the syringe before administering to the patient via intravenous infusion through a venous catheter. Insertion of a secondary ('back-up') catheter is recommended in case of blockage in the primary catheter.

Zolgensma should be administered with the syringe pump as a single intravenous infusion with a slow infusion of approximately 60 minutes. It should be administered as an intravenous infusion only. It should not be administered as a rapid intravenous injection or bolus. Following completion of infusion, the line should be flushed with sodium chloride 9 mg/mL (0.9%) solution for injection.

Disposal

Any unused medicinal product or waste material should be disposed of in accordance with the local guidelines on handling of biological waste.

Temporary Zolgensma shedding may occur, primarily through bodily waste. Caregivers and patients' families should be advised on the following instructions for the proper handling of patients' bodily fluids and waste:

- Good hand hygiene (wearing protective gloves and washing hands thoroughly afterwards with soap and warm running water, or an alcohol-based hand sanitiser) is required when coming into direct contact with patient's bodily fluids and waste for a minimum of 1 month after Zolgensma treatment.
- Disposable nappies should be sealed in double plastic bags and can be disposed of in household waste.