

3. كيفية إستعمال الدواء؟

يجب دائماً إستعمال الدواء حسب تعليمات الطبيب. المقدار الدوائي ونظام العلاج بحدان من قبل الطبيب فقط.

يتم حقن زوجينسما لطفلك من قبل طبيب أو ممرضة متخصصين في علاج حالة طفلك الطبية.

سوف يقوم الطبيب بتحديد كمية الدواء التي سيلقها طفلك وفق وزن طفلك.

يعطى المقدار الدوائي بالحقن داخل الوريد بواسطة التسريب لمدة واحدة الذي يستغرق تقريباً ساعة واحدة.

يتم إعطاء زوجينسما لطفلك مرة واحدة فقط.

سيلتقط طفلك أيضاً بريديزيلون (أوكوتوكستيروفيد آخر) عبر الفم، بينما من 24 ساعة قبل إعطاء زوجينسما. يكون المقدار الدوائي للأوكوتوكستيروفيد متعلقاً أيضاً بوزن طفلك. ستحدد الطبيب المقدار الدوائي الجعلاني الذي يجب إعطاؤه.

سيلتقط طفلك لاحقاً بالاكوتوكستيروفيدات يوماً ملبداً شهرين تقريباً بعد العلاج - زوجينسما، حتى تختفي إزيمات الكبد لدى طفلك إلى مستوى مقبول. سيؤخذ الطبيب ببطء المقدار الدوائي من الأوكوتوكستيروفيدات حتى يمكن إيقاف العلاج تماماً.

لا يجوز تجاوز المقدار الدوائي الموصى به.

إذا توفرت لديك أسلطة إضافية حول إستعمال الدواء، إستشر الطبيب أو الصيدلي.

4. الأعراض الجانبية

كما كل دواء، إن إستعمال زوجينسما قد يسبب أعراضًا جانبية لدى بعض المستعملين. لا تتدش من قائمة الأعراض الجانبية. من الجائز أن يعاني طفلك أي منها.

يجب توجيه فوراً للتقي علاجاً طبياً إذا تطورت لدى طفلك إحدى الأعراض الجانبية الخطيرة التالية:

أعراض جانبية شائعة (common) - تظهر لدى 1-10% من مستعملين من بين 100:

• كدمات أو نزف لفترة طول من المتاعد عند إصابة طفلك - قد تكون هذه علامات على إختفاض تعداد الصفيحات الدموية في الدم

• لون جلد رمادي أو أزرق شاحب، صعوبات في التنفس (مثل تنفس سريع، ضيق في التنفس)، إنتفاخ الذراعين والرجلين أو البطن - قد تكون هذه علامات لمشاكل محتملة في القلب

أعراض جانبية غير شائعة (uncommon) (rare) - تظهر لدى 1-10% من مستعملين من بين 1,000:

• تقيّبات، برقان (اصفار الجلد أو بياض العينين) أو تدلي اليقظة - قد تكون هذه علامات لتضرر الكبد (بما في ذلك تضخم القلب)

• ظهور كدمات بسوسة، إحتلالات، قلة التبول - قد تكون هذه علامات لإعتلال الأوعية الدقيقة الخاثري

أعراض جانبية إضافية:

أكبر الطبيب أو الممرضة إذا تطورت لدى طفلك الأعراض التالية:

أعراض جانبية شائعة جداً (very common) - تظهر لدى أكثر من مستعمل واحد من عشرة:

• إرتقان في إزيمات الكبد التي تظهر في فحوص الدم

أعراض جانبية شائعة (common) - تظهر لدى 1-10% من مستعملين من بين 100:

• تقيّبات، سخونة،

• قائمة الصفيحات (نسبة البروتين تروبيونين)

• إرتقان في نسبة البروتين تروبيونين

إذا ظهر عرض جانبي، إذا تفاقمت إحدى الأعراض الجانبية أو عندما تعاني من عرض جانبي لم يذكر في النشرة، عليك إستشارة الطبيب.

التبلغ عن أعراض جانبية:

بالإمكان التبلغ عن أعراض جانبية لوزارة الصحة بواسطة الضغط على الرابط التبليغ عن أعراض جانبية عقب علاج دوائي الموجود على الصفحة الرئيسية لموقع وزارة الصحة (www.health.gov.il) الذي يوجهك إلى النموذج المباشر للتبلغ عن أعراض جانبية، أو عن طريق تصفح الرابط:

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

5. كيفية تخزين الدواء؟

تجنب التسمم! يجب حفظ هذا الدواء وكل دواء آخر في مكان مغلق بعيداً عن متناول أيدي ومحال رؤية الأطفال وأو الرضع وذلك لتفادي إصابتهم بالتسوس.

لا تتسبب التسوس بدوره تعلميات صريحة من الطبيب.

المعلومات التالية مخصصة للطاقم الطبي الذي سيحضر ويعطي العلاج:

ظروف التخزين:

لا يجوز إستعمال الدواء بعد انتهاء تاريخ الصلاحية (exp. date) الذي يظهر على طرف القنبلة الصغيرة والكتون. يشير تاريخ الصلاحية إلى اليوم الأخير من نفس الشهر.

إرسالية الفتني الصغيرة تصل مجدهما (60°C).

مباشة عن الدواء من السوق يحب تجنبه في البراد، بدرجة حرارة 2-8 درجات مئوية في العالية الأصلية.

يجب إستعمال الدواء خلال 14 يوماً من موعد تلقي إرسالية الدواء.

لا يجوز تجميد الدواء ثانية. لا يجوز التخزين.

يحتوي هذا الدواء على غущويات مهندسة وراثية! يجب التخلص من الأدوية أو

النفايات التي لم تتعذر إستعمالها وفقاً لإرشادات المحلية لمعالجة النفايات البيولوجية. نظرًا لأن هذا الدواء س يتم إعطاؤه من قبل الطبيب، فإن الطبيب

مسؤول عن التخلص الصحيح للمنتج. ستساعد هذه الوسائل في حماية البيئة.

6. معلومات إضافية

يحتوي الدواء بالإضافة للمركب الفعال أيضاً على:

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

كيف يبدو الدواء وما هو محتوى الخلية:

زوجينسما هو محلول لتسريب شفاف حتى قائم قليلاً، عديم اللون حتى لو أتيق باهت.

يتم توفير زوجينسما ضمن قناني صغيرة تحتوي على حجم تعينة رمزي قدره 5.5 مل أو 8.3 مل. كل قننية مخصصة لاستعمال مرة واحدة فقط.

تحتوي كل علبة كرتون بين 2 L و 14 قننية صغيرة.

صاحب الامتياز والمصتورد وعنوانه: نوفارatis إسرائيل. م.ض.، ص.ب. 7126.

رقم سجل الدواء في سجل الأدوية الحكومي في وزارة الصحة: 165 75 36125.

تم إصدارها في يونيو 2024.

من أجل سهولة وتوين القراءة، تمت صياغة هذه النشرة بصيغة المذكر. على الرغم من ذلك، فإن الدواء مخصوص لكلا الجنسين.

ZOL APL APR24 V5

الترعرع بالدم، الأعضاء، الأنسجة والخلايا

بعد علاج طفلك بـ زوجينسما، فلا يمكنه الترعرع بالدم، الأعضاء، الأنسجة أو الخلايا، والسبب في ذلك هو أن زوجينسما هو علاج جيني.

الأطفال والمرأة

لم يتم إثبات سلامة ونجاعة أوناسيمنوجين أبييارفويفيك (abeparvovec) على الأطفال.

يجب التفكير بحذر بإعطاء أوناسيمنوجين أبييارفويفيك (abeparvovec) لأن العلاج المترافق بالكورتيكوستيروئيدات قد يؤثر سوءاً

على التطور العصبي.

هناك خبرة محدودة لدى متعالجين من عمر ستين وما فوق أو لدى متعالجين يزيدون وزن جسمهم عن 13.5 كيلو. لم يتم إثبات سلامة ونجاعة أوناسيمنوجين أبييارفويفيك (abeparvovec) لدى أولئك المتعالجين.

الفحوص والمتابعة

سيقوم الطبيب بإجراء فحص أضداد (أضداد AAV9) قبل العلاج. سيساعد الفحص في التقرير ما إذا كان هذا الدواء مناسباً لطفلك.

قد يسبب زوجينسما إرتقان في إزيمات الكبد أو تضرر الكبد.

قبل بدء العلاج بـ زوجينسما سيجتاز طفلك فحص دم لفحص الأداء الوظيفي للkid. سيجتاز طفلك أيضاً فحص دم منتظم لمدة 3 أشهر على الأقل بعد العلاج لمتابعة إرتقان إزيمات الكبد.

قد يؤدي زوجينسما إلى إختفاض في عدد الصفيحات الدموية في الدم (قلة الصفيحات).

يجب الانتباه إلى العلامات المحتملة لاختفاض تعداد الصفيحات الدموية بعد إعطاء زوجينسما إلى تغيرات في العلامات المترافق مع إرتقان إزيمات الكبد أو تضرر الكبد.

يمكن أن يسبب زوجينسما إرتقان في نسب بروتين القلب المسمى تروبيونين-1، والذي قد يشير إلى تضرر القلب.

يجب الانتباه إلى العلامات المحتملة لمشاكل القلب لدى طفلك بعد إعطاء زوجينسما، مثل لون جلد شاحب رمادي أو أزرق، صعوبات في التنفس، إنتفاخ الذراعين والرجلين أو البطن (أنظر الفقرة 4 لمعلومات إضافية).

قبل بدء العلاج بـ زوجينسما سيجتاز طفلك فحص دم لفحص كمية خلايا تروبيونين-1 في الدم (بما في ذلك خلايا الدم الحمراء والصفيحات الدموية)، وكذلك نسبة تروبيونين-1 في الجسم.

سيجتاز طفلك أيضاً فحص دم لشخص نسبة الكرياتينين، الذي يعتبر مؤشر لوظائف الكلى.

سيجتاز طفلك أيضاً فحص دم مترافق لفترة زمنية بعد تلقي العلاج وذلك لمتابعة التغيرات في نسب الصفيحات الدموية وتروبيونين-1.

التدخالات/التفاعلات بين الأدوية

إذا كان طفلك يتناول أو إذا تناول مؤخرًا أدوية أخرى بما في ذلك أدوية بدون وصفة طبية وإضافات غذائية، إحكام للطبيب، للمرة الأولى أو للصيدلي عن ذلك.

بريدينزولون

سيتلقى طفلك أيضاً علاجاً بالاكوتوكستيروفيدات مثل بريديزيلون لمدة شهرين تقريباً أو أكثر (أنظر أيضاً الفقرة 3 لمعلومات إضافية).

العلاج بالاكوتوكستيروفيدات في العامل مع أي إرتقان بإنzymات الكبد الذي قد يتتطور لدى طفلك بعد إعطاء زوجينسما.

اللقالجات

نظراً لأن الكوتوكستيروفيدات يمكن أن تؤثر على جهاز المناعة (الدفاع) للجسم، فقد يقرر الطبيب تأجيل إعطاء اللقالجات أثناء تلقي طفلك العلاج بالاكوتوكستيروفيدات.

الحمل، الإرضاخ والخصوبة

لا تتوفر معلومات حول إستعمال المستحضر لدى النساء الحوامل أو المرضعات.

لم تجر أيبحاث تقييم تأثير الدواء على خصوبة المرأة.

السيادة واستعمال الماكتنات

لا يوجد للدوااء تأثير أو له تأثير ضئيل على القدرة على السيادة أو إستعمال الماكتنات.

معلومات هامة عن بعض مركبات الدواء

يحتوي زوجينسما على صوديوم بمقدارها 4.6 ملغم صوديوم بكل ملليلتر الدواء. هذه الكمية هي 0.23% من الكمية القصوى الموصى بها للبالغ، والتي هي 2 غرام صوديوم، وفق منظمة الصحة العالمية (WHO). كل قننية صغيرة ذات 5.5 ملليلتر تحتوي على 25.3 ملغم صوديوم، وكل قننية صغيرة ذات 8.3 ملليلتر تحتوي على 38.2 ملغم صوديوم.

معلومات إضافية للوالدين/المعالج

يمكن أن ينقد زوجينسما الخلايا العصبية الحركية الحية، ولكن لا ينقد الخلايا العصبية الحركية الميتة. قد يكون لدى الأطفال الذين لديهم أمراض أقل خطورة SMA (مثل قلة المعنكفات أو إختفاض توتر العضلات ما يكفي من الخلايا العصبية الحركية لتنفس كبيرة في العلاج بـ زوجينسما.

قد لا يعلم زوجينسما بنفس مستوى لدى الأطفال لديهم سعيده شديد في العضلات أو شلل، مشكل في التنفس أو غير قادر على الاليج، أو لدى الأطفال يعانون من تشوهات كبيرة (مثل عيوب في القلب). بما في ذلك مرض لديهم

خطير بما في ذلك قصور الكبد والوفاة. إن العلامات المحتملة التي تساعد في تحديد إنتفاذه إليها بعد إعطاء هذا الدواء لطفلك تشمل تقيّبات، برقان (اصفار الجلد أو بياض العينين)، أو تدلي اليقظة.

يجب إخبار الطبيب المعالج على الفور إذا كنت تلاحظ أن طفلك طور آية أعراض تشير إلى تضرر الكبد.

نشرة للمستحضر بموجب أنظمة الصيدلة

(مستحضرات - 1986)

بسوق الدواء بموجب وصفة طبيب فقط

زوجينسما

معلق للتسريب الوريدي

التوكيل

المادة الفعالة: أوناسيمنوجين أبييارفويفيك

onasemnogene abeparvovec

تحتوي كل قننية صغيرة على: 2.0 × 10¹³ vector genomes/mL

المواد غير الفعالة ومولادات الحساسية: أنظر الفقرة 2 للبيان "معلومات إضافية".

إقرأ النشرة تمعن حتى نهايتها قبل إستعمال الدواء. إن توفرت لديك أسلطة إضافية، راجع الطبيب أو الصيدلي.

وُصف هذا الدواء لعلاج طفلك. فهو قد يضرهم حتى لو بدا لك أن مرضهم مشابه لمرضه.

بالإضافة للنشرة، توفر للمستحضر زوجينسما بطاقة معلومات حول الأمان للمتعالج - نشرة توجيهة للوالدين. تحتوي هذه البطاقة على معلومات

هامة حول الأمان، التي يتوجب عليك معرفتها قبل بدء العلاج وخال العلاج.

بـ زوجينسما والتصرف وفقها. يجب قراءة بطاقة المعلومات حول الأمان للمتعالج والنشرة للمستحضر بتمعن قبل بدء إستعمال المستحضر. يجنب

حفظ البطاقة لقراءتها بتمعن ثانية عند الحاجة.

1. لأي غرض مخصص الدواء؟

زوجينسما مخصص لعلاج:

- المرض الذي لديهم ضمور العضلات الشوكية (SMA)

- سيري لضمور العضلات الشوكية من نوع 1 (SMA type 1)، أو

- المرض الذي لديهم ضمور العضلات الشوكية من نوع 2 (SMA type 2) حتى

نسم من المورثة 3.

الفصيلة العلاجية: علاج جيني

كيف يُعمل الدواء:

ينجم مرض SMA عن خلل أو نقص في المورثة SMN1 اللازمة لإنتاج بروتين

ضروري المسمى بروتين SMN (Survival Motor Neuron) إلى موت الأعصاب التي تحكم في العضلات (الخلايا العصبية الحركية).

يعمل هذا الدواء عن طريق توفير نسخة شغاللة للمورثة SMN1 التي تساعد الجسم على إنتاج كميةكافية من بروتين SMN. يتم نقل المورثة إلى الخلايا حيث يكون ضرورياً من أجلها بواسطة تقليل فيروس لا يسبب المرض للإنسان.

2. قبل إستعمال الدواء

لا يجوز إستعمال الدواء إذا

كان طفلك حساساً (أليرجي) للمادة الفعالة (abeparvovec) أو لك واحد من المركبات الإضافية التي يحتويها الدواء

كما هو مفصل في الفقرة 6.

مشكلات في الكبد

قبل العلاج بـ زوجينسما، أكبر الطبيب إذا كانت لدى طفلك أي مشكل في في الجسم) التي ينبعها الكبد أو تضرر الكبد. إن ضرر الكبد قد يؤدي لنتائج

خطيرة بما في ذلك قصور الكبد والوفاة. إن العلامات المحتملة التي تعي

الانتباه إليها بعد إعطاء هذا الدواء لطفلك تشمل تقيّبات، برقان (اصفار الجلد أو بياض العينين)، أو تدلي اليقظة.

يجب إخبار الطبيب المعالج على الفور إذا كنت تلاحظ أن طفلك طور آية أعراض تشير إلى تضرر الكبد.

تلوث

بعد العلاج - زوجينسما قد يؤدي إلى مضاعفات خطيرة. يجب على المعالجين

منهم على اتصال وثيق بالمتاعل إتاحة إجراءات الوقاية من التلوثات (مثل:

نظافة اليدين، قواعد التصرف عند السعال/ العطس، الحد من تماس مختلط).

يجب إتاحة لحالات متحمّلة لتوث مثيل سعال، صفير، عطاس، رعش، آلام في

الحنجرة أو سخونة. يجب إلقاء الطبيب العلاج فوراً إذا لاحظت أن طفلك طور آية أعراض تشير إلى تلوث قبل أو بعد العلاج بـ زوجينسما.

عملية تثخن لدود لم الدم في الأوعية الدموية الصغيرة (اعتلال الأوعية الدقيقة الطرفية).

هناك تقارير عن مرض تطور لديهم إعتلال الأوعية الدقيقة الطرفية في غضون أسبوعين بعد العلاج بـ زوجينسما. يزداد إعتلال الأوعية الدقيقة الطرفية بإختفاض في خلايا الدم الحمراء، والخلايا المشاركة في عملية تثخن الدم (الصفيحات الدموية) وقد يؤدي إلى الوفاة. قد تؤثر الخثارات الدموية هذه على

كلية طفلك. من الجائز أن يرغب طبيب طفلك في فحص دم لطفلك (عداد الصفيحات الدموية) وضغط الدم.

العلامات المختلبة التي يجب عليك إنتباه إليها فيها بعد إعطاء زوجينسما لطفلك تشمل طفرات كمامات (أذنة دموية) سهولة، نوبات، احتلالات أو قلة التبول (انظر الفقرة 4 لمعلومات إضافية).

لدى طفلك إحدى هذه العلامات.

המִדָּע הַבָּא מֵיּוּד לְצֹוֹת רִפְאִי 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.