

**Листок-вкладыш - информация для пациента****Золгенсма<sup>®</sup>, 2,0×10<sup>13</sup> вектор-геномов/мл, раствор для инфузий**

Действующее вещество: онасемноген абепарвовек

▼ Лекарственный препарат подлежит дополнительному мониторингу, который способствует быстрому выявлению новых сведений о безопасности. Вы можете помочь, сообщая информацию о любых нежелательных реакциях, которые могут возникнуть у Вашего ребенка в период применения лекарственного препарата (в том числе и о случаях его неэффективности). Способ сообщения о нежелательных реакциях описан в разделе 4 листка-вкладыша.

**Перед приемом препарата Вашим ребенком полностью прочитайте листок-вкладыш, поскольку в нем содержатся важные для Вас сведения.**

- Сохраните листок-вкладыш. Возможно, Вам потребуется прочитать его еще раз.
- Если у Вас возникли дополнительные вопросы, обратитесь к лечащему врачу Вашего ребенка.
- Если у Вашего ребенка возникли какие-либо нежелательные реакции, обратитесь к лечащему врачу Вашего ребенка. Данная рекомендация распространяется на любые возможные нежелательные реакции, в том числе на не перечисленные в разделе 4 листка-вкладыша.

**СОДЕРЖАНИЕ ЛИСТКА-ВКЛАДЫША**

1. Что из себя представляет препарат Золгенсма<sup>®</sup>, и для чего его применяют
2. О чем следует знать Вам перед применением препарата Золгенсма<sup>®</sup> для Вашего ребенка
3. Применение препарата Золгенсма<sup>®</sup>
4. Возможные нежелательные реакции
5. Хранение препарата Золгенсма<sup>®</sup>
6. Содержимое упаковки и прочие сведения

**1. Что из себя представляет препарат Золгенсма<sup>®</sup>, и для чего его применяют**

Препарат Золгенсма<sup>®</sup> представляет собой генотерапевтический препарат. Действующее вещество препарата, онасемноген абепарвовек, содержит генетический материал человека. Фармакотерапевтическая группа: другие средства для лечения заболеваний костно-мышечной системы.

## **Показания к применению**

Препарат Золгенсма® показан для применения у пациентов со спинальной мышечной атрофией (СМА) с биаллельной мутацией в гене SMN1.

## **Способ действия препарата Золгенсма®**

СМА развивается при наличии дефекта в гене или отсутствии гена, необходимого для производства незаменимого белка под названием белок «выживаемости двигательных нейронов» (SMN). Если в организме отсутствует белок SMN, происходит гибель нервов, контролирующих движения мышц (двигательных нейронов). Это приводит к ослаблению и атрофии мышц с последующей утратой способности к движению.

Препарат Золгенсма® доставляет в организм человека полностью функционирующую копию гена SMN, благодаря которой обеспечивается продукция белка SMN. Данный ген доставляется в нуждающиеся в нем клетки с помощью измененного вируса (вирусного вектора), который не может вызвать заболевание у человека.

Если у Вас остались вопросы о том, как действует препарат Золгенсма®, или почему он был назначен, обратитесь к лечащему врачу Вашего ребенка или другому медицинскому работнику.

## **2. О чем следует знать перед применением препарата Золгенсма®**

Тщательно выполняйте рекомендации лечащего врача. Они могут отличаться от общей информации в этом листке-вкладыше.

### **Противопоказания**

**Не применяйте препарат Золгенсма®:**

- если у Вашего ребенка аллергия на онасемноген абепарвовек или любые другие компоненты препарата (перечисленные в разделе 6 листка - вкладыша).

### **Особые указания и меры предосторожности**

Перед введением препарата Вашему ребенку проведут анализы на наличие антител к вирусу, чтобы проверить, подходит ли ему/ей данный препарат.

**Если что-то из перечисленного относится к Вашему ребенку, сообщите об этом лечащему врачу или другому медицинскому работнику.**

- **Заболевания печени.** При лечении препаратом Золгенсма® может развиваться иммунный ответ, вызывающий повышение уровня ферментов печени или в редких случаях приводящий к ее повреждению. Повреждение печени может привести к серьезным последствиям, включая печеночную недостаточность и смерть. Возможные

признаки, на которые следует обратить внимание после введения препарата, включают рвоту, желтуху (пожелтение кожи или белков глаз) и снижение внимания. Немедленно сообщите врачу, если Вы заметили, что у Вашего ребенка появляются какие-либо симптомы, указывающие на повреждение печени. Перед началом лечения препаратом Золгенсма® Вашему ребенку будет проведен анализ крови для оценки функции печени. Кроме того, после введения препарата (в течение не менее 3 месяцев) будут проводиться контрольные анализы крови для исключения повышения уровня ферментов печени. Более подробная информация приведена в разделе 4.

- **Инфекция (например, простуда, грипп или бронхолит), развивающаяся у ребенка до или после введения препарата Золгенсма®**, может привести к более серьезным осложнениям. Лица, осуществляющие уход, и лица, находящиеся в тесном контакте с пациентом, должны соблюдать правила профилактики инфекций (например, гигиена рук, респираторная гигиена/кашлевой этикет, ограничение потенциальных контактов). Признаки возможной инфекции включают кашель, свистящее дыхание, чихание, насморк, боль в горле и повышение температуры тела. В случае появления у Вашего ребенка каких-либо симптомов, свидетельствующих об инфекции, **до или после** введения препарата Золгенсма® незамедлительно сообщите об этом лечащему врачу.
- **Кровоподтеки или кровотечение после введения препарата Золгенсма®**. Применение препарата Золгенсма® может снижать уровень тромбоцитов (тромбоцитопения). Как правило, это происходит в течение первых трех недель после введения препарата Золгенсма®. Перед началом лечения препаратом Золгенсма® Вашему ребенку будет проведен анализ крови для определения уровня тромбоцитов. Кроме того, в течение определенного периода времени после лечения Вашему ребенку будут проводиться регулярные анализы крови для контроля изменений уровня тромбоцитов. Более подробная информация приведена в разделе 4.
- **Обратитесь за неотложной медицинской помощью, если у Вашего ребенка отмечается склонность к образованию синяков, судороги (припадки) или уменьшение количества выделяемой мочи после введения препарата Золгенсма®**. Нарушение свертывания крови в мелких сосудах (тромботическая микроангиопатия) сопровождается снижением количества эритроцитов и клеток, участвующих в процессе свертывания (тромбоцитов). Образование сгустков крови у Вашего ребенка может повлиять на работу почек. Данное явление наблюдалось, как правило, в течение первых двух недель после введения препарата Золгенсма®. Перед применением

препарата Золгенсма® Вашему ребенку будет выполнен анализ крови для определения количества клеток крови (включая эритроциты и тромбоциты), а также уровня креатинина - показателя, который позволяет оценить функцию почек. После введения препарата Золгенсма® врач Вашего ребенка может назначить проведение анализа крови (для определения уровня тромбоцитов) и измерение артериального давления. Более подробная информация приведена в разделе 4.

- **После применения препарата Золгенсма® у Вашего ребенка наблюдается сероватый/голубоватый цвет кожи, затрудненное дыхание (например, учащенное дыхание, одышка) в состоянии покоя или при физической активности, быстрая усталость или потливость во время кормления.** Применение препарата Золгенсма® может вызывать повышение уровня специфического белка сердечной мышцы под названием «тропонин I». Немедленно сообщите лечащему врачу Вашего ребенка, если вы заметили у него какие-либо из вышеперечисленных симптомов, которые являются признаками возможных проблем с сердцем. Более подробная информация приведена в разделе 4.
- **Если у вашего ребенка возникли нежелательные реакции, связанные с инфузией, во время и/или вскоре после инфузии препарата Золгенсма®.** Признаки и симптомы могут включать сыпь, крапивницу, рвоту, затрудненное дыхание, одышку, изменения частоты сердечных сокращений и артериального давления. Немедленно сообщите врачу или поставщику медицинских услуг Вашего ребенка, если у Вашего ребенка возникли эти или любые другие новые признаки и симптомы во время или вскоре после инфузии. Перед выпиской Вашего ребенка врач предоставит вам информацию о том, что делать, если у Вашего ребенка возникнут новые нежелательные реакции или повторно появятся ранее наблюдавшиеся нежелательные реакции после того, как вы покинете медицинское учреждение.

#### Дополнительная информация для родителей/оказывающих уход лиц

##### *СМА в поздней стадии*

Препарат Золгенсма® может спасти жизнеспособные двигательные нейроны, однако не способен вернуть к жизни уже погибшие клетки. Лечение препаратом Золгенсма® особенно эффективно у детей с менее выраженными симптомами СМА (такими как отсутствие рефлексов или снижение мышечного тонуса), которые имеют достаточное количество жизнеспособных двигательных нейронов. Эффект от применения препарата Золгенсма® может снижаться у детей с тяжелой мышечной слабостью, проблемами с дыханием, потребностью в постоянной искусственной вентиляции легких (ИВЛ) или

нарушенной функцией глотания. Лечащий врач определит, может ли подойти данный препарат Вашему ребенку.

### *Теоретический риск возникновения опухолей, связанный с потенциальным внедрением в ДНК*

Существует вероятность, что такие методы лечения, как препарат Золгенсма<sup>®</sup>, могут внедряться в ДНК клеток человеческого тела. Как следствие, препарат Золгенсма<sup>®</sup> может способствовать риску возникновения опухолей из-за особенностей препарата.

### *Правила гигиены*

После введения препарата Золгенсма<sup>®</sup> входящее в его состав действующее вещество может некоторое время выделяться из организма ребенка с продуктами жизнедеятельности. Родителям и оказывающим уход лицам следует строго соблюдать правила гигиены рук в течение не менее 1 месяца после введения препарата Золгенсма<sup>®</sup>. Надевайте защитные перчатки при непосредственном контакте с физиологическими жидкостями Вашего ребенка или продуктами жизнедеятельности, после чего тщательно мойте руки с мылом в теплой проточной воде или обрабатывайте дезинфицирующим средством для рук на спиртовой основе. Для утилизации загрязненных подгузников используйте одноразовые пакеты для мусора. Одноразовые подгузники можно утилизировать с обычными бытовыми отходами.

Перечисленные правила необходимо соблюдать по меньшей мере в течение 1 месяца после введения препарата Золгенсма<sup>®</sup>. Если у Вас остались вопросы, обратитесь к лечащему врачу Вашего ребенка или другому медицинскому работнику.

### *Возможность отслеживания*

Чтобы отслеживать прием таких препаратов, как Золгенсма<sup>®</sup>, врач вашего ребенка будет записывать наименование и номер серии введенного препарата в медицинскую карту вашего ребенка.

### *Антитела к AAV9*

Наличие определенных антител, а именно антител к вирусу AAV9, который используется при производстве препарата Золгенсма<sup>®</sup>, может привести к развитию у Вашего ребенка иммунной реакции на препарат Золгенсма<sup>®</sup>. Перед началом лечения препаратом Золгенсма<sup>®</sup> врач выполнит анализ крови на наличие у ребенка антител к AAV9.

### **Другие препараты и препарат Золгенсма<sup>®</sup>**

Исследования по изучению взаимодействия с другими лекарственными препаратами не проводились. Опыт совместного применения препарата Золгенсма<sup>®</sup> с препаратами или

веществами, повреждающими печень, или с другими препаратами для лечения СМА ограничен.

Сообщите лечащему врачу Вашего ребенка или другому медицинскому работнику, если ребенок принимает, недавно принимал или может принимать какие-либо другие лекарственные препараты, включая отпускаемые без рецепта.

- **Преднизолон.** В связи с введением препарата Золгенсма® Ваш ребенок также будет получать препарат под названием «преднизолон» в течение определенного периода времени (см. также раздел 3). Преднизолон относится к группе глюкокортикостероидов, которые применяются с целью профилактики возможного повышения уровня ферментов печени после введения препарата Золгенсма®. С этой целью врач назначит Вашему ребенку преднизолон или другой глюкокортикостероид.
- **Вакцинация.** В связи с тем, что глюкокортикостероиды оказывают влияние на иммунную систему, лечащий врач Вашего ребенка может счесть необходимым отложить проведение некоторых видов вакцинации во время лечения преднизолоном или другим глюкокортикостероидом. Если у Вас остались вопросы, обратитесь к лечащему врачу Вашего ребенка или другому медицинскому работнику.

Если Вы не уверены в том, что препарат, который получает Ваш ребенок, является одним из перечисленных выше, проконсультируйтесь с лечащим врачом Вашего ребенка или другим медицинским работником.

#### **Управление транспортными средствами и работа с механизмами**

Препарат Золгенсма® не влияет или оказывает незначительное влияние на способность управлять транспортными средствами и работу с механизмами.

#### **Препарат Золгенсма® содержит натрий**

Данный препарат содержит 4,6 мг натрия на 1 мл. Каждый флакон объемом 5,5 мл содержит 25,3 мг натрия, каждый флакон объемом 8,3 мл содержит 38,2 мг натрия. Необходимо учитывать пациентам, находящимся на диете с ограничением поступления натрия.

### **3. Применение препарата Золгенсма®**

Препарат Золгенсма® будет введен Вашему ребенку врачом или медицинским работником.

#### **Рекомендуемая доза**

Доза препарата Золгенсма® измеряется в единицах, называемых «векторными геномами», и будет определена лечащим врачом с учетом массы тела ребенка.

Рекомендуемая доза препарата Золгенсма® составляет  $1,1 \times 10^{14}$  векторных геномов на килограмм (кг) массы тела.

#### **Путь и (или) способ введения**

Препарат будет вводиться ребенку внутривенно (в вену) путем однократной (капельной) инфузии в течение приблизительно 60 минут.

#### **Продолжительность терапии**

**Препарат Золгенсма® вводят только ОДИН раз.**

**Если Вашему ребенку ввели препарата Золгенсма® больше, чем следовало**

Дозировка препарата Золгенсма® подбирается в точном соответствии с массой тела Вашего ребенка, в связи с этим передозировка маловероятна.

#### **Препараты, применяемые во время лечения препаратом Золгенсма®**

За 24 ч до введения препарата Золгенсма® Ваш ребенок также будет получать преднизолон (или другой глюкокортикостероид) через рот. Доза глюкокортикостероида также будет определена с учетом массы тела ребенка. Рекомендуемая доза преднизолона составляет 1 мг/кг массы тела в сутки. Лечащий врач определит общую дозу глюкокортикостероида для Вашего ребенка.

Ваш ребенок будет получать глюкокортикостероид ежедневно в течение как минимум 2 месяцев после введения дозы препарата Золгенсма® или до тех пор, пока уровень ферментов печени не снизится до приемлемого уровня. Лечение глюкокортикостероидом прекращают путем постепенного снижения дозы. Врач расскажет, когда и как применение глюкокортикостероида будет прекращено.

Если у Вас остались вопросы, связанные с применением препарата Золгенсма® или преднизолона, Вы можете задать их лечащему врачу Вашего ребенка или другому медицинскому работнику.

#### **4. Возможные нежелательные реакции**

Подобно всем лекарственным препаратам препарат Золгенсма® может вызывать нежелательные реакции, однако они возникают не у всех.

**Некоторые нежелательные реакции могут быть серьезными.**

**Незамедлительно обратитесь за медицинской помощью, если у Вашего ребенка наблюдается одна из перечисленных серьезных нежелательных реакций.**

**Часто:** могут возникать не более чем у 1 человека из 10

- Кровоподтеки или кровотечения, сохраняющиеся дольше, чем обычно после травмы – возможные признаки снижения уровня тромбоцитов.

**Нечасто:** могут возникать не более чем у 1 человека из 100

- Склонность к образованию синяков, судороги (припадки), уменьшение количества выделяемой мочи – возможные признаки тромботической микроангиопатии.
- Рвота, желтуха (пожелтение кожи или белков глаз) или снижение внимания – возможные признаки поражения печени (включая печеночную недостаточность).
- Сыпь, крапивница, рвота, затрудненное дыхание, одышка и/или изменения частоты сердечных сокращений и артериального давления во время и/или вскоре после инфузии — это могут быть признаки и симптомы инфузионной реакции.

**Редко:** могут возникать не более чем у 1 человека из 1 000

- Серьезные аллергические реакции (анафилактические реакции)

#### Другие возможные нежелательные реакции

Если у Вашего ребенка отмечаются какие-либо другие нежелательные реакции, сообщите об этом лечащему врачу Вашего ребенка или другому медицинскому работнику. Могут развиваться следующие нежелательные реакции.

**Очень часто:** могут возникать более чем у 1 человека из 10

- Повышение уровня ферментов печени по результатам анализа крови

**Часто:** могут возникать не более чем у 1 человека из 10

- Рвота
- Лихорадка
- Повышение тропонина-I (белка сердечной мышцы), наблюдаемое в анализах крови

Если Вы заметили какие-либо нежелательные реакции, не указанные в данном листке-вкладыше, сообщите об этом лечащему врачу Вашего ребенка или другому медицинскому работнику.

#### **Сообщение о нежелательных реакциях**

Если у Вашего ребенка возникают какие-либо нежелательные реакции, проконсультируйтесь с врачом. Данная рекомендация распространяется на любые возможные нежелательные реакции, в том числе на не перечисленные в листке-вкладыше.

Вы также можете сообщить о нежелательных реакциях напрямую через систему сообщений государств - членов Евразийского экономического союза (см. ниже). Сообщая о нежелательных реакциях, Вы помогаете получить больше сведений о безопасности препарата.

#### Российская Федерация

Федеральная служба по надзору в сфере здравоохранения

Адрес: 109012, г. Москва, Славянская площадь, д. 4, стр. 1

Телефон: +7 800 550-99-03

Электронная почта: [pharm@roszdravnadzor.gov.ru](mailto:pharm@roszdravnadzor.gov.ru)

Сайт в информационно-телекоммуникационной сети «Интернет»:

<https://www.roszdravnadzor.gov.ru>

#### Республика Беларусь

УП «Центр экспертиз и испытаний в здравоохранении»

Адрес: 220037, г. Минск, пер. Товарищеский, 2а

Телефон: +375 (17) 242-00-29

Факс: +375 (17) 242-00-29

Электронная почта: [rcpl@rceth.by](mailto:rcpl@rceth.by)

Сайт в информационно-телекоммуникационной сети «Интернет»: <https://www.rceth.by>

#### Республика Казахстан

РГП на ПХВ «Национальный центр экспертизы лекарственных средств и медицинских изделий» Комитета медицинского и фармацевтического контроля Министерства здравоохранения Республики Казахстан

Адрес: 010000, г. Астана, ул. А.Иманова, 13, 4 этаж

Телефон: +7 7172 235 135

Электронная почта: [farm@dari.kz](mailto:farm@dari.kz), [pdlc@dari.kz](mailto:pdlc@dari.kz), [vigilance@dari.kz](mailto:vigilance@dari.kz)

Сайт в информационно-телекоммуникационной сети «Интернет»: [www.ndda.kz](http://www.ndda.kz)

### **5. Хранение препарата Золгенсма®**

Храните препарат в недоступном для ребенка месте так, чтобы ребенок не мог увидеть его.

Не применяйте препарат после истечения срока годности (срока хранения), указанного на этикетке флакона и картонной упаковке.

Хранить при температуре не выше минус 60 °С.

Хранить в оригинальной картонной упаковке до момента использования.

После получения хранить в холодильнике при температуре  $2^{\circ}\text{C} - 8^{\circ}\text{C}$ .

Не замораживать повторно.

Препарат Золгенсма<sup>®</sup> необходимо использовать в течение 14 дней с момента получения флаконов.

Этот препарат содержит генетически модифицированные вирусные частицы. Неиспользованный препарат или отходы следует утилизировать в соответствии с установленными национальным законодательством требованиями по обращению с биологическими отходами. Так как введение этого препарата осуществляет медицинский работник, он является ответственным за правильное уничтожение препарата. Эти меры позволят защитить окружающую среду.

#### Условия транспортирования

При температуре не выше минус  $60^{\circ}\text{C}$ .

## **6. Содержимое упаковки и прочие сведения**

### **Препарат Золгенсма<sup>®</sup> содержит**

Действующим веществом является онасемноген абепарвовек. Один миллилитр раствора содержит  $2,0 \times 10^{13}$  вектор-геномов (вг). Прочими вспомогательными веществами являются: трометамин, магния хлорид, натрия хлорид, полоксамер 188, хлористоводородная кислота, вода для инъекций.

Препарат Золгенсма<sup>®</sup> содержит натрий (см. раздел 2).

### **Внешний вид препарата Золгенсма<sup>®</sup> и содержимое упаковки**

Раствор для инфузий.

От прозрачного до слегка опалесцирующего, от бесцветного до слегка белого цвета раствор.

По 5,5 или 8,3 мл раствора для инфузий в стерильный, бесцветный пластиковый флакон Crystal Zenith из циклоолефинового полимера объемом 10 мл, укупоренный серой резиновой пробкой из хлорбутила, обкатанной алюминиевым колпачком с пластиковой отщелкивающейся крышкой («flip-off» устройство) светло-зеленого цвета.

Набор из 2-14 флаконов по 5,5 мл и/или 8,3 мл в картонную подложку для флаконов вместе с инструкцией по медицинскому применению в пачку картонную, на которую нанесен стикер.

Варианты конфигурации наборов:

| Флакон объемом<br>5,5 мл | Флакон объемом<br>8,3 мл |
|--------------------------|--------------------------|
| 0                        | 2                        |
| 2                        | 1                        |
| 1                        | 2                        |
| 0                        | 3                        |
| 2                        | 2                        |
| 1                        | 3                        |
| 0                        | 4                        |
| 2                        | 3                        |
| 1                        | 4                        |
| 0                        | 5                        |
| 2                        | 4                        |
| 1                        | 5                        |
| 0                        | 6                        |
| 2                        | 5                        |
| 1                        | 6                        |
| 0                        | 7                        |
| 2                        | 6                        |
| 1                        | 7                        |
| 0                        | 8                        |
| 2                        | 7                        |
| 1                        | 8                        |
| 0                        | 9                        |
| 2                        | 8                        |
| 1                        | 9                        |
| 0                        | 10                       |
| 2                        | 9                        |
| 1                        | 10                       |
| 0                        | 11                       |
| 2                        | 10                       |
| 1                        | 11                       |
| 0                        | 12                       |
| 2                        | 11                       |
| 1                        | 12                       |
| 0                        | 13                       |
| 2                        | 12                       |
| 1                        | 13                       |
| 0                        | 14                       |

Допускается наличие контроля первичного вскрытия.

**Держатель регистрационного удостоверения**

Швейцария / Switzerland

Новартис Фарма АГ / Novartis Pharma AG

Лихтштрассе 35, 4056 Базель / Lichtstrasse 35, 4056 Basel

**Производитель**

США / USA

Новартис Инновационные Технологии Инк. / Novartis Innovative Technologies Inc.

2512, Сауф Трицентр Бульвар, Дарем, штат Северная Каролина, 27713 / 2512 S. TriCenter Blvd., Durham, North Carolina (NC) 27713

**За любой информацией о препарате, а также в случаях возникновения претензий следует обращаться к локальному представителю держателя регистрационного удостоверения:**

Российская Федерация

ООО «Новартис Фарма»

Адрес: 125315 г. Москва, Ленинградский проспект, д. 70

Телефон: +7 495 967 12 70

Факс: +7 495 967 12 68

Электронная почта: drug.safety\_russia@novartis.com

Республика Беларусь

Представительство АО «Novartis Pharma Services AG» (Швейцарская Конфедерация) в Республике Беларусь

Адрес: 220069, г. Минск, пр-т Дзержинского, 5, пом. 3, офис 3–1

Телефон: +375 (17) 360 03 65

Электронная почта: drugsafety.cis@novartis.com

Республика Казахстан

Филиал Компании «Новартис Фарма Сервисэз АГ» в Республике Казахстан

Адрес: 050022, г. Алматы, ул. Курмангазы, 95

Телефон: +7 727 258 24 47

Электронная почта: drugsafety.cis@novartis.com

**Листок-вкладыш пересмотрен**

**Прочие источники информации**

Подробные сведения о препарате содержатся на веб-сайте Союза <http://eec.eaeunion.org/>

<

>

(линия отрыва или отреза)

Следующие сведения предназначены исключительно для медицинских работников:

Важно: пожалуйста, изучите общую характеристику лекарственного препарата (ОХЛП) перед введением.

Каждый флакон предназначен только для однократного применения.

Препарат Золгенсма® содержит генетически модифицированные вирусные частицы.

Следует соблюдать местные рекомендации по обращению с биологическими отходами.

Препарат Золгенсма® предназначен только для однократной внутривенной инфузии.

Номинальная доза онасемноген абепаровека, которую получит пациент, составляет  $1,1 \times 10^{14}$  вг/кг. Общий вводимый объем препарата Золгенсма® определяется массой тела пациента.

#### Передозировка

Данных по передозировке препарата Золгенсма® в клинических исследованиях получено не было. В случае системного иммунного ответа рекомендуется скорректировать дозу преднизолона и тщательно наблюдать за лабораторными показателями (включая биохимические и гематологические показатели) и клиническим состоянием пациента.

#### Обращение с препаратом

- Подготовку препарата к инфузии следует проводить с соблюдением правил асептики.
- Следует использовать средства индивидуальной защиты (включая перчатки, защитные очки, лабораторный халат и нарукавники) во время подготовки препарата и последующей его инфузии. При наличии порезов или царапин на коже медицинскому персоналу не следует проводить каких-либо манипуляций с препаратом.
- Пролитую часть препарата следует убрать при помощи абсорбирующей марлевой салфетки, поверхность обработать дезинфицирующим раствором (хлорсодержащим), а затем спиртовыми салфетками. Все использованные для очистки средства следует утилизировать в двойном пакете в соответствии с требованиями по утилизации биологических отходов.
- Все материалы, которые могли быть в контакте с онасемноген абепаровеком (например, флакон, все материалы, используемые для инфузии, включая стерильные салфетки и иглы), должны быть утилизированы в соответствии с требованиями по утилизации биологических отходов.

#### Случайный контакт

- Следует избегать случайного контакта с ~~онкогенным~~ ~~абнормальным~~ препаратом. При попадании на кожу пораженный участок следует тщательно промыть водой с мылом в течение не менее 15 минут. При попадании в глаза их необходимо тщательно промыть водой в течение не менее 15 минут.

#### Хранение

- Препарат транспортируется в условиях глубокой заморозки ( $\leq -60^{\circ}\text{C}$ ). Немедленно после получения флаконы с препаратом в оригинальной упаковке необходимо поместить в холодильник с температурой  $2^{\circ}\text{C} - 8^{\circ}\text{C}$ . Терапию препаратом Золгенсма<sup>®</sup> необходимо провести в течение 14 дней с момента получения препарата. Дату получения следует отметить на картонной пачке до помещения препарата в холодильник.

#### Подготовка

- Перед введением препарат необходимо разморозить.
- Для размораживания набора до 9 флаконов в холодильнике требуется около 12 часов.
- Для размораживания набора до 14 флаконов в холодильнике требуется около 16 часов.
- Альтернативно при необходимости немедленного введения возможно размораживание препарата при комнатной температуре. Для размораживания набора до 9 флаконов при комнатной температуре ( $20^{\circ}\text{C} - 25^{\circ}\text{C}$ ) требуется около 4 часов. Для размораживания набора до 14 флаконов при комнатной температуре ( $20^{\circ}\text{C} - 25^{\circ}\text{C}$ ) требуется около 6 часов.
- Не используйте препарат Золгенсма<sup>®</sup> до полного размораживания.
- После разморозки препарат не должен быть заморожен повторно.
- После разморозки, аккуратно перемешайте раствор, осторожно вращая флакон. **Не встряхивать.**
- В случае изменения цвета или обнаружения перед введением каких-либо частиц в размороженном растворе, не используйте препарат.
- После размораживания препарат необходимо ввести как можно раньше.

#### Введение

- Препарат Золгенсма<sup>®</sup> предназначен только для однократной внутривенной инфузии.
- Доза препарата Золгенсма<sup>®</sup> и точное количество флаконов, необходимое для каждого пациента, определяется в соответствии с массой тела пациента (см. разделы 4.2 и 6.5 ОХЛП).
- Непосредственно перед введением наберите полный объем дозы препарата в шприц. Шприц, содержащий необходимый объем препарата, следует использовать в течение 8

часов. Необходимо удалить пузырьки воздуха из шприца перед введением препарата пациенту с помощью внутривенной инфузии через венозный катетер. Рекомендовано установить второй в/в («запасной») катетер на случай закупоривания основного катетера.

- Препарат вводят при помощи инфузионного шприцевого насоса однократной внутривенной инфузией медленно в течение приблизительно 60 минут. Препарат следует вводить только путем внутривенной инфузии. Не вводите препарат путем быстрой внутривенной или болюсной инъекции. После завершения инфузии следует промыть инфузионную магистраль 9 мг/мл (0,9%) раствором натрия хлорида.

#### Несовместимость

- Учитывая отсутствие исследований о лекарственной совместимости, данный препарат нельзя смешивать с другими.

#### Утилизация

- Неиспользованный остаток препарата и все отходы следует утилизировать в соответствии с требованиями по утилизации биологических отходов.
- Временное выделение онасемноген абепаровока происходит, главным образом, с продуктами жизнедеятельности. Лицам, осуществляющим уход, и семьям пациентов следует рекомендовать следующие инструкции по правильному обращению с испражнениями пациента:
  - В течение как минимум одного месяца после введения препарата следует тщательно соблюдать гигиену рук (надевать защитные перчатки и тщательно мыть руки после этого теплой проточной водой с мылом или использовать дезинфицирующее средство для рук на спиртовой основе) после непосредственного контакта с продуктами жизнедеятельности пациента.
  - Одноразовые подгузники можно плотно упаковывать в двойные пластиковые пакеты и утилизировать вместе с бытовыми отходами.