KULLANMA TALİMATI

NEXVIAZYME 100 mg infüzyonluk çözelti hazırlamada kullanılacak konsantre için toz

Damar içine uygulanır.
Steril

- ***Etkin madde:*** Her tek kullanımlık flakon, 100 mg avalglukozidaz alfa içerir.
- ***Yardımcı maddeler:*** Glisin, L-Histidin, L-Histidin HCl monohidrat, mannitol Polisorbat 80

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

Başlıkları yer almaktadır.

1. NEXVIAZYME nedir ve ne için kullanılır?

NEXVIAZYME, sulandırılmak ve seyreltmek için tek dozluk bir cam flakon içinde, beyaz ila soluk sarı liyofilize bir toz olarak 100 mg avalglukozidaz alfa içerir.

NEXVIAZYME'in etken maddesi avalglukozidaz alfa, Pompe hastalığı denilen hastalıkta eksik olan doğal enzimin yerine kullanılması amaçlanan yapay bir enzimdir.

Pompe hastalığı olan kişilerde alfa-glukozidaz denilen enzim seviyeleri düşüktür. Bu enzim glikojen (bir tür karbonhidrat) seviyelerini korumak için vücuda yardımcı olur. Glikojen vücuda enerji sağlar ancak Pompe hastalığında glikojen metabolizması bozulur.

NEXVIAZYME, geç başlangıçlı Pompe hastalığı (lizozomal asit alfa-glukozidaz [GAA] eksikliği) olan 1 yaş ve üzerindeki hastaların tedavisi için kullanılır.

2. NEXVIAZYME'i kullanmadan önce dikkat edilmesi gerekenler

NEXVIAZYME'i aşağıdaki durumlarda KULLANMAYINIZ

Eğer,
- Avalglukozidaz alfa'ya veya bu ilacın içeriğinde yer alan maddelerin herhangi birine karşı alerjiniz varsa.

NEXVIAZYME'i aşağıdaki durumlarda DİKKATLİ KULLANINIZ

NEXVIAZYME'i kullanmadan önce doktorunuza danışınız.

Aşırı duyarlılık reaksiyonları (anafilaksiyi de içeren) ve infüzyon ile ilişkili reaksiyonlar

Eğer NEXVIAZYME ile tedavi ediliyorsanız, ilacı aldığınız esnada ya da infüzyonu takip eden saatler içerisinde alerjik reaksiyonlar veya infüzyon ile ilişkili reaksiyon deneyimleyebilirsiniz (bkz. Bölüm 4). İnfüzyona bağlı reaksiyonların çoğu hafif veya orta şiddette olmuştur. Eğer buna benzer herhangi bir reaksiyon yaşarsanız derhal doktorunuza bilgi veriniz. Alerjik reaksiyon görülmesini önlemek veya ateşinizi düşürmek için doktorunuz size tedavi öncesinde bazı ilaçlar verebilir (ör. antihistaminikler [alerji ilaçları]) ve/veya kortikosteroidler [steroid olarak adlandırılan ve iltihabı azaltmaya yarayan ilaçlar] veya ateş düşürücü ilaçlar [antipiretikler]).

Alt uzuvlarınızda şişlik veya genel bir şişlik yaşarsanız doktorunuza bilgi veriniz. Doktorunuz NEXVIAZYME uygulamasını durdurmayı ve uygun bir tıbbi tedavi başlatmayı düşünecektir. Doktorunuz avalglukozidaz alfayı yeniden uygulamanın risklerini ve faydalarını göz önünde bulunduracaktır.

Eğer aşırı sıvı hacmi yüklemesine duyarlıysanız, altta yatan akut bir solunum yolu hastalığınız varsa veya kardiyak (kalp ile ilgili) veya solunum fonksiyon bozukluğunuz varsa doktorunuza bilgi veriniz.

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

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

NEXVIAZYME'in yiyecek ve içecek ile kullanılması
NEXVIAZYME'nin uygulama yolu gereği yiyecek ve içeceklerle etkileşimi beklenmez.

Hamilelik
İlacı kullanmadan önce doktorunuza veya eczacınıza danışınız.

Hamileyseniz, hamile olabileceğinizi düşünüyorsanız veya çocuk sahibi olmayı planlıyorsanız bu ilacı kullanmadan önce doktorunuza danışınız. NEXVIAZYME'nın hamile kadınlarda kullanımına ilişkin deneyim bulunmamaktadır. Doktorunuz özellikle önermedikçe, hamilelik sırasında NEXVIAZYME kullanmayınız.

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

Emzirme
İlacı kullanmadan önce doktorunuza veya eczacınıza danışınız.

Emziriyorsanız veya emzirmeyi düşünüyorsanız doktorunuza danışınız. NEXVIAZYME kullanıp kullanmayacağınıza doktorunuzla birlikte karar vermelisiniz.

Araç ve makine kullanımı
NEXVIAZYME, araç ve makine kullanma yeteneği üzerinde küçük bir etkiye sahip olabilir. İnfüzyon ile ilişkili reaksiyon olarak baş dönmesi, tansiyon düşüklüğü ve yorgunluk rapor edildiğinden, infüzyonun yapıldığı gün bu durumun araç ve makine kullanma yeteneğini etkileyebileceği göz önünde bulundurulmalıdır.

NEXVIAZYME'ın içeriğinde bulunan bazı yardımcı maddeler hakkında önemli bilgiler
Uyarı gerektiren yardımcı madde içermemektedir.

Diğer ilaçlar ile birlikte kullanımı

Diğer ilaçlar ile birlikte kullanım ile ilgili deneyim bulunmamaktadır.
Eğer reçeteli ya da reçetesiz herhangi bir ilacı şu anda kullanıyorsanız veya son zamanlarda kullandınız ise lütfen doktorunuza veya eczacınıza bunlar hakkında bilgi veriniz.

3. NEXVIAZYME nasıl kullanılır?

Bu ilaç size Pompe hastalığının tedavisinde deneyimli bir hekim gözetiminde uygulanacaktır.

Uygun kullanım ve doz/uygulama sıklığı için talimatlar:
Uygulanacak doz vücut ağırlığınıza göre ayarlanacak ve iki haftada bir intravenöz (damar içi) yoldan size uygulanacaktır.

Önerilen doz;
vücut ağırlığınız 30 kg veya üzerinde ise 20 mg/kg,
vücut ağırlığınız 30 kg'ın altında ise 40 mg/kg olarak uygulanır.

Uygulama yolu ve metodu:
NEXVIAZYME size intravenöz infüzyon olarak (damar içi yolla yavaş yavaş) uygulanacaktır.

NEXVIAZYME flakon içerisinde toz şeklinde sağlanmaktadır ve kullanılmadan önce sulandırılmalı ve seyreltilmelidir.

NEXVIAZYME uygulamasından önce antihistaminikler, ateş düşürücüler ve/veya kortikosteroidler ile ön tedavi uygulanması düşünülmelidir.

Değişik yaş grupları:

Çocuklarda kullanımı:
NEXVIAZYME'in 1 yaş ve daha küçük çocuklarda güvenliliği ve etkinliği henüz belilenmemiştir. Bir yaş ve daha küçük hastalara dair veri bulunmamaktadır.

Yaşlılarda kullanımı:
Yaşa göre doz ayarlaması gerekmemektedir.

Özel kullanım durumları:
Karaciğer yetmezliği:
Karaciğer yetmezliği olan hastalarda NEXVIAZYME kullanımı ile ilgili deneyim bulunmamaktadır.

Böbrek yetmezliği:
Hafif veya orta dereceli böbrek yetmezliği olan hastalarda herhangi bir doz ayarlaması gerekmez. Şiddetli böbrek yetmezliği olan hastalarda NEXVIAZYME kullanımı ile ilgili deneyim bulunmamaktadır.

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

Kullanmanız gerekenden daha fazla NEXVIAZYME kullandıysanız:
Avalglukozidaz alfa'nın doz aşımı ile ilgili deneyim bulunmamaktadır.

NEXVIAZYME'dan kullanmanız gerekenden daha fazlasını kullanmışsanız derhal doktorunuzla konuşunuz.

NEXVIAZYME'i kullanmayı unutursanız:
Eğer bir infüzyonu kaçırırsanız doktorunuz ile irtibata geçiniz.

Unutulan dozları dengelemek için çift doz almayınız.

NEXVIAZYME ile tedavi sonlandırıldığındaki oluşabilecek etkiler:
Doktorunuzla görüşmeden NEXVIAZYME'i kullanmayı bırakmayınız.

Bu ilacın kullanımı ile ilgili ilave sorularınız olursa, doktorunuza, eczacınıza veya hemşirenize sorunuz.

4. Olası yan etkiler nelerdir?

Tüm ilaçlar gibi, NEXVIAZYME'in içeriğinde bulunan maddelere duyarlı olan kişilerde yan etkiler olabilir. Yan etkiler esas olarak hastalara ilaç verilirken veya kısa bir süre sonra görülmüştür (infüzyon ile ilişkili reaksiyonlar). İnfüzyona bağlı reaksiyonların çoğu hafif veya orta olmuştur. Herhangi bir reaksiyon yaşarsanız derhal doktorunuza bilgi veriniz. Alerjik reaksiyon görülmesini önlemek veya ateşinizi düşürmek için doktorunuz size tedavi

öncesinde bazı ilaçlar verebilir (ör. antihistaminikler ve/veya kortikosteroidler, ateş düşürücü ilaçlar).

Alerjik reaksiyonlar, dilde ödem, tansiyon düşüklüğü, dokularda oksijen oranının azalması, solunum güçlüğü, göğüste basınç hissi, yaygın ödem, genel kızarma, sıcaklık hissi, öksürük, baş dönmesi, konuşma bozukluğu, boğazda sıkışma, yutkunma güçlüğü, bulantı, avuç içlerinde kızarıklık, alt dudakta şişme, solunum ~~nefes~~ seslerinde azalma, ayaklarda kızarıklık, dilde şişme, avuç içi ve ayaklarda kaşıntı ve kandaki oksijen oranının düşmesi yer almıştır. Şiddetli aşırı duyarlılık reaksiyonlarının semptomları arasında dilde ödem, solunum yetmezliği, solunum güçlüğü, yaygın ödem, eritem, ürtiker ve döküntü yer almaktadır.

İnfüzyon ile ilişkili reaksiyonlar solunum sıkıntısı, göğüs rahatsızlığı, nefes darlığı, öksürük, kandaki oksijen oranının düşmesi, boğaz tahrişi, dispepsi, mide bulantısı, kusma, ishal, dudak şişmesi, şişmiş dil, eritem, palmar eritem, döküntü, eritematöz döküntü, kaşıntı, ürtiker, hiperhidroz, cilt plağı, gözlerde kızarıklık, göz kapağı ödemi, yüz ödemi, artmış veya azalmış kan basıncı, taşikardi, baş ağrısı, baş dönmesi, titreme, yanma hissi, ağrı (ekstremite ağrısı, üst karın ağrısı, boğaz ağrısı ve yan ağrısı dahil), uyuşukluk, halsizlik, yorgunluk, ateş, grip benzeri hastalık, titreme, kızarma, sıcak veya soğuk hissetme, siyanoz ve solukluk yer almaktadır.

NEXVIAZYME kullanımıyla görülen ciddi yan etkiler (>%5) karın ağrısı, baş ağrısı, ishal, bulantı, yorgunluk, eklem ağrısı, kaslarda ağrı ve hassasiyet, baş dönmesi, kusma, ateş, citte kaşıntı, karın ağrısı, titreme, öksürük, nefes darlığı, tansiyon yüksekliği ve tansiyon düşüklüğü olmuştur.

Bunlardan herhangi biri meydana gelirse derhal doktorunuza bilgi veriniz.

NEXVIAZYME ile yapılan çalışmalarda bildirilen yan etkiler aşağıda verilen sıklık derecelerine göre sıralanmıştır:

Çok yaygın : 10 hastanın en az birinde görülebilir.
Yaygın : 10 hastanın birinden az, fakat 100 hastanın birinden fazla görülebilir.
Yaygın olmayan : 100 hastanın birinden az, fakat 1.000 hastanın birinden fazla görülebilir.
Seyrek : 1.000 hastanın birinden az fakat 10.000 hastanın birinden fazla görülebilir.
Çok seyrek : 10.000 hastanın birinden az görülebilir.
Bilinmiyor : Eldeki verilerden hareketle tahmin edilemiyor.

Çok Yaygın:

- Aşırı duyarlılık
- Baş ağrısı
- Mide bulantısı
- Kaşıntı
- Döküntü

Yaygın:

- Anafilaksi (şiddetli alerjik reaksiyon)
- Baş dönmesi
- Uyku hali

- Titreme
- Yanma hissi
- Gözlerde kızarıklık
- Gözlerde kaşıntı
- Göz kapaklarının şişmesi
- Hızlı kalp atışı
- Kızarıklık
- Hipertansiyon
- Düşük kan basıncı
- Cilt ve dudakların maviye dönmesi
- Sıcaklık basması
- Soluk cilt
- Öksürük
- Nefes almada zorluk
- Boğazlarda tahriş
- Ağız ve boğaz ağrısı
- Diyare
- Kusma
- Dudak şişmesi
- Dilde şişme
- Abdominal (karın) ağrısı
- Üst karın (göbek) ağrısı
- Hazımsızlık
- Kurdeşen
- Ellerde kızarıklık
- Ciltte kızarıklık
- Ciltte kırmızı döküntü
- Aşırı terleme
- Kaşıntılı döküntü
- Deri plağı
- Kas spazmları
- Kas ağrıları
- Kol veya bacakta ağrı
- Yan ağrısı
- Yorgunluk
- Ürperme
- Ateş
- Göğüste rahatsızlık
- Ağrı
- Grip benzeri hastalık
- İnfüzyon yerinde ağrı
- Düşük kan oksijen düzeyi
- Güçsüzlük
- Yüzün şişmesi
- Soğuk veya sıcak hissetme

Yaygın olmayan:

- Gözlerde yangı
- Uyuşma/karıncalanma
- Gözlerde sulanma
- Ekstra kalp atımları
- Hızlı nefes alma
- Boğazda şişme
- Ağız, dil veya dudakta uyuşma
- Ağız, dil veya dudakta karıncalanma
- Ağız rahatsızlığı (dudaklarda yanma hissi dahil)
- Yutma zorluğu
- Ciltte şişme
- Cilt renginin değişmesi
- Yüzde ağrı
- Vücut sıcaklığında artış
- İnfüzyon yerinde akıntı
- İnfüzyon yerinde eklem ağrısı
- İnfüzyon yerinde kızarıklık
- İnfüzyon yerinde reaksiyon
- İnfüzyon yerinde kaşıntı
- Lokalize ödem
- Periferal şişme
- Kalp atımında artış
- Anormal solunum sesleri (wheezing)
- İltihaplanma için kan testleri
- Kollarda ve bacaklarda şişlik
- Dokunma, ağrı ve sıcaklığa karşı azalmış his

Çocuklarda ve ergenlerde ilave yan etkiler:
Çocuklarda ve ergenlerde görülen rapor edilmiş yan etkiler yetişkinlerde görülenler ile benzer olmuştur.

Eğer bu kullanma talimatında bahsi geçmeyen herhangi bir yan etki ile karşılaşırsanız doktorunuzu veya eczacınızı bilgilendiriniz.

Yan etkilerin raporlanması
Kullanma Talimatında yer alan veya almayan herhangi bir yan etki meydana gelmesi durumunda doktorunuz veya eczacınızla 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 güvenliliği hakkında daha fazla bilgi edinilmesine katkı sağlamış olacaksınız.

5. *NEXVIAZYME' nin* saklanması

NEXVIAZYME'i çocukların göremeyeceği ve erişemeyeceği yerlerde saklayınız.

Son kullanma tarihiyle uyumlu olarak kullanınız.

Ambalajdaki ve kartonundaki son kullanma tarihinden sonra NEXVIAZYME'yi kullanmayınız.

Son kullanma tarihi, o ayın son gününe işaret eder.

Buzdolabında saklayınız (2°C-8°C).

Sulandırılmış çözeltinin saklanması
Sulandırılmış çözelti gecikmeden seyreltilmelidir. Hemen kullanımı mümkün değilse, sulandırılmış çözelti 24 saate kadar 2°C ila 8°C arasında buzdolabında saklanabilir. Çözeltiyi dondurmayınız.

Seyreltilmiş çözeltinin saklanması

- Seyreltilmiş çözelti hemen kullanılmazsa, 24 saate kadar 2°C ila 8°C arasında buzdolabında saklanabilir. Çözeltiyi dondurmayınız.
- Seyreltilmiş çözelti buzdolabından çıkardıktan sonra 9 saat içinde uygulanmalıdır.
- Seyreltilmiş çözelti buzdolabından çıkarıldıktan sonra, tekrar buzdolabında saklanmamalıdır.
- Seyreltilmiş çözelti buzdolabında 24 saatten fazla saklanmışsa veya buzdolabından çıkarıldıktan sonra 9 saat içinde uygulanmamışsa seyreltilmiş çözelti atılmalıdır.

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

Ruhsat Sahibi:
Sanofi Sağlık Ürünleri Ltd. Şti.
Şişli/İstanbul

Üretim yeri:
Genzyme Flanders BV,
Geel/Belçika

Bu kullanma talimatı .../.../... tarihinde onaylanmıştır.

AŞAĞIDAKİ BİLGİLER BU İLACI UYGULAYACAK SAĞLIK PERSONELİ İÇİNDİR

Sulandırma ve seyreltme talimatları

Flakonlar tek kullanımlıktır.

NEXVIAZYME aşağıdaki şekilde sulandırılır ve seyreltilir. Hazırlanırken aseptik teknik kullanılır.

Liyofilize tozun sulandırılması

1. Sulandırılacak NEXVIAZYME flakon sayısı, kg cinsinden gerçek vücut ağırlığına ve önerilen doza göre belirlenmelidir. Flakon sayısı bir sonraki tam sayıya yuvarlanmalıdır.
2. Kullanmadan önce gerekli sayıda NEXVIAZYME flakon buzdolabından çıkarılır ve oda sıcaklığına (20 ºC ile 25 ºC) ulaşana kadar yaklaşık 30 dakika beklenir.
3. Her bir flakon, 10 mL steril enjeksiyonluk su enjekte edilerek sulandırılır; steril enjeksiyonluk su doğrudan liyofilize tozun üzerine değil, flakonun iç çeperine yavaş bir şekilde damla damla ilave edilir. Her bir şişe hafifçe eğilir ve yuvarlanır.
4. Flakon ters çevrilmemeli, hafifçe karıştırılmalı ancak çalkalanmamalıdır. Çözeltinin çözünmesi beklenir. Sulandırıldıktan sonra her bir flakondan 100 mg/10 mL (10 mg/mL) avalglukozidaz alfa elde edilir.
5. Flakonlardaki sulandırılmış çözeltiyi partikül madde ve renk bozulması açısından görsel olarak inceleyiniz. Sulandırılmış çözelti berrak, renksiz ila soluk sarı renklidir. Gözle muayenede partiküller gözlenirse veya çözelti renk değiştirirse flakon kullanılmamalıdır.

Sulandırılmış çözeltinin seyreltilmesi

1. Uygun boyutta % 5 Dekstroz Enjeksiyon infüzyon torbası seçilir ve gerçek vücut ağırlığına göre Tablo 5' de belirtilen sabit toplam hacime ulaşmak için gerekli NEXVIAZYME hacmine eşit bir hacim çıkarılarak hazırlanır.
2. NEXVIAZYME flakonundan gerekli hacimdeki sulandırılmış çözeltiyi yavaşça çekiniz.Flakonda kalan kullanılmamış sulandırılmış çözeltiyi atınız.
3. NEXVIAZYME' nin sulandırılmış çözeltisinin %5 Dekstroz Enjeksiyon torbasına nazikçe enjekte ediniz. İnfüzyon torbasının köpürmesini, çalkalanmasını ve infüzyon torbasına hava girmesini önleyiniz.
4. Çözeltiyi karıştırmak için infüzyon torbasını yavaşça ters çeviriniz. Çalkalamayınız. Seyreltmeden sonra, çözelti 0,5 ila 4 mg/mL avalglukozidaz alfa-ngpt'nin son konsantrasyonuna sahip olacaktır. Seyreltilmiş çözelti bekletilmeden uygulanmalıdır. Önerilen infüzyon süresi 4 ila 7 saat arasındadır. Dokuz saat sonra kullanılmayan seyreltilmiş çözelti atılmalıdır.

Tablo 1 Hastanın vücut ağırlığına göre NEXVIAZYME için uygulaması öngörülen intravenöz infüzyon hacmi

Hasta vücut ağırlığı aralığı (kg)	**20 mg/kg için toplam infüzyon hacmi (mL)**	**40 mg/kg için toplam infüzyon hacmi (mL)**
5 ila 9,9	N/A	100
10 ila 19,9	N/A	200
20 ila 29,9	N/A	300
30 ila 34,9	200	N/A

Hasta vücut ağırlığı aralığı (kg)	20 mg/kg için toplam infüzyon hacmi (mL)	40 mg/kg için toplam infüzyon hacmi (mL)
35 ila 49,9	250	N/A
50 ila 59,9	300	N/A
60 ila 99,9	500	N/A
100 ila 119,9	600	N/A
120 ila 140	700	N/A

Uygulama talimatları

1. Seyreltilmiş çözelti buzdolabında saklandıysa, infüzyondan önce çözeltinin oda sıcaklığına dengelenmesini 30 dakika bekleyiniz.

2. NEXVIAZYME'i uygulamak için, düşük protein bağlayan, 0,2 mikrometrelik bir hat-içi filtre kullanılması önerilir.

3. İnfüzyon hastanın yanıtına ve konforuna göre belirlenen şekilde, aşamalı olarak uygulanmalıdır.

   Önerilen doz 20 mg/kg olduğunda

   - *İlk ve sonraki infüzyonlar:* Önerilen başlangıç infüzyon hızı 1 mg/kg/saattir. Aşırı duyarlılık veya infüzyon ile ilişkili reaksiyonların (İİR) belirtisi olmazsa, aşağıdaki üç adımın her birinde infüzyon hızı her 30 dakikada bir kademeli olarak artırılır: 3 mg/kg/saat, 5 mg/kg/saat ve ardından 7 mg/kg/saat. Ardından, infüzyon tamamlanana kadar infüzyon hızı 7 mg/kg/saat olarak sabit tutulur. Toplam infüzyon süresi yaklaşık olarak 4 ila 5 saattir.

   Önerilen doz 40 mg/kg olduğunda

   - *İlk infüzyon:* Başlangıçta önerilen başlangıç infüzyon hızı 1 mg/kg/saattir. Aşırı duyarlılık veya İİR belirtileri olmazsa, üç basamakta infüzyon hızı 30 dakikada bir kademeli olarak artırılır: 3 mg/kg/saat, 5 mg/kg/saat ve ardından 7 mg/kg/saat; daha sonra, infüzyon tamamlanana kadar infüzyon hızı 7 mg/kg/saat olarak sabit tutulur (dört basamaklı proses). Toplam infüzyon süresi yaklaşık 7 saattir.

   - *Sonraki infüzyonlar:* Önerilen başlangıç infüzyon hızı 1 mg/kg/saattir ve herhangi bir infüzyon ile ilişkili reaksiyon belirtisi olmazsa infüzyon hızı her 30 dakikada bir kademeli olarak artırılır. Uygulamada, yukarıdaki 4 basamaklı proses veya aşağıdaki 5 basamaklı proses kullanılabilir:
     Üç mg/kg/saat, 6 mg/kg/saat, 8 mg/kg/saat ve ardından 10 mg/kg/saat; daha sonra, infüzyon tamamlanana kadar infüzyon hızı 10 mg/kg/saat olarak sabit tutulur. Beş basamaklı proseste toplam infüzyon süresi yaklaşık 5 saattir.

4. İnfüzyon tamamlandıktan sonra intravenöz hattı %5 dekstroz enjeksiyonu ile yıkayınız.

5. NEXVIAZYME diğer ürünlerle aynı intravenöz hattan uygulanmamalıdır.

Aşırı duyarlılık reaksiyonları ve/veya infüzyon ile ilişkili reaksiyonlara bağlı doz ve uygulama değişiklikleri

- Şiddetli aşırı duyarlılık reaksiyonu (anafilaksi dahil) veya şiddetli infüzyon ile ilişkili reaksiyon (IAR) durumunda, NEXVIAZYME uygulamasını derhal durdurulmalı ve uygun tıbbi tedavi başlatılmalıdır.

    - Hafif ila orta şiddette aşırı duyarlılık reaksiyonu veya hafif ila orta şiddette İİRdurumunda, infüzyonu geçici olarak 30 dakika durdurulmayı veya infüzyon hızını %50 yavaşlatmayı ve uygun tıbbi tedavinin başlatılması düşünülmelidir.

    - Semptomlar infüzyonu durdurmaya veya yavaşlatmaya rağmen 30 dakikadan uzun süre devam ederse, infüzyon durdurulmalı ve hasta izlenmelidir. Semptomlar reaksiyonun meydana geldiği hızın % 50'sinde azaldığında, uygun ön tedaviyle aynı gün içerisinde infüzyonun yeniden başlatması düşünülmelidir.

    - Semptomlar infüzyonu durdurduktan sonra azalırsa, infüzyon reaksiyonun meydana geldiği hızın % 50' sinde devam ettirilmelidir ve daha sonra infüzyon hızını tolere edildiği şekilde her 15 ila 30 dakikada bir % 50 arttırılmalıdır. Alternatif olarak, semptomlar infüzyonu yavaşlattıktan sonra azalırsa, infüzyonu tolere edildiği şekilde azaltılmış hızda tamamlanmalıdır.

    - Bir sonraki infüzyondan başlayarak, reaksiyonun meydana geldiği infüzyon hızına ulaşılana kadar infüzyon hızı arttırılmalıdır. Önerilen infüzyon hızına ulaşılana kadar infüzyon hızının kademeli bir biçimde arttırılmaya devam edilmesi düşünülmelidir. Hasta yakından takip edilmelidir.

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