

Листок-вкладыш - информация для пациента**Золгенсма[®], $2,0 \times 10^{13}$ 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[®], и для чего его применяют
2. О чем следует знать Вам перед применением препарата Золгенсма[®] для Вашего ребенка
3. Применение препарата Золгенсма[®]
4. Возможные нежелательные реакции
5. Хранение препарата Золгенсма[®]
6. Содержимое упаковки и прочие сведения

1. Что из себя представляет препарат Золгенсма[®], и для чего его применяют

Препарат Золгенсма[®] 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[®], могут внедряться в ДНК клеток человеческого тела. Как следствие, препарат Золгенсма[®] может способствовать риску возникновения опухолей из-за особенностей препарата.

Правила гигиены

После введения препарата Золгенсма[®] 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[®]. 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[®]. Если у Вас остались вопросы, обратитесь к лечащему врачу Вашего ребенка или другому медицинскому работнику.

Возможность отслеживания

Чтобы отслеживать прием таких препаратов, как Золгенсма[®], 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[®], может привести к развитию у Вашего ребенка иммунной реакции на препарат Золгенсма[®]. Перед началом лечения препаратом Золгенсма[®] врач выполнит анализ крови на наличие у ребенка антител к AAV9.

Другие препараты и препарат Золгенсма[®]

Исследования по изучению взаимодействия с другими лекарственными препаратами не проводились. Опыт совместного применения препарата Золгенсма[®] 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

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

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, pdlc@dari.kz, vigilance@dari.kz

Сайт в информационно-телекоммуникационной сети «Интернет»: 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[®] 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°C .

6. Содержимое упаковки и прочие сведения

Препарат Золгенсма[®] 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[®] содержит натрий (см. раздел 2).

Внешний вид препарата Золгенсма[®] 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 5,5 мл	Флакон объемом 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

Новартис Генные Терапии, Инк., США / Novartis Gene Therapies, Inc., USA
2512, Сауф Трицентр Бульвар, Дарем, штат Северная Каролина, 27713, США/ 2512 S.
TriCenter Blvd., Durham, North Carolina (NC) 27713, United States (USA)

**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://ees.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 ~~онасеменен абепарвовек~~. 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[®] 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[®] 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[®] предназначен только для однократной внутривенной инфузии.
- Доза препарата Золгенсма[®] 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 онкосамоген абсепаровоека 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.