

Альдуразим



Код АТХ:

- [A16AB05](#)

Международное непатентованное название (Действующее вещество):

- [Ларонидаза](#)

Полезные ссылки:

[Цена в Яндексe](#) [Горздрав](#) [Столички](#)
[Госреестр](#)^{МНН} [Википедия](#)^{МНН}
[РЛС VIDAL](#) [Mail.Ru](#) [Drugs.com](#)^{англ}

Фармакотерапевтическая группа:

- [Метаболики](#)

Фармакологические свойства:

Фармакодинамика

Рекомбинантная человеческая альфа-L-идуронидаза, получаемая рекомбинантной ДНК-технологией из линии клеток яичников китайского хомяка. Является лизосомальной гидролазой. Вызывает гидролиз кислотных остатков гликозамингликанов (мукополисахаридов) гепарансульфата и дерматансульфата. Предсказанная аминокислотная последовательность рекомбинантной формы, как и нуклеотидная последовательность, которая ее кодирует, идентичны полиморфной форме человеческой альфа-L-идуронидазы.

Возможность проникновения ларонидазы через ГЭБ в экспериментальных и клинических исследованиях не оценивалась.

Показания к применению:

Мукополисахаридоз I типа (синдром Гурлера, синдром Гурлер-Шейе, синдром Шейе /средние и тяжелые формы/).

Противопоказания:

Противопоказания не установлены.

Способ применения и дозы:

Назначают в/в, дозу устанавливают в зависимости от массы тела пациента.

Побочное действие:

Наиболее серьезными побочными эффектами, установленными в клинических и постмаркетинговых исследованиях являются анафилактические и аллергические реакции.

В клинических исследованиях при применении ларонидазы наиболее часто отмечались инфекции верхних отделов дыхательных путей, сыпь, реакции в месте введения препарата.

В клинических исследованиях также отмечались реакции, связанные с введением препарата, среди которых наиболее часто отмечались приливы, лихорадка, сыпь и головная боль, менее часто - кашель, бронхоспазм, одышка, крапивница, ангионевротический отек, зуд.

В постмаркетинговых исследованиях также сообщалось о следующих побочных реакциях: лихорадка, тошнота, рвота, артралгия, диарея, тахикардия, боли в животе, увеличение АД, снижение насыщения кислородом.

У большинства пациентов, получающих терапию ларонидазой, отмечалось появление антител к ларонидазе. Клиническое значение данного эффекта не известно.

В плацебо-контролируемых исследованиях отмечались следующие эффекты: инфекции верхних отделов дыхательных путей, боли в груди, гиперрефлексия, парестезия, кожная сыпь, абсцесс, билирубинемия, гипотензия, тромбоцитопения, боль и реакции в месте введения препарата, осложнения со стороны вен, застойный отек, помутнение роговицы.

Передозировка:

Данных о передозировке нет .

Применение при беременности и кормлении грудью:

В настоящее время не проведено хорошо контролируемых и адекватных исследований по применению ларонидазы у беременных женщин.

Неизвестно, выделяется ли ларонидаза с грудным молоком.

В *экспериментальных исследованиях* не установлено нарушений фертильности или повреждающего действия на плод. Исследования мутагенного и канцерогенного потенциала ларонидазы не проводились.

Взаимодействие с другими лекарственными средствами:

Лекарственное взаимодействие не установлено.

Особые указания и меры предосторожности:

При применении ларонидазы во время проведения инфузии или в течение 3 ч после нее возможно развитие жизнеугрожающих анафилактических реакций (дыхательная недостаточность, респираторный дистресс-синдром, стридор, тахипноэ, бронхоспазм, обструкция дыхательных путей, гипоксия, брадикардия, крапивница). Перед инфузией следует назначать антигистаминные и жаропонижающие препараты, осуществлять врачебный контроль и наблюдение за пациентом.

Источник: <http://drugs.thead.ru/Aldurazim>