

## Церезим



### **Код АТХ:**

- [A16AB02](#)

### **Международное непатентованное название (Действующее вещество):**

- [Имиглүцераза](#)

### **Полезные ссылки:**

[Цена в Яндексе](#) [Горздрав](#) [Столички](#) [Апрель](#)  
[Госреестр](#)<sup>МНН</sup> [Википедия](#)<sup>МНН</sup>  
[РЛС VIDAL](#) [Mail.Ru](#) [Drugs.com](#)<sup>англ</sup>

### **Фармакотерапевтическая группа:**

- [Метаболики](#)

### **Фармакологические свойства:**

#### **Фармакодинамика**

Рекомбинантная макрофаг-нацеленная бета-глюкоцереброзидаза - аналог лизосомальной бета-глюкоцереброзидазы человека. Очищенная имиглүцераза - мономерный гликопротеин, в состав которого входят 497 аминокислотных остатков и олигосахаридный компонент. Болезнь Гоше характеризуется функциональной недостаточностью ферментативной активности бета-глюкоцереброзидазы и приводящей к накоплению липида глюкоцереброзида в макрофагах, которые становятся переполненными и носят название "клетки Гоше". Клетки Гоше обычно обнаруживаются в печени, селезенке, костном мозге, иногда - в легких, почках и кишечнике. Вторичные гематологические проявления включают тяжелую анемию и тромбоцитопению, которые сочетаются с характерной прогрессирующей гепатоспленомегалией. Изменения костей являются общими и часто наиболее ослабляющими и инвалидизирующими последствиями болезни Гоше. К ним относятся: остеонекроз, остеопения с вторичными патологическими переломами, недостаточное ремоделирование, остеосклероз. Имиглүцераза компенсирует функциональную недостаточность ферментативной активности бета-глюкоцереброзидазы: катализирует гидролиз липида - глюкоцереброзида, в результате чего образуются глюкоза и церамид (в соответствии с нормальным путем деградации жиров).

После в/в введения в течение 1 ч 4 доз (7,5, 15, 30, 60 ЕД/кг) имиглүцеразы устойчивое повышение ферментативной активности достигается к 30 мин. После завершения инфузии ферментативная активность плазмы быстро снижается.

#### **Фармакокинетика**

$V_d$  - 0.09-0.15 л/кг.  $T_{1/2}$  - от 3.6 до 10.4 мин. Клиренс варьирует от 9.8 до 20.3 мл/мин/кг.

### **Показания к применению:**

## Церезим

Фармакологическая база данных (<http://drugs.thead.ru>)

---

Болезнь Гоше I типа (для длительной ферментозаместительной терапии у больных с подтвержденным диагнозом, имеющим клинически значимые проявления данного заболевания: анемия (после исключения других ее причин), тромбоцитопения; патологические изменения костей (после исключения других причин, таких как дефицит витамина D; гепато- или спленомегалия).

### Относится к болезням:

- [Гепатит](#)
- [Гепатоз](#)
- [Тромбоз](#)

### Противопоказания:

Повышенная чувствительность к активному веществу.

### Способ применения и дозы:

Учитывая гетерогенность и мультисистемную природу болезни Гоше, дозу устанавливают индивидуально после клинической оценки всех проявлений заболевания.

В/в капельно (в течение 1-2 ч), в разведении 0.9% раствором NaCl до 100-200 мл. Скорость введения - 1 ЕД/кг/мин. Начальная доза - 60 ЕД/кг 1 раз в 2 нед. (в среднем через 6 мес отмечается улучшение гематологических показателей и симптоматики со стороны внутренних органов). Продолжение лечения способствует приостановлению прогрессирования болезни и уменьшению выраженности симптоматики со стороны костной системы. Применение дозы в 2.5 ЕД/кг 3 раза в нед. или 15 ЕД/кг 1 раз в 2 нед. способствует улучшению гематологических параметров, уменьшению размеров печени и селезенки, но не влияет на симптоматику со стороны костной системы. Оптимальная частота введения препарата - 1 раз в 2 нед. Контрольное обследование больных рекомендуется проводить 1 раз в 6-12 мес. Дозу рекомендуется изменять (повышать или снижать) в зависимости от выраженности симптомов.

### Побочное действие:

*Со стороны пищеварительной системы:* 10-16% - тошнота, диарея, рвота.

*Со стороны ЦНС:* 10-16% - головная боль, головокружение.

*Дерматологические реакции:* 10-16% - кожные высыпания.

*Аллергические реакции:* 3% - генерализованный зуд, ангионевротический отек, одышка, бронхоспазм.

*Местные реакции:* дискомфорт, зуд и жжение кожи, отек в месте венопункции.

*Прочие:* 10-16% - повышение температуры тела, "приливы" крови к лицу.

### Применение при беременности и кормлении грудью:

С осторожностью применять при беременности и в период лактации.

### Взаимодействие с другими лекарственными средствами:

Фармацевтически несовместим с другими лекарственными средствами.

### Особые указания и меры предосторожности:

Необходим периодический контроль за образованием IgG антител к имиглуцеразе. В первый год терапии IgG антитела к имиглуцеразе образуются примерно у 15% больных. Появление IgG антител чаще всего происходит в первые 6 мес лечения и редко - после 12 мес терапии.

Во время лечения каждые 2-3 мес следует контролировать активность кислой фосфатазы и АПФ (по мере продолжительности лечения их активность должна снижаться). Эффективность терапии можно контролировать

## **Церезим**

Фармакологическая база данных (<http://drugs.thead.ru>)

---

также по уровню активности АЛТ, АСТ каждые 6-12 мес (снижение их активности также указывает на положительный клинический эффект). Каждые 6-12 мес необходим контроль концентрации билирубина, Са<sup>2+</sup>, креатинина, электролитов и фосфора.

Для оценки эффективности терапии ежемесячно следует контролировать содержание Hb и тромбоцитов (увеличение их количества свидетельствует об эффективности терапии). Каждые 6 мес следует контролировать размеры печени и селезенки (должны уменьшаться).

Каждые 1-2 года больным показана МРТ длинных костей (при положительном клиническом эффекте их характеристики должны улучшаться). У больных, имеющих антитела к имиглуцеразе, чаще возникают реакции повышенной чувствительности. В подобных случаях рекомендуется премедикация антигистаминными препаратами и/или ГКС, а также снижение частоты инфузий.

С осторожностью применять у детей.

### **Применение в детском возрасте**

С осторожностью применять у детей.

**Источник:** <http://drugs.thead.ru/Cerezim>