Наглазим



Код АТХ:

- A16AB08

Международное непатентованное название (Действующее вещество):

- Галсульфаза

Полезные ссылки:

Цена в Яндексе Горздрав Столички Апрель
Госреестр[МНН] Википедия[МНН] Реестр ЕАЭС
РЛС VIDAL Mail.Ru

Фармакотерапевтическая группа:

- Метаболики

Фармакологические свойства:

Фармакодинамика

Средство для ферментозаместительной терапии, рекомбинантная человеческая N-ацетилгалактозамин 4-сульфатаза.

Накопление мукополисахаридов обусловлено дефицитом специфических лизосомальных ферментов, требующихся для катаболизма гликозамингликанов. Мукополисахаридоз 6 типа (синдром Марото-Лами) характеризуется отсутствием или выраженным уменьшением фермента N-ацетилгалактозамин 4-сульфатазы. Дефицит активности данного фермента приводит к накоплению субстрата глюкозамингликана, дерматансульфата, во всем организме и вызывает распространенные структурные и функциональные нарушения клеток, тканей и органов.

Гальсульфаз в качестве экзогенного фермента проникает в лизосомы и усиливает катаболизм гликозамингликана. Захват клетками и проникновение в лизосомы осуществляется наиболее вероятно путем связывания олигосахаридной цепи гальсульфаза, заканчивающейся маннозо-6-фосфатом, со специфическими маннозо-6-фосфатными рецепторами.

Фармакокинетика

Фармакокинетические параметры при введении гальсульфаса в дозе 1 мг/кг 1 раз/нед.: C_{max} - 0.8 мкг/мл; AUC - 2.3 мкг х $ч^{-1}$/мл; V_d - 103 мл/кг; клиренс - 7.2 мл/кг/мин; $T_{1/2}$ - 9 мин.

Показания к применению:

В составе комплексной терапии мукополисахаридоза 6 типа(синдром Марото-Лами).

Противопоказания:

Повышенная чувствительность к гальсульфасу.

Способ применения и дозы:

Применяется в/в в виде инфузии в дозе 1 мг/кг 1 раз/нед.

Побочное действие:

Реакции, возникающие в процессе инфузии: наиболее часто - крапивница на лице и шее, бронхоспазм, респираторный дистресс, апноэ.

Часто: головная боль, лихорадка, артралгия рвота, инфекции верхних дыхательных путей, боли в животе, диарея, боль в ушах, кашель, средний отит, появление анти-гальсульфаз-IgG-антител.

Применение при беременности и кормлении грудью:

Адекватных и строго контролируемых клинических исследований безопасности применения гальсульфаса при беременности не проводилось. Применение возможно только в том случае, когда предполагаемая польза для матери превосходит потенциальный риск для плода и только в установленных случаях крайней необходимости.

Неизвестно, выделяется ли гальсульфас с грудным молоком у человека. Применение в период лактации возможно только в том случае, когда предполагаемая польза для матери превосходит потенциальный риск для грудного ребенка.

В *экспериментальных исследованиях* не получено данных о нарушении фертильности или опасности для плода при введении гальсульфаса в дозе 3 мг/кг/сут у животных.

Особые указания и меры предосторожности:

Перед проведением инфузии рекомендуется проведение премедикации антигистаминными средствами. Однако следует иметь в виду, что у пациентов, страдающих мукополисахаридозом 6 типа, часто наблюдается апноэ во сне. Применение антигистаминных препаратов повышает риск развития этого состояния.

Безопасность гальсульфаса для детей младше 5 лет не исследована.

Применение в детском возрасте

Безопасность гальсульфаса для детей младше 5 лет не исследована.

Источник: http://drugs.thead.ru/Naglazim