

## Наглазим



### Код АТХ:

- [A16AB08](#)

### Международное непатентованное название (Действующее вещество):

- [Гальсульфаза](#)

### Полезные ссылки:

[Цена в Яндексe](#) [Горздрав](#) [Столички](#)  
[Госреестр<sup>МНН</sup>](#) [Википедия<sup>МНН</sup>](#)  
[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 гальсульфаза в дозе 1 мг/кг 1 раз/нед.:  $C_{max}$  - 0.8 мкг/мл; AUC - 2.3 мкг х ч<sup>-1</sup>/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>