

Листок-вкладыш — информация для пациента**Миглустат, 100 мг, капсулы**

Действующее вещество: миглустат

Перед приёмом препарата полностью прочитайте листок-вкладыш, поскольку в нём содержатся важные для Вас сведения.

- Сохраните листок-вкладыш. Возможно, Вам потребуется прочитать его ещё раз.
- Если у Вас возникли дополнительные вопросы, обратитесь к лечащему врачу.
- Препарат назначен именно Вам. Не передавайте его другим людям. Он может навредить им, даже если симптомы их заболевания совпадают с Вашими.
- Если у Вас возникли какие-либо нежелательные реакции, обратитесь к лечащему врачу. 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 Миглустат, и для чего его применяют
2. О чём следует знать перед приёмом препарата Миглустат
3. Приём препарата Миглустат
4. Возможные нежелательные реакции
5. Хранение препарата Миглустат
6. Содержимое упаковки и прочие сведения

1. Что из себя представляет препарат Миглустат, и для чего его применяют

Препарат Миглустат содержит действующее вещество миглустат. Миглустат действует путем подавления активности фермента, называемого глюкозилцерамидсинтазой, который отвечает за первый этап образования большинства гликолипидов (основного компонента клеточных мембран) в организме человека.

Показания к применению

Препарат Миглустат применяется для перорального лечения:

- взрослых в возрасте от 18 до 70 лет с болезнью Гоше 1 типа легкой и средней степени тяжести, которым не подходит заместительная ферментная терапия;
- прогрессирующих неврологических симптомов у взрослых и детей в возрасте от 0 до 70 лет с болезнью Ниманна-Пика тип С.

Способ действия препарата Миглустат**Болезнь Гоше 1 типа**

При болезни Гоше 1 типа вещество под названием глюкозилцерамид не выводится из организма и начинает накапливаться во многих тканях. Это может привести к увеличению печени и селезенки, изменениям в крови и заболеваниям костей.

Обычным лечением болезни Гоше 1 типа является заместительная ферментная терапия. Миглустат используется только в тех случаях, когда пациенту по каким-либо причинам не подходит заместительная ферментная терапия.

Миглустат уменьшает образование глюкозилцерамида, метаболизм которого нарушен при болезни Гоше 1 типа.

Болезнь Ниманна-Пика типа С

При болезни Ниманна-Пика типа С в клетках головного мозга накапливаются липиды (жироподобные вещества), преимущественно гликофинголипиды. Это может привести к неврологическим нарушениям, таким как замедление движений глаз, потеря равновесия и координации, проблемы с глотанием и памятью, судороги.

Миглустат уменьшает накопление гликофинголипидов в головном мозге, тем самым замедляя развитие неврологических нарушений при болезни Ниманна-Пика типа С.

Если улучшение не наступило или Вы чувствуете ухудшение, необходимо обратиться к врачу.

2. О чем следует знать перед приёмом препарата Миглустат

Противопоказания

Не принимайте препарат Миглустат:

- если у Вас аллергия на миглустат или любые другие компоненты препарата, перечисленные в разделе 6 листка-вкладыша;
- если у Вас есть тяжелое нарушение функции почек;
- если Вы младше 18 лет (при болезни Гоше 1 типа);
- если Вы старше 70 лет.

Особые указания и меры предосторожности

Перед приёмом препарата Миглустат проконсультируйтесь с лечащим врачом.

Это особенно важно, если:

- у Вас есть нарушение функции печени и легкое или умеренное нарушение функции почек;
- Вашему ребенку в возрасте до 4 лет с болезнью Ниманна-Пика типа С требуется лечение препаратом Миглустат.

Если Вы не уверены, относится ли что-то из перечисленного к Вам, проконсультируйтесь с Вашим лечащим врачом прежде, чем начнете принимать препарат Миглустат.

Лечащий врач будет назначать Вам или Вашему ребенку следующие исследования до и во время курса лечения препаратом Миглустат:

- оценка работы нервной системы (неврологическое обследование);
- определение уровня витамина В₁₂ в крови;
- определение количества кровяных пластинок (тромбоцитов) в крови;
- оценка показателей физического развития у детей и подростков с болезнью Ниманна-Пика типа С.

Проведение перечисленных исследований необходимо, потому что у некоторых пациентов во время курса лечения препаратом Миглустат наблюдалось нарушение работы периферических нервов (периферическая нейропатия), сопровождающееся нарушением чувствительности (покалывание или онемение в конечностях), а также уменьшение количества тромбоцитов в крови (тромбоцитопения), не связанное с кровотечениями. Эти исследования помогут лечащему врачу определить, вызваны ли эти симптомы Вашим основным или сопутствующими заболеваниями, или нежелательными реакциями на препарат Миглустат (см. раздел 4 листка-вкладыша).

Сообщите лечащему врачу, если во время курса лечения препаратом Миглустат у Вас появилась диарея (жидкий стул). В этом случае лечащий врач может попросить Вас уменьшить потребление лактозы (молочный сахар), сахарозы (тростниковый или свекловичный сахар) и других углеводов, не принимать препарат Миглустат вместе с пищей или временно снизить дозу препарата Миглустат. В некоторых случаях лечащий врач может назначить Вам противодиарейные препараты, такие как лоперамид.

Сообщите лечащему врачу, если во время курса лечения препаратом Миглустат у Вас появился или усилился тремор (дрожание отдельных частей либо всего тела). В этом случае Вам может понадобиться снижение дозы препарата или прекращение приёма препарата.

Если Вы женщина детородного возраста, то перед началом приёма препарата Миглустат, Вам следует исключить возможную беременность, а во время курса лечения препаратом необходимо использовать надежные средства контрацепции.

Если Вы мужчина, то Вам необходимо использовать надежные средства контрацепции во время курса лечения препаратом Миглустат, а также в течение 3 месяцев после его окончания.

Дети и подростки

Не давайте препарат Миглустат детям и подросткам в возрасте до 18 лет с болезнью Гоше 1 типа вследствие того, что потенциальная польза не превышает риски.

Другие препараты и препарат Миглустат

Сообщите лечащему врачу о том, что Вы применяете, недавно применяли или можете начать применять какие-либо другие препараты.

Это особенно важно, если Вы пациент с болезнью Гоше 1 типа, которому проводят заместительную ферментную терапию препаратом, содержащим имиглюоцеразу.

Беременность, грудное вскармливание и фертильность

Если Вы беременны или кормите грудью, думаете, что забеременели, или планируете беременность, перед началом применения препарата проконсультируйтесь с лечащим врачом.

Контрацепция у мужчин и женщин

Женщины детородного возраста могут принимать препарат, только если они используют надежные средства контрацепции. До начала лечения следует исключить возможную беременность.

Пациентам мужского пола необходимо использовать надежные средства контрацепции во время курса лечения препаратом Миглустат, а также в течение 3 месяцев после его окончания.

Беременность

Не принимайте препарат Миглустат, если Вы беременны.

Грудное вскармливание

Не принимайте препарат Миглустат, если Вы кормите грудью или планируете кормить грудью. Неизвестно, проникает ли миглустат в грудное молоко.

Управление транспортными средствами и работа с механизмами

Препарат Миглустат оказывает незначительное влияние на способность управлять транспортными средствами и работать с механизмами.

Препарат Миглустат может вызывать головокружение (см. раздел 4 листка-вкладыша).

Если на фоне приёма препарата Вы почувствовали головокружение, воздержитесь от управления транспортными средствами и работы с механизмами.

3. Приём препарата Миглустат

Всегда принимайте препарат в полном соответствии с рекомендациями лечащего врача. При появлении сомнений посоветуйтесь с лечащим врачом.

Рекомендуемая доза

При болезни Гоше 1 типа у взрослых рекомендуемая начальная доза препарата составляет 100 мг (1 капсула) 3 раза в сутки (утром, днем и вечером).

При болезни Ниманна-Пика типа С у взрослых рекомендуемая начальная доза препарата составляет 200 мг (2 капсулы) 3 раза в сутки (утром, днем и вечером).

Лечащий врач может временно снизить дозу препарата до 100 мг 1–2 раза в сутки, если во время курса лечения у Вас появилась диарея.

Пациенты с нарушением функции почек

Лечащий врач может назначить Вам меньшую дозу препарата, если у Вас есть проблемы с почками.

Применение у детей и подростков

Режим дозирования для детей от 12 до 18 лет с болезнью Ниманна-Пика типа С не отличается от режима дозирования для взрослых.

Для детей в возрасте до 12 лет с болезнью Ниманна-Пика типа С лечащий врач рассчитает необходимую дозу препарата Миглустат.

Лечащий врач может временно снизить дозу препарата, если во время курса лечения у Вашего ребенка появилась диарея.

Путь и (или) способ введения

Внутрь, независимо от приёма пищи. Капсулу следует проглатывать целиком, запивая водой.

Если Вы приняли препарата Миглустат больше, чем следовало

Если Вы или Ваш ребенок приняли слишком много капсул препарата Миглустат, **немедленно обратитесь к врачу**. По возможности покажите врачу упаковку препарата Миглустат.

Симптомы передозировки включают снижение количества определенных белых клеток крови (гранулоцитопения или лейкопения), головокружение и парестезии (нарушения чувствительности, проявляющиеся покалыванием или жжением).

Если Вы забыли принять препарат Миглустат

Примите следующую дозу в обычное время. Не принимайте двойную дозу, чтобы компенсировать пропущенную капсулу.

Если Вы прекратили приём препарата Миглустат

Не прекращайте приём препарата без консультации с лечащим врачом.

При наличии вопросов по применению препарата обратитесь к лечащему врачу.

4. Возможные нежелательные реакции

Подобно всем лекарственным препаратам, препарат Миглустат может вызывать нежелательные реакции, однако они возникают не у всех.

Прекратите приём препарата Миглустат и немедленно обратитесь за медицинской помощью в случае возникновения признаков нижеперечисленных тяжелых нежелательных реакций:

Очень часто (могут возникать у более чем 1 человека из 10):

- тремор (см. раздел «Особые указания и меры предосторожности»).

Часто (могут возникать не более чем у 1 человека из 10):

- неожиданное или необычное кровотечение или синяки. Это может быть связано с тромбоцитопенией, которая приводит к повышению риска кровотечения (см. раздел «Особые указания и меры предосторожности»);
- покалывание или онемение в конечностях. Это могут быть признаки периферической нейропатии (см. раздел «Особые указания и меры предосторожности»).

Другие возможные нежелательные реакции, которые могут наблюдаться при приеме препарата Миглустат:

Очень часто (могут возникать более чем у 1 человека из 10):

- снижение массы тела,
- снижение аппетита,
- диарея,
- повышенное газообразование в кишечнике (метеоризм),
- боли в животе.

Часто (могут возникать не более чем у 1 человека из 10):

- ухудшение настроения (депрессия),
- бессонница,
- снижение либидо (сексуального влечения),
- нарушение координации произвольных движений (атаксия),
- потеря памяти (амнезия),
- парестезии,
- снижение чувствительности кожи (гипестезия),
- головная боль,
- головокружение,
- тошнота,
- рвота,
- ощущение дискомфорта и распираания в животе,
- запор,
- несварение (диспепсия),
- мышечные спазмы,
- выраженная слабость мышц (миастения),
- слабость,
- выраженная усталость (астения),
- озноб,

- недомогание.
- отклонения от нормы результатов исследований нервно-мышечной проводимости.

Сообщение о нежелательных реакциях

Если у Вас возникают какие-либо нежелательные реакции, проконсультируйтесь с врачом или работником аптеки. Данная рекомендация распространяется на любые возможные нежелательные реакции, в том числе на не перечисленные в листке-вкладыше. Вы также можете сообщить о нежелательных реакциях в информационную базу данных по нежелательным реакциям (действиям) на лекарственные препараты, включая сообщения о неэффективности лекарственных препаратов, выявленным на территории государства – члена Евразийского экономического союза. Сообщая о нежелательных реакциях, Вы помогаете собрать больше сведений о безопасности препарата.

Российская Федерация

Федеральная служба по надзору в сфере здравоохранения (Росздравнадзор)

Адрес: 109012, г. Москва, Славянская площадь, д. 4, стр. 1

Телефон: +7 800 550-99-03

Электронная почта: pharm@roszdravnadzor.gov.ru

Сайт: www.roszdravnadzor.gov.ru

5. Хранение препарата Миглустат

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 картонной пачке и банке. Датой истечения срока годности является последний день данного месяца.

Храните препарат при температуре не выше 30 °С.

Не выбрасывайте препарат в канализацию. Уточните у работника аптеки, как следует утилизировать (уничтожать) препарат, который больше не потребуется. Эти меры позволят защитить окружающую среду.

6. Содержимое упаковки и прочие сведения

Препарат Миглустат содержит

Действующим веществом является миглустат.

Каждая капсула содержит 100 мг миглустата.

Прочими ингредиентами (вспомогательными веществами) являются карбоксиметилкрахмал натрия, повидон К-30, магния стеарат; корпус и крышечка капсулы: титана диоксид (E171), желатин.

Внешний вид препарата Миглустат и содержимое упаковки

Препарат Миглустат представляет собой капсулы.

Твердые желатиновые капсулы №3, корпус и крышечка непрозрачные, белого или почти белого цвета.

Содержимое капсул - порошок или гранулы от белого до почти белого цвета.

По 84 капсулы в банку полимерную из полиэтилена высокой плотности (HDPE) для лекар-

ственных средств с защёлкивающейся или с завинчивающейся крышкой. Допускается использование крышки с контролем первого вскрытия и с защитой от вскрытия детьми.
По 1 банке вместе с листком-вкладышем в пачку из картона.

Держатель регистрационного удостоверения

Российская Федерация

Общество с ограниченной ответственностью «Гелеспон» (ООО «Гелеспон»)

Юридический и фактический адрес: 121205, г. Москва, внутригородская территория города федерального значения муниципальный округ Можайский, территория Сколково инновационного центра, ул. Бульвар Большой, д. 42, стр. 1, помещ. 137, раб. место 12

Тел.: +7 926 973-57-39, электронная почта: bal.pharm@mail.ru

Производитель

Российская Федерация

Акционерное общество «Обнинская химико-фармацевтическая компания» (АО «ОХФК»)

Калужская область, г. Обнинск, шоссе Киевское, зд. 3а, стр. 3.

За любой информацией о препарате, а также в случаях возникновения претензий следует обращаться к местному представителю держателя регистрационного удостоверения:

Российская Федерация

Общество с ограниченной ответственностью «Гелеспон» (ООО «Гелеспон»)

Юридический и фактический адрес: 121205, г. Москва, внутригородская территория города федерального значения муниципальный округ Можайский, территория Сколково инновационного центра, ул. Бульвар Большой, д. 42, стр. 1, помещ. 137, раб. место 12

Тел.: +7 926 973-57-39, электронная почта: bal.pharm@mail.ru

Листок-вкладыш пересмотрен

Прочие источники информации

Подробные сведения о данном препарате содержатся на веб-сайте Союза <https://eec.eaeunion.org/>