

ПРИМЕНЕНИЕ ПРЕПАРАТА СПИПРАЗА У ВЗРОСЛЫХ ПАЦИЕНТОВ

**ВОЗМОЖНОСТЬ
УЛУЧШЕНИЯ ВАШИХ
ПАЦИЕНТОВ В ЛЮБОМ
ВОЗРАСТЕ**

Лорэн
20 лет
СМА III типа
Получает лечение
препаратом Спинраза

ПОКАЗАНИЯ К ПРИМЕНЕНИЮ

Препарат Спинраза показан для лечения спинальной мышечной атрофии (СМА)¹

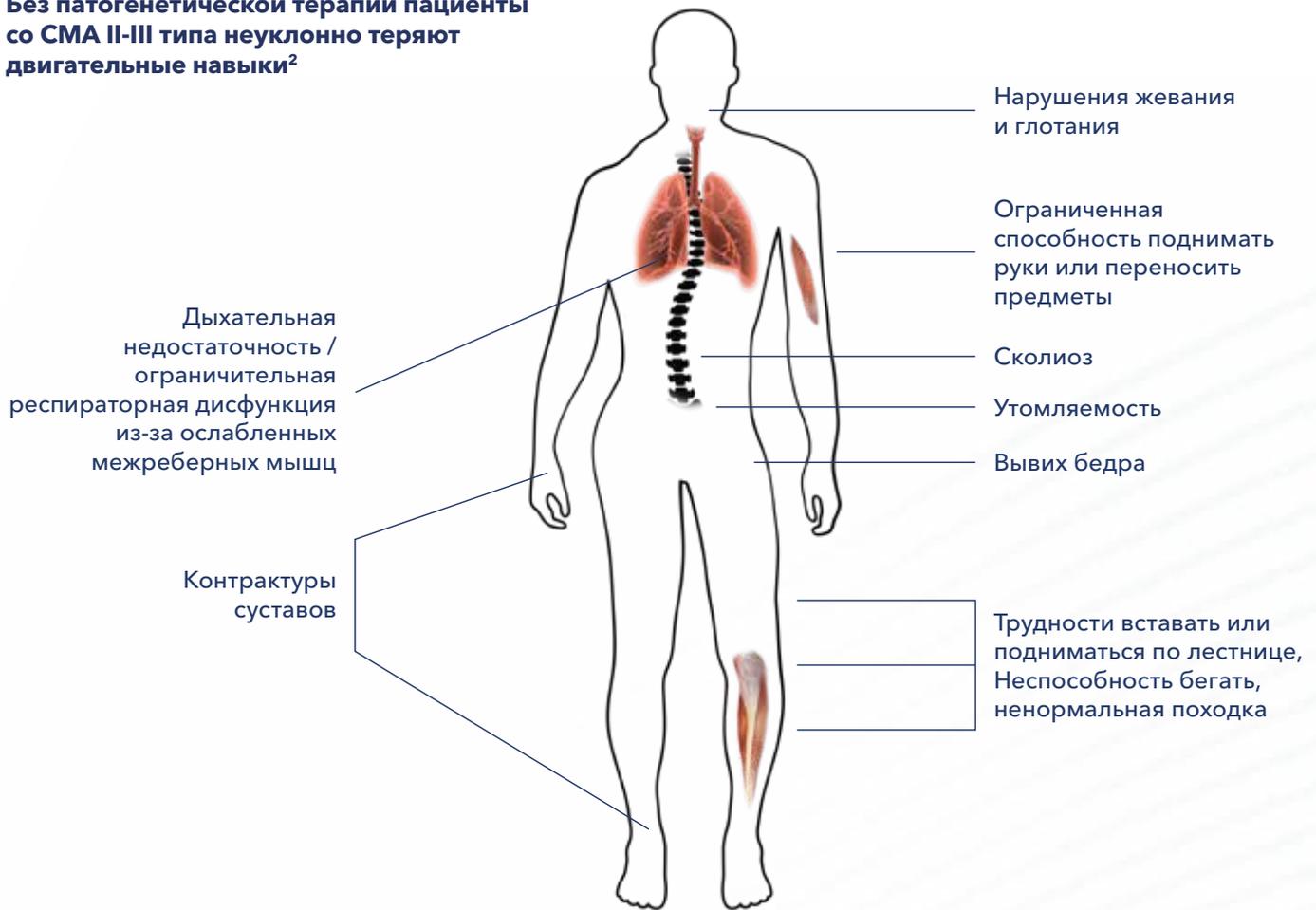
*возраст на момент съемки

CP-239178



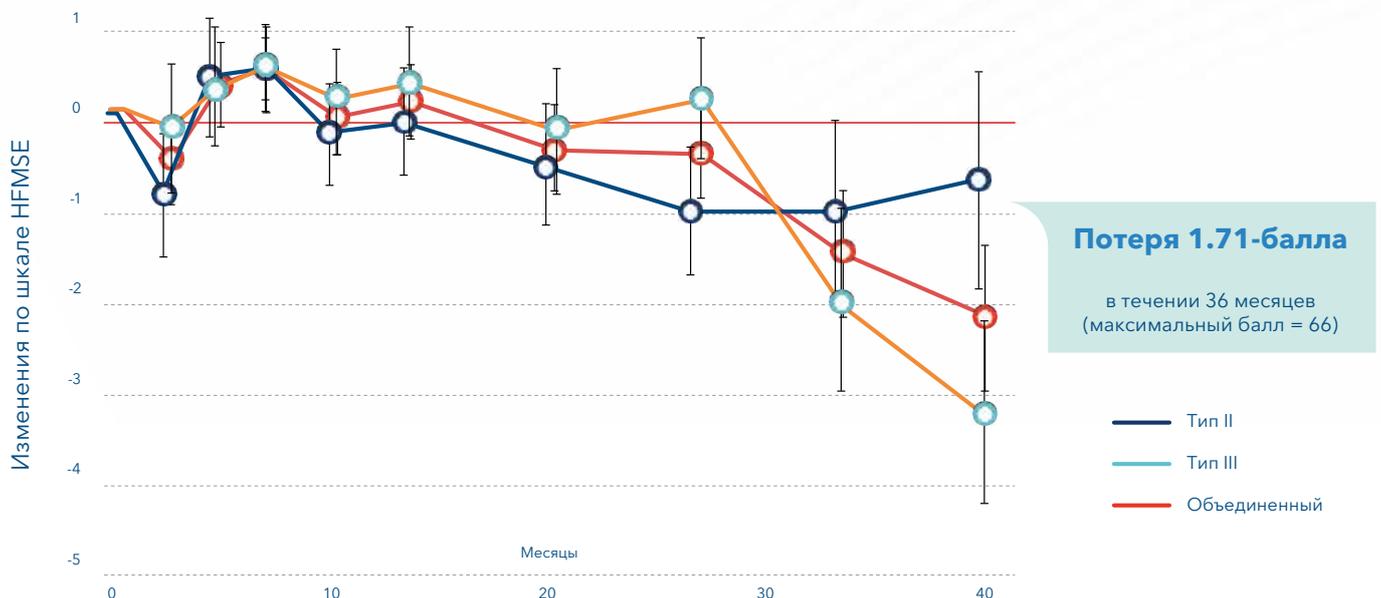
Особенности проявления СМА у взрослых пациентов²

Без патогенетической терапии пациенты со СМА II-III типа неуклонно теряют двигательные навыки²



При естественном течении заболевания наблюдается постоянное ухудшение двигательных навыков у пациентов с СМА II и III типов

Согласно данным исследований естественного течения заболевания, у пациентов с СМА II и III типов наблюдается **снижение** количества баллов по шкале HFMSE* на 1,71 балла через 36 месяцев³





Эффективность и безопасность препарата СПИНРАЗА для взрослых пациентов с СМА 5q изучалась в ходе многоцентрового проспективного observationalного исследования с участием 139 пациентов⁴



Критерии отбора:

- Генетически подтвержденная проксимальная (5q) СМА
- Непрерывное лечение препаратом СПИНРАЗА более 6 месяцев

Схема применения препарата в исследовании соответствует схеме, утвержденной в Инструкции^{1,4}

* Отсутствуют исходные данные.

† Отсутствуют данные 6-месячной оценки (n = 2)



Спинраза обеспечивает клинически значимое улучшение двигательной функции в реальной когорте взрослых с СМА⁴



HFMSE

Значительное среднее улучшение по шкале HFMSE

+3.12 балла

(95% CI: 2.06–4.19; p<0.0001)

От исходных данных к 14 месяцам⁴



RULM

Значительное среднее улучшение по шкале RULM

+1.09 балла

(95% CI: 0.62–1.55; p<0.0001)

От исходных данных к 14 месяцам⁴



6MWT

Значительное среднее улучшение по тесту 6MWT

+46.0 м

(95% CI: 25.4–66.6; p<0.0001)

От исходных данных к 14 месяцам⁴

Эти данные свидетельствуют об эффективности лечения Спинраза в реальной когорте взрослых с 5q СМА, с клинически значимыми улучшениями ключевых результатов двигательной функции, которые сохранялись с течением времени⁴



Никаких неожиданностей: доказанная долгосрочная безопасность препарата Спинраза⁵



Спинраза хорошо переносилась и не вызвала серьезных нежелательных явлений⁴

Случаи выбывания из исследования

- 2 случая выбывания по соображениям безопасности

Другие нечастые нежелательные явления

- Вертиго
- Инфекция верхних дыхательных путей
- Запор
- Диффузная боль
- Нарушение со стороны мочевого пузыря
- Усиление шума в ушах
- Инфекция
- Асептический менингит



Головная боль после ЛП

35%
(61/173)



Боль в спине

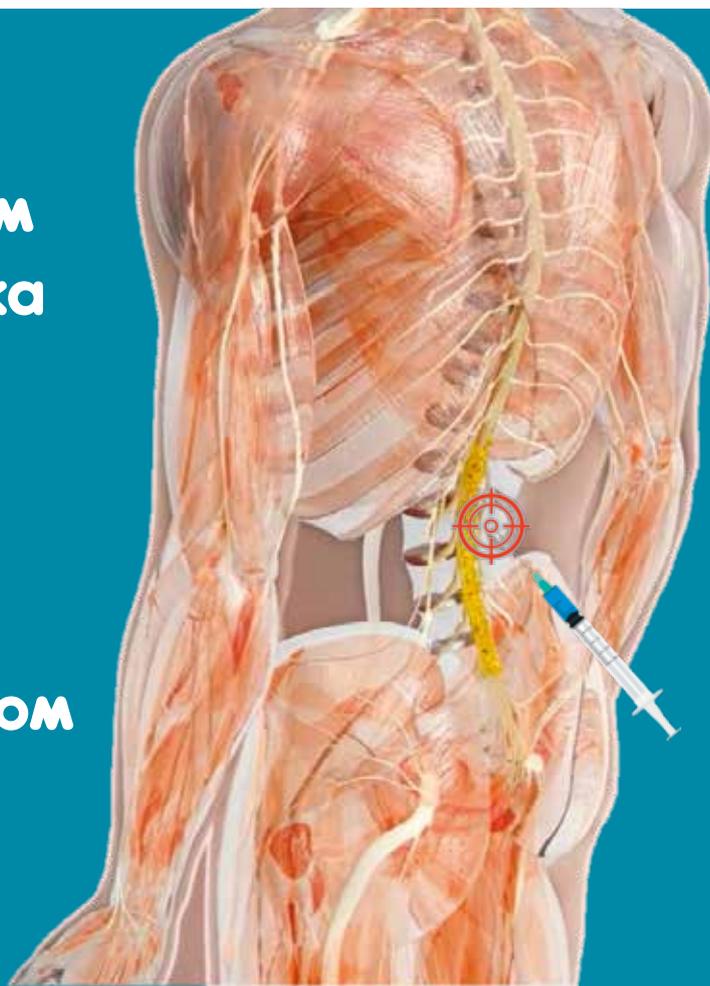
22%
(38/173)



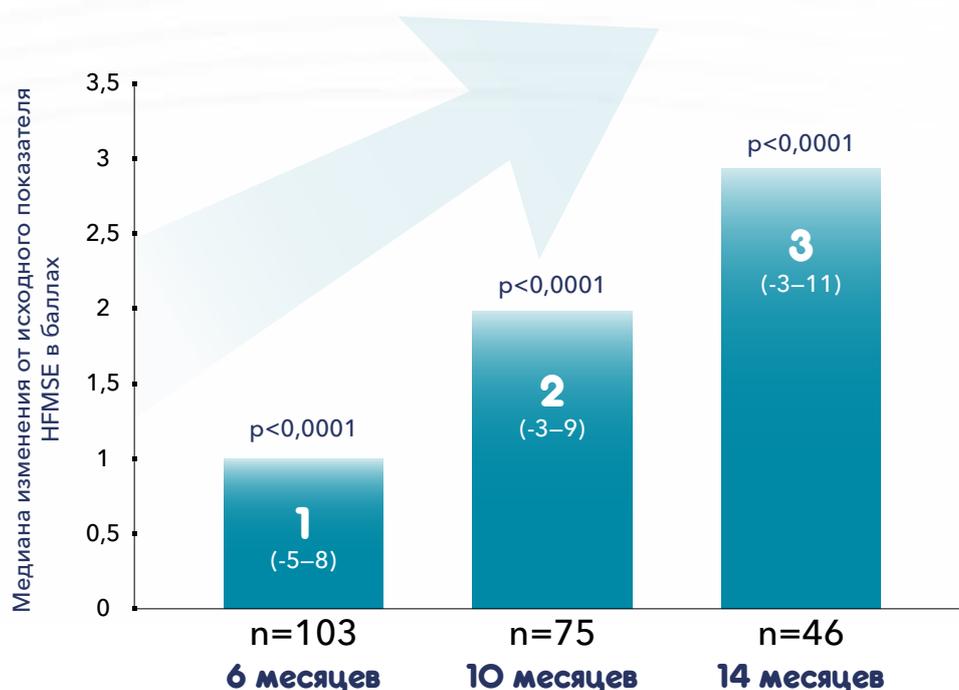
Рвота

11%
(19/173)

Таргетный механизм действия и доставка напрямую в ЦНС обеспечивают максимальную эффективность терапии препаратом **СПИНРАЗА^{4,5}**



Медиана изменения от исходного показателя HFMSSE к 6, 10 и 14 месяцу лечения, пациенты со СМА III типа⁷



Не стойте на месте: кумулятивный эффект Спинразы и отсутствие эффекта потолка дозы – это возможность улучшения состояния пациентов с каждым новым введением^{4,7}



Краткая инструкция по применению лекарственного препарата: **СПИПРАЗА (НУСИПЕРСЕН), раствор для интратекального введения, 2,4 мг/мл (12 мг/5 мл)**

Регистрационный номер: ЛП-005730. **Торговое наименование:** Спинпраза. **МНН:** нусинерсен. **Лекарственная форма:** раствор для интратекального введения. **Фармакотерапевтическая группа:** Прочие препараты для лечения заболеваний костно-мышечной системы. **Показания к применению:** Препарат Спинпраза показан для лечения спинальной мышечной атрофии (СМА). **Противопоказания:** Гиперчувствительность к действующему или любому из вспомогательных веществ. **Меры предосторожности при применении:** Процедура люмбальной пункции сопровождается риском возникновения нежелательных реакций, таких как, головная боль, боль в спине, рвота. Могут быть использованы визуализационные техники для облегчения интратекального введения препарата Спинпраза пациентам со сколиозом. При наличии клинических показаний, рекомендовано выполнять лабораторные тесты для определения количества тромбоцитов и показателей свертываемости крови перед введением препарата Спинпраза. При наличии клинических показаний, рекомендовано выполнять количественное определение белка в моче (предпочтительно в первой утренней порции мочи). Преимущества и риски лечения нусинерсеном пациентов с вентрикулоперитонеальным шунтом в настоящее время неизвестны. **Способ применения и дозы:** Препарат Спинпраза предназначен для интратекального введения. Рекомендованная доза составляет 12 мг (5 мл). Следует начинать терапию препаратом Спинпраза как можно раньше после постановки диагноза. **Режим введения:** в первый день лечения (день 0), в день 14, 28, 63. Далее дозу следует вводить 1 раз в 4 месяца. В случае задержки или пропуска введения дозы препарат Спинпраза следует ввести как можно ранее, при этом интервал между дозами должен быть не менее 14 дней; далее следует продолжить введения с назначенной частотой. **Инструкции по приготовлению и введению дозы:** Необходимо визуально оценить состояние раствора до использования. Использовать можно только прозрачные и бесцветные растворы, не содержащие никаких частиц. Использовать внешние фильтры не требуется. Приготовление и введение препарата Спинпраза должны осуществляться в асептических условиях. Перед введением флакон следует достать из холодильника и согреть до комнатной температуры, не прибегая к внешним источникам тепла. Если флакон не был открыт и раствор не использовался, флакон может быть возвращен в холодильник. После извлечения из холодильника и картонной пачки флакон может храниться при температуре не выше 25 °С в течение не более 30 ч. Непосредственно перед введением, центр пробки флакона протыкают иглой шприца и извлекают требуемый объем раствора. Раствор не следует разводить. В случае, если раствор не использовался в течение 6 ч после его набора в шприц, раствор следует утилизировать. Для введения препарата Спинпраза может потребоваться седация, если это показано на основании клинического состояния пациента. Можно рассмотреть вопрос о применении ультразвукового (или иного визуализационного) контроля при интратекальном введении препарата Спинпраза, в особенности в более ранних возрастных группах и у пациентов со сколиозом. Перед введением препарата Спинпраза рекомендуется извлечь объём ЦСЖ, эквивалентный вводимому объёму препарата Спинпраза. Препарат Спинпраза вводится интратекально болюсно на протяжении 1–3 минут с помощью иглы для спинальной анестезии. Не допускается проводить инъекцию в тех участках кожи, где имеются признаки инфекционного или воспалительного процесса. Любое неиспользованное содержимое флакона следует утилизировать. **Побочное действие.** Нежелательные реакции, связанные с люмбальной пункцией, зарегистрированные в исследовании CS4 (поздняя манифестация СМА), наблюдавшиеся с частотой как минимум на 5% выше у пациентов, получавших препарат Спинпраза, по сравнению с пациентами из контрольной группы, получавшими плацебо: головная боль, рвота, боль в спине. В пострегистрационном периоде наблюдались серьезные инфекции, например, менингит. Имелись сообщения о случаях гидроцефалии, асептического менингита и гиперчувствительности (например, ангионевротический отек, крапивница и сыпь). Частота возникновения подобных реакций неизвестна. **Условия хранения:** При температуре 2–8 °С в оригинальной упаковке (флакон в пачке) для защиты от света. Не замораживать. Допускается хранение в оригинальной упаковке (флакон в пачке) при температуре не выше 30 °С в течение не более 14 дней. В случае неиспользования в течение этих 14 дней повторное хранение при температуре 2–8 °С не допускается. Хранить в недоступном для детей месте. **Срок годности:** 3 года. **Условия отпуска:** Отпускают по рецепту. **Держатель (владелец) регистрационного удостоверения:** Биоген Айдек Лимитед, Великобритания. **Организация, уполномоченная держателем (владельцем) РУ принимать сведения о рекламациях, нежелательных лекарственных реакциях и предоставлять потребителям дополнительные данные о препарате:** ООО «Джонсон & Джонсон», Россия, 121614, г. Москва, ул. Крылатская, д. 17 корп. 2. тел. +7 (495) 755-83-57 факс: +7 (495) 755-83-58



Список литературы

1. Инструкция по медицинскому применению лекарственного препарата Спинпраза (МНН: нусинерсен), раствор для интратекального введения, ЛП-005730 от 03.06.2021.
2. Wang CH, et al. Consensus statement for standard of care in spinal muscular atrophy. J Child Neurol. 2007;22:1027-49.
3. Kaufmann P, et al. Prospective cohort study of spinal muscular atrophy types 2 and 3. Neurology. 2012;79:1889-97.
4. Hagenacker T, et al. Nusinersen in Adults With 5q Spinal Muscular Atrophy: A Non-Interventional, Multicentre, Observational Cohort Study. Lancet 2020;4:317-25.
5. Краткая характеристика лекарственного препарата Спинпраза, утвержденная в ЕС 30.05.2017
6. Biogen financial results and business update, 2rd quarter 2020. Доступно по ссылке: <https://investors.biogen.com/static-files/d2b15aa6-3dcf-4843-aa97-d29b74bb6113>. Дата доступа – август 2020.
7. Maggi et al. Nusinersen safety and effects on motor function in adult spinal muscular atrophy type 2 and 3. J Neurol Neurosurg

РАСКРЫВАЯ ПОТЕНЦИАЛ ВАШИХ ПАЦИЕНТОВ

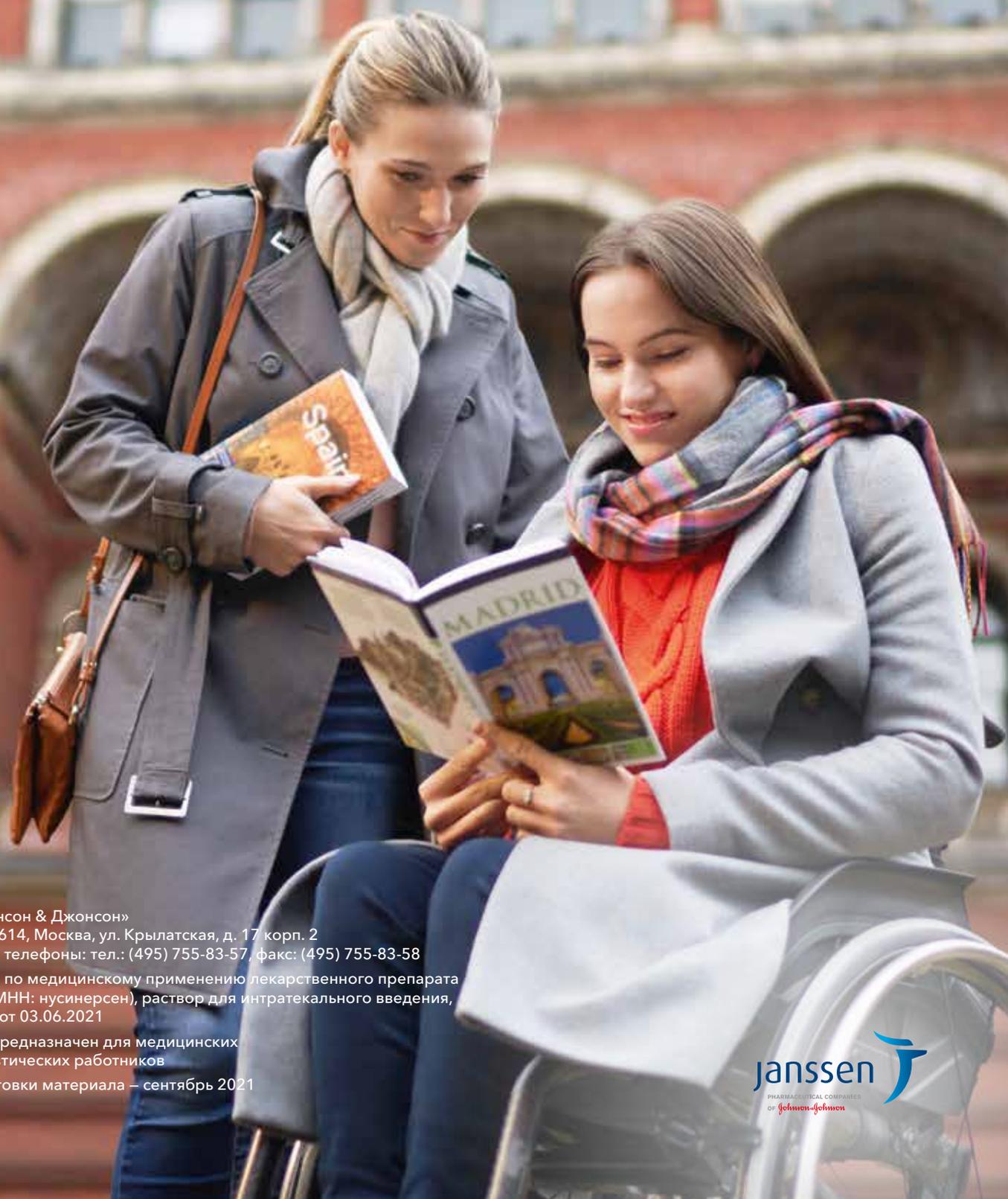


www.JanssenMedicalCloud.ru

Йен
36 лет

СМА III типа
Получает терапию
препаратом Спинраза

Лорэн
20 лет
СМА III типа
Получает лечение препаратом Спинраза



ООО «Джонсон & Джонсон»
Россия, 121614, Москва, ул. Крылатская, д. 17 корп. 2
Контактные телефоны: тел.: (495) 755-83-57, факс: (495) 755-83-58

Инструкция по медицинскому применению лекарственного препарата
Спинраза (МНН: нусинерсен), раствор для интратекального введения,
ЛП-005730 от 03.06.2021

Материал предназначен для медицинских
и фармацевтических работников

Дата подготовки материала – сентябрь 2021

CP-239178

janssen
PHARMACEUTICAL COMPANIES
of **Johansen-Johnsen**