

젠자임세레자임®주 400단위 (이미글루세라제) Cerezyme Inj. 400U (Imiglucerase)

전문약품

젠자임코리아

SANOFI GENZYME 

[원료약품분량]

1바이알(515 밀리그램) 중

- 유효성분: 이미글루세라제(별규) 424 unit
- 기타 첨가제 : 구연산삼나트륨, 구연산이나트륨, 만니톨, 폴리소르베이트80

[성상]

백색 내지 회백색의 동결건조물이 무색의 투명한 바이알에 든 쓸 때 녹여 쓰는 주사제로 녹인 후 투명한 무색의 용액

[효능효과]

다음의 적응증 중 한가지 이상의 증상을 나타내는 타입 I 고셔병으로 확진된 환자에서 장기간 효소 대체요법으로 사용한다.

- 철결핍 이외의 원인으로 인한 빈혈
- 혈소판 감소
- 비타민 D결핍 이외의 원인으로 인한 골질환
- 간비대증 또는 비장비대증

[용법용량]

- 정맥 내 점적 주입으로 1-2시간에 걸쳐 투여한다. 용법 용량은 개개의 환자에 맞춰 정한다.
- 초기 용량으로 2.5U/kg을 1주 3회~60U/kg을 2주 1회까지 투여할 수 있다. 매 2주당 60U/kg가 보통 사용된 용량이다. 질병의 중증도에 따라 상대적으로 고용량 또는 다빈도 투여로 치료가 실시될 수 있다. 용량 조정은 개인별로 실시되어야 하며, 환자 임상 소견에 대한 일상적이고 포괄적인 평가에 의해 평가되었을 때, 치료 목적의 달성에 근거하여 증가 또는 감소될 수 있다.
- 이 약은 2-8℃에 보관한다. 용해 후, 사용 전에 육안 검사를 실시한다. 이 약은 단백질 용액이기 때문에, 희석 후 소량의 응집 물질(얇은 반투명 섬유질)이 발견될 수 있다. 희석 용

액은 주입 중 저단백-결합 0.2µm in line 필터로 여과할 수 있다. 불투명한 입자 또는 변색이 관찰된 바이알은 사용해서는 안 된다. 사용 기간이 경과한 바이알도 사용하지 않는다.

- 이 약 투여 직전에 주입에 필요한 바이알 수를 결정하고, 멸균 주사용수(USP)로 각각 용해한다 .
- 최종 농도 및 투여량은 아래 표와 같다.

	200 Unit vial	400 Unit Vial
용해용 멸균 주사용수	5.1 mL	10.2 mL
용해 후 최종 용량	5.3 mL	10.6 mL
용해 후 농도	40 U/mL	40 U/mL
채취 용량	5.0 mL	10.0 mL
최종 용량 내 효소 단위	200 unit	400 unit

- 200 unit 각 바이알로부터 5.0ml씩 채취한다(400 unit 바이알에서는 10.0mL씩 채취). 각 환자에게 필요한 양을 주사용 0.9% 염화나트륨주사액(USP)으로 희석하여 최종 용량이 100-200ml가 되게 한다. 이 약은 정맥내로 1-2시간에 걸쳐서 점적 투여한다. 희석할 때에는 무균적 방법으로 하여야 하며, 이 약은 방부제를 함유하고 있지 않으므로 용해 후에는 즉시 희석하여야 하고 나중에 사용하기 위하여 보관하지 않는다. 이 약은 용해 후에 실온(25℃) 및 2~8℃에서 12시간까지 안정하며, 희석 후에는 2~8℃에서 24시간까지 안정한 것으로 나타났다.
- 이 약은 독성이 낮고 반응이 오랜 기간에 걸쳐서 나타나므로 바이알에 든 약물의 일부만 사용하고 버리게 되는 일을 방지하기 위하여 용량을 약간 조정할 수 있다. 따라서 월간 투여량을 지키는 범위 내에서 각 바이알의 약물을 전부 다 사용하기 위하여 용량을 약간 증감할 수 있다.

[사용상 주의사항]

1. 경고

과민반응

- screening ELISA 분석 후 방사면역침강법으로 확인된 현재 데이터는 치료개시 후 첫 해 동안, 치료받은 환자의 약 15%에서 이미글루세라제에 대한 IgG 항체가 형성되는 것을 보여주고 있다. IgG 항체를 발현할 환자는 치료 6개월 이내에 발현할 것으로 보이며, 드물게 치료 12개월 후에 이 약에 대한 항체가 생성되기도 할 것이다.
- 치료에 대한 반응이 감소한 것으로 의심되는 환자는 이미글루세라제에 대한 IgG 항체 형성과 관련하여 정기적으로 모니터링 되어야 한다.
- 검출 가능한 IgG 항체가 생긴 환자의 약 46%가 과민증상을 경험하였다.
- 이 약에 대한 항체가 생성된 환자는 과민반응을 보일 위험이 크다. 반대로 과민증상이 나타나는 모든 환자가 검출 가능한 IgG 항체를 보유하고 있는 것은 아니다. 환자들은 치료 첫 해 동안 IgG항체가 생성되었는지 정기적으로 모니터링 받을 것을 권장한다.

- 다른 정맥주입용 단백질 제품과 마찬가지로, 중대한 알러지-형태의 과민반응이 나타나는 것이 가능하지만 흔하게 발생되지는 않는다. 만일 이 반응이 나타난다면, 이 약의 주입을 즉시 중단하고, 적절한 의료 처치를 시작해야 한다. 응급처치에 대한 현 의료기준이 준수되어야 한다.
- 1%미만의 환자에게서 아나필락시스 반응이 보고되었다. 이 약의 추가 투여는 주의하여 실시되어야 한다. 대부분의 환자들은 점적속도를 줄이고 항히스타민제 및/또는 코르티코스테로이드로 전처치한 후 치료를 계속할 수 있었다.

2. 다음 환자에는 투여하지 말 것

이 약의 주성분 또는 부형제에 과민반응을 보인 환자

3. 이상반응

- 약물유해반응을 아래표에 기관계 및 빈도(흔함 : 1/100 이상 1/10 이하, 흔치 않음 : 1/1,000 이상 1/100 미만, 드물게 : 1/10,000 이상 1/1,000 이하)별로 나열하였다. 각 빈도 분류 내에서, 약물유해반응은 반응의 심각도 순으로 제시되어있다.

신경계 장애	흔치 않음	어지러움, 두통, 지각이상
심장 장애	흔치 않음	빈맥, 청색증
혈관 장애	흔치 않음	홍조, 저혈압
호흡기, 가슴, 세로칸 장애	흔함	호흡기 증후군
위장관계 장애	흔치 않음	구토, 구역, 복부경련, 설사
면역계 장애	흔함 드물게	과민반응 아나필락시스 반응
피부 및 피하조직 장애	흔함	두드러기/혈관부종, 가려움, 발진
근골격계 및 결합조직 장애	흔치 않음	관절통, 요통
일반 장애 및 주입부위 상태	흔치 않음	주입부위 불쾌감, 주입부위 작열감, 주입부위 종창, 주입부위 무균농양, 가슴불쾌감, 발열, 경직, 피로

- 일부 이상반응은 주입 경로와 관련이 있었으며 다음을 포함한다. : 정맥천자 부위에서의 불쾌감, 가려움, 작열감, 종창, 무균농양.
- 과민성으로 보이는 증상은 환자의 약 6.6%에서 나타났다. 이러한 증상들은 주사하는 동안 또는 주사 후 얼마 지나지 않아 나타났는데, 이러한 증상에는 가려움, 홍조, 두드러기, 혈관부종, 흉부

불쾌감, 호흡곤란, 기침, 청색증 및 저혈압 등이 있다. 아나필락시스 반응도 보고되었다(경고참조). 이러한 부작용 각각은 전체 환자의 1.5%미만에서 발생한 것으로 나타났다. 항히스타민제 및/또는 코르티코스테로이드로 전처치하고 주입속도를 줄임으로써 대부분의 환자가 이 약을 계속 사용할 수 있었다.

- 이 약으로 치료한 환자 중 약 6.5%에 나타난 것으로 보고된 다른 부작용은 다음과 같다. : 구역, 복통, 구토, 설사, 발진, 피로, 두통, 발열, 어지러움, 오한, 요통 및 빈맥. 이러한 각 부작용은 전체 환자의 1.5%미만에서 나타났다.
- 시판 후 부작용 보고 사례 중 소아(2~12세)의 가장 흔히 보고된 부작용은 소화불량, 호흡곤란, 발열, 구역, 흉조, 구토, 기침이며 청소년(13~16세) 및 성인의 가장 흔히 보고된 부작용은 두통, 가려움, 발진이다.
- 이 약으로 치료한 환자에게 나타난 이상반응 이외에 동일 약효군의 약에 대한 일시적인 말초 부종이 보고되었다.

4. 일반적 주의

- 이 약으로 치료하는 동안 1%미만의 환자에게 폐동맥고혈압 및 폐렴이 관찰되었다. 폐동맥고혈압과 폐렴은 고셔병의 합병증으로 알려져 있으며 이 약을 투여한 환자와 투여하지 않은 환자에서 모두 관찰되었다. 이 약이 원인인지는 밝혀지지 않았다. 열이 없으면서 호흡기 증상이 있는 환자는 폐동맥고혈압이 있는지 확인해야 한다.
- 이 약을 사용하는 치료는 고셔병 환자 관리에 대해 전문적 지식을 가진 의사가 담당해야 하며 이전에 세레다제®(알글루세라제 주)로 치료를 받았고 세레다제®에 대한 항체가 생겼거나 과민성 증상을 보인 환자에게 이 약을 투여할 때에는 주의해야 한다.

5. 임부, 수유부, 가임여성에 대한 투여

- 150명의 임부에 대한 제한적인 경험(주로 자발적 보고 및 문헌 검토를 근거로 함)은 이 약의 사용이 임신 중 고셔병을 관리하는데 이점이 있다는 것을 보여주었다. 비록 통계적 근거는 적으나, 이 약에 의한 태아 기형 독성은 나타나지 않았다. 이 약의 사용과 관련이 있는지 또는 고셔병과 관련이 있는지 분명하지 않지만, 태아 사망이 드물게 보고되었다.
- 임부, 배아/태아 발달, 분만, 출생 후 발달에 대하여 이 약의 효과를 평가하기 위한 동물시험이 수행된 바 없다. 이 약이 태반을 통과하여 태아에 도달하는지 알려진 바 없다.
- 임신한 고셔병 환자 및 임신하려는 고셔병 환자는 각 환자에 대하여 위험편익 치료 분석이 요구된다. 임신한 고셔병 환자는 임신 및 산후기간 동안 질환의 활성이 증가하는 시기를 경험할 수 있다. 여기에는 골격계 증상의 위험 증가, 혈구감소증의 악화, 출혈, 수혈 요구 증가가 포함된다. 임부 및 수유부는 모체 칼슘 항상성을 강화하며 골 전환을 가속화시키는 것으로 알려져 있다. 이는 고셔병에서 골격계 질환 부하의 원인이 될 수 있다.
- 미치료 여성들은 최상의 건강상태에 도달하기 위해 임신 전에 치료를 시작하는 것을 고려해야 한다. 이 약을 투여받은 여성은 임신 내내 치료를 지속하는 것을 고려하여야 한다. 환자의 요구 및 치료 반응에 따라 투여량을 개별화하기 위하여 임신과 고셔병 임상 증상에 대한 면밀한 모니터링이 필요하다.
- 이 약의 활성성분이 모유로 분비되는지에 대해서는 알려진 바 없다. 그러나 효소는 어린이의 위장관계에서 소화되기 쉽다.

6. 소아에 대한 투여

- 2-16세 환자에서 이 약의 안전성과 유효성이 확립되었다. 이 연령층의 환자에 대한 이 약의 사용은 성인 및 소아 환자를 대상으로 이 약 및 세레다제를 투여한 시험 결과 및 임상 문헌과 장기간

의 시판 후 경험에서 획득된 추가 자료를 통해 뒷받침되고 있다.

- 2세 미만 영아에 대한 투여 경험은 있으나, 2세 미만 영아에 대한 안전성 및 유효성은 확립되어 있지 않다.

7. 과량투여 시 처치

과량투여한 경우에 대하여 보고된 바 없다. 매 2주마다 240U/Kg까지 용량을 높여 투여한 적이 있었다.

8. 적용상의 주의

사용 전에 부유하는 이물질이나 변색여부를 관찰하여, 입자성 물질을 함유하거나 변색된 바이알은 사용하면 안 된다. 또한 바이알에 표시된 사용기간이 경과한 것도 사용하면 안 된다.

9. 보관 및 취급상의 주의

2 ~8℃에서 냉장보관 한다.

10. 기타

동물이나 사람을 대상으로 하여 이 약의 발암성, 변이원성, 생식력의 손상에 대한 잠재성 위험성을 평가하기 위한 시험은 수행된 바 없다.

포장단위: 1 바이알

저장방법: 밀봉용기, 냉장보관(2~8℃)

사용기한: 외부포장참조

제 조 자: Genzyme Corporation, 미국, 11 Forbes Road, Northborough, MA 01532
Genzyme Corporation, 미국, 500 Soldiers Field Road, Allston, MA 02134
Genzyme Ireland Ltd, 아일랜드, IDA Industrial Park, Old Kilmeaden Road, Waterford
Lonza Biologics, 미국, 101 International Drive, Portsmouth, NH 03801

제조외뢰자: Genzyme Corporation, 미국, 500 Kendall Street, Cambridge, MA 02142

수입·판매자: (주)젠자임코리아 서울시 서초구 반포대로 235

대표전화: (02)2136-9000

※ 만약 구입시 사용기한 또는 유효기한이 경과하였거나 변질, 변패, 오염 또는 손상된 의약품은 약국개설자나 의약품 판매업자를 통하여 교환하여 드립니다.

※ 이 첨부문서의 개정일 이후 변경된 내용은 (주)젠자임코리아의 홈페이지 (www.sanofi.co.kr) 에서 확인하실 수 있습니다. 추가 정보에 대한 문의는 (주)젠자임코리아 (Tel : 02-2136-9000)로 하실 수 있습니다.

※ 자세한 제품정보는 이지드럭(ezdrug.kfda.go.kr) 홈페이지 '정보마당→의약품등 정보'를 참조해 주시기 바랍니다

최종개정년월일: 2017. 08. 31.