

ООО «Джонсон & Джонсон», Россия, 121614, Москва, ул. Крылатская, д. 17 корп. 2.
Контактные телефоны: тел.: (495) 755-83-57, факс: (495) 755-83-58
Материал предназначен для медицинских и фармацевтических работников
Инструкция по медицинскому применению лекарственного препарата Спинраза
(МНН: нусинерсен), раствор для интратекального введения, ЛП-005730 от 03.06.2021
СР-259051, дата подготовки - август 2021 г.

 **СПИНРАЗА**
(Нусинерсен) раствор для интратекального введения 2,6 мг/мл (12 мг/5 мл)

Программа бесплатной диагностики СМА



В ПАРТНЕРСТВЕ СО ВСЕМ МИРОМ ВО БЛАГО ЗДОРОВЬЯ КАЖДОГО

Клинический спектр СМА¹⁻³



ТИП 0

- **Сниженная двигательная активность или ее отсутствие** (еще до рождения)
- **Выраженная слабость**
- **Дыхательная недостаточность** основная проблема
- **Короткая ожидаемая продолжительность жизни** (обычно менее 1 месяца)

ТИП 1

- Симптомы проявляются в **течение нескольких недель после рождения**
- Плохое **удержание головы**
- **Слабость** мышц плеч и бедер
- **Нарушение дыхания и трудность кормления** – риск аспирации пищи
- **Сидит только с поддержкой**
- **Короткая ожидаемая продолжительность жизни** (часто менее 2 лет)

ТИП 2

- Симптомы появляются на **7-18 месяце жизни**
- **Подергивания** мышц плеч и бедер
- **Слабость нижней челюсти**
- **Может самостоятельно сидеть**, но не способен ходить
- **Сниженная ожидаемая продолжительность жизни** (но более 2 лет)

ТИП 3

- Симптомы появляются после **18 месяцев жизни**
- **Нарастающая слабость мышц бедер**
- **Ходит самостоятельно**, но со временем может утратить эту способность
- Риск развития **ожирения и остеопороза**
- **Нет снижения ожидаемой продолжительности жизни**

ТИП 4

- Обычно симптомы **появляются после 30-летнего** возраста
- **Слабость мышц** плеч и бедер
- **Самостоятельная ходьба**, но впоследствии могут появиться трудности с передвижением
- **Нет снижения ожидаемой продолжительности жизни**

СМА – спинальная мышечная атрофия.

1. Kolb SJ, Kissel JT. Spinal Muscular Atrophy. Neurol Clin. 2015;33:831-46.
2. D'Amico A, et al. Spinal muscular atrophy. Orphanet J Rare Dis. 2011;6:71.
3. Lunn MR, Wang CH. Spinal muscular atrophy. Lancet. 2008;371:2120-33.

Проведение генетического тестирования – **первый шаг при подозрении СМА**

Рекомендуется молекулярно-генетическое исследование мутаций в гене *SMN1* всем пациентам с подозрением на СМА 5q с целью выявления делеции экзонов 7 или 7-8 и молекулярно-генетического подтверждения диагноза



Узнайте больше

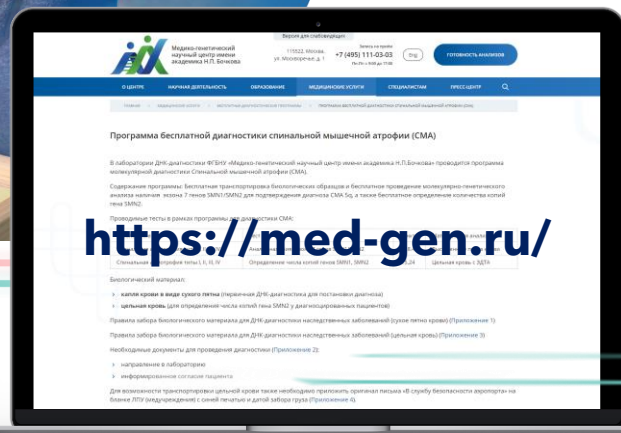
1. Клинические рекомендации по лечению заболевания Проксимальная спинальная мышечная атрофия 5q, <http://cr.rosminzdrav.ru/#!/recomend/1018>, 2020 г., дата обращения: август 2020.

Программа бесплатной генетической диагностики СМА: анализ наличия экзона 7 генов SMN1/SMN2

Программа бесплатной генетической диагностики СМА проводится лабораторией ДНК диагностики ФГБНУ «Медико-генетический научный центр имени академика Н.П.Бочкова» при поддержке компании Янссен, подразделение фармацевтических товаров ООО «Джонсон & Джонсон», логистический партнер - ООО «Биокард Логистикс». Больше информации - <https://med-gen.ru/>

Кого можно отправить?

Пациенты с подозрением на СМА 5q



Узнайте больше

Изображение пациента предоставлено компанией Biogen.

Что нужно сделать?



1. Забор крови на анализ у пациента (сухое пятно)



2. Получить у пациента информированное добровольное согласие на обработку персональных данных (бланки на сайте МГНЦ в разделе о программе бесплатной диагностики СМА)



3. Заказать курьера на сайте

<https://my.biocard.com/johnson/#/>
или по телефону **ГОРЯЧЕЙ ЛИНИИ**

+7 495 180 46 00

График работы горячей линии: 08:00 до 20:00 (МСК) пн-пт

Получение образцов сухой крови на фильтре или марле:



Стерильную марлю, сложенную в несколько слоев (4 и больше), или фильтровальную бумагу (участок, которого не касались руками) пропитывают кровью из пальца насквозь, чтобы получилось **пятно диаметром не менее 2 см**. Для увеличения достоверности исследования лучше получать **2-3 пятна крови**.



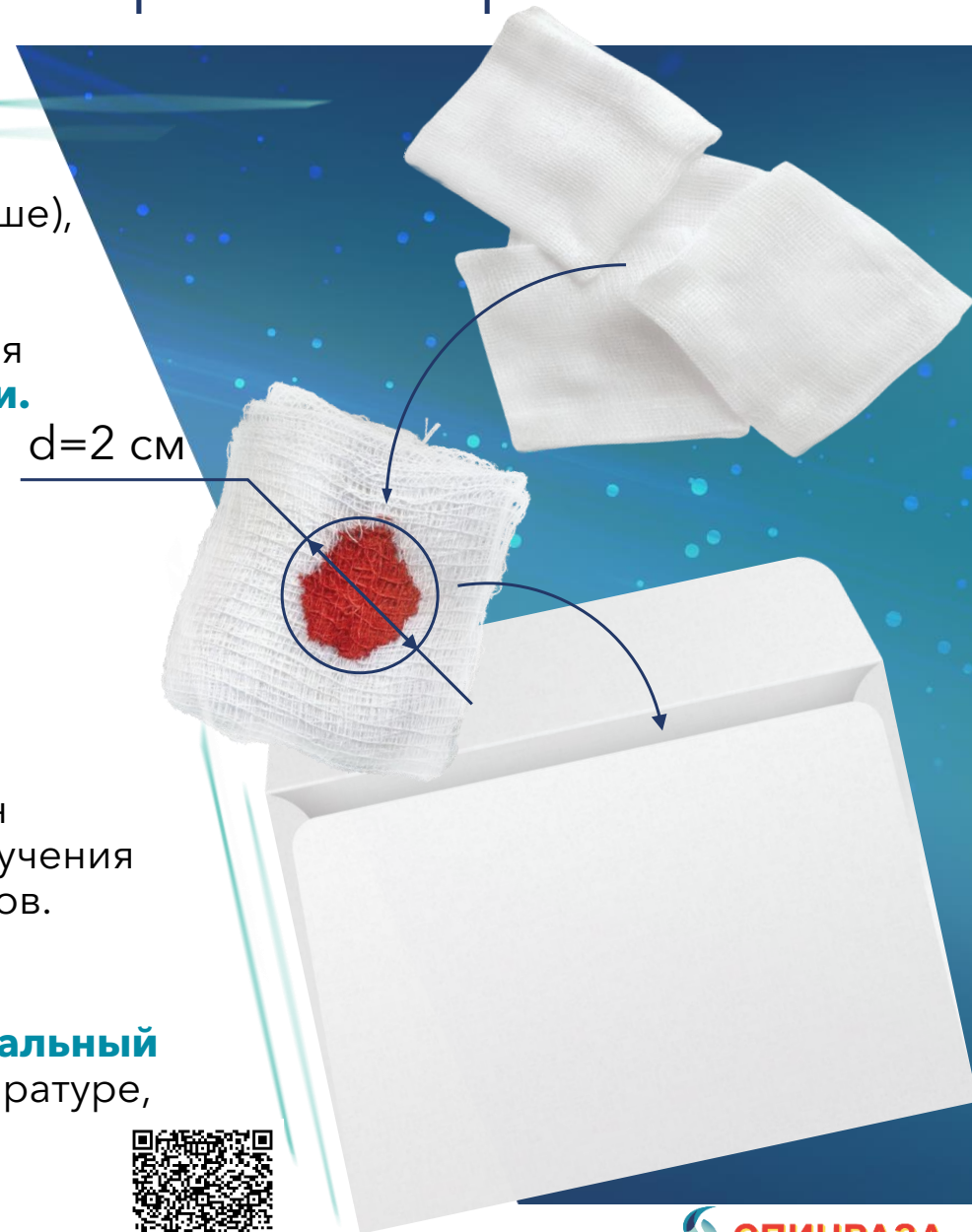
Затем образец должен быть высушен на воздухе **в течение не менее 2 часов** в условиях отсутствия прямых солнечных лучей и контакта с какой бы то ни было поверхностью.



Недопустимо также никому, кроме исследуемого пациента, **прикасаться** к пятну крови или предмету, на который нанесен образец крови, в том месте, где будет пятно крови до его получения во избежание кантаминации и получения неверных результатов.



После высыхания образец должен быть упакован **в индивидуальный бумажный конверт**. Образец хранится при комнатной температуре, избегать попадания влаги.



Узнайте больше

Программа бесплатного **определения числа копий генов SMN1, SMN2** в рамках программы диагностики

Программа бесплатной генетической диагностики СМА проводится лабораторией ДНК диагностики ФГБНУ «Медико-генетический научный центр имени академика Н.П.Бочкова» при поддержке компании Янссен, подразделение фармацевтических товаров ООО «Джонсон & Джонсон», логистический партнер - ООО «Биокард Логистикс». Больше информации - <https://med-gen.ru/>

Кого можно отправить?



**Пациенты с генетически
диагностированной
СМА 5q**



Узнайте больше

<https://med-gen.ru/>

Изображение предоставлено компанией Biogen

Что нужно сделать?



1. Забор крови на анализ у пациента (цельная кровь в пробирке с ЭДТА)



2. Получить у пациента информированное добровольное согласие на обработку персональных данных, заполнить направление на анализ, подготовить письмо «В служебной безопасности аэропорта» для транспортировки крови (бланки на сайте МГНЦ в разделе о программе бесплатной диагностики СМА)



3. Заказать курьера на сайте

<https://my.biocard.com/johnson/#/>

или по телефону **ГОРЯЧЕЙ ЛИНИИ** **8 800 475 180 40**

График работы горячей линии: 08:00 до 20:00 (МСК) пн-пт



Храните пробирку при температуре +2..+8 до забора образца курьером!

Через сколько можно ожидать результат диагностики?



Диагностика занимает **до 3-х недель**,
результаты придут на почту врача, указанную в
направлении на исследование



При проблемах с заказом курьера звоните по
телефону **ГОРЯЧЕЙ ЛИНИИ +7 495 180 46 00**
График работы горячей линии: 08:00 до 20:00
(МСК) с понедельник по пятницу



Для уточнения готовности анализа
необходимо обращаться в регистратуру
МГНЦ: **+7 (495) 111-03-03**
Пн-Пт: с 9:00 до 17:00 (МСК)



Сайт МГНЦ → раздел «Специалистам» → «Бесплатные диагностические программы»

Версия для слабовидящих

Медико-генетический научный центр имени академика Н.П. Бочкова

115522, Москва, ул. Москворечье, д. 1

Запись на приём
+7 (495) 111-03-03
Пн-Пт: с 9:00 до 17:00

Eng

ГОТОВНОСТЬ АНАЛИЗОВ

О ЦЕНТРЕ НАУЧНАЯ ДЕЯТЕЛЬНОСТЬ ОБРАЗОВАНИЕ МЕДИЦИНСКИЕ УСЛУГИ СПЕЦИАЛИСТАМ ПРЕСС-ЦЕНТР

ГЛАВНАЯ > МЕДИЦИНСКИЕ УСЛУГИ > БЕСПЛАТНЫЕ ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ ПРОГРАММЫ > ПРОГРАММА БЕСПЛАТНОЙ ДИАГНОСТИКИ СПИНАЛЬНОЙ МЫШЕЧНОЙ АТРОФИИ (СМА)

Программа бесплатной диагностики спинальной мышечной атрофии (СМА)

В лаборатории ДНК-диагностики ФГБНУ «Медико-генетический научный центр имени академика Н.П.Бочкова» проводится программа молекулярной диагностики Спинальной мышечной атрофии (СМА).

Содержание программы: Бесплатная транспортировка биологических образцов и бесплатное проведение молекулярно-генетического анализа наличия экзона 7 генов SMN1/SMN2 для подтверждения диагноза СМА 5q, а также бесплатное определение количества копий гена SMN2.

Проводимые тесты в рамках программы для диагностики СМА:

Заболевание	Тест	Пункт	Материал для анализа
Спинальная амиотрофия типы I, II, III, IV	Анализ наличия экзона 7 генов SMN1/SMN2	4.18.4	Высушенные пятна крови
Спинальная амиотрофия типы I, II, III, IV	Определение числа копий генов SMN1, SMN2	4.5.24	Цельная кровь с ЭДТА

Биологический материал:

- > капля крови в виде сухого пятна (первичная ДНК-диагностика для постановки диагноза)
- > цельная кровь (для определения числа копий гена SMN2 у диагностированных пациентов)

Правила забора биологического материала для ДНК-диагностики наследственных заболеваний (сухое пятно крови) (Приложение 1)

Правила забора биологического материала для ДНК-диагностики наследственных заболеваний (цельная кровь) (Приложение 3)



<https://med-gen.ru/>



СПИНРАЗА

(Нусинерсен) раствор для интратекального введения 2,4 мг/мл (12 мг/ 5 мл)

КРАТКАЯ ИНФОРМАЦИЯ ПО МЕДИЦИНСКОМУ ПРИМЕНЕНИЮ ПРЕПАРАТА СПИПРАЗА

Регистрационный номер: ЛП-005730

Торговое наименование: Спипраза

МНН: нусинерсен

Лекарственная форма: раствор для интратекального введения

Фармакотерапевтическая группа: Прочие препараты для лечения заболеваний костно-мышечной системы

Показания к применению: Препарат Спипраза 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 Спипраза пациентам со сколиозом. При наличии клинических показаний, рекомендовано выполнять лабораторные тесты для определения количества тромбоцитов и показателей свертываемости крови перед введением препарата Спипраза. 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 Спипраза предназначен для интратекального введения. Рекомендованная доза составляет 12 мг (5 мл). Следует начинать терапию препаратом Спипраза 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 Спипраза 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 Спипраза 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 Спипраза 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 Спипраза, в особенности в более ранних возрастных группах и у пациентов со сколиозом.

Перед введением препарата Спипраза рекомендуется извлечь объем ЦСЖ, эквивалентный вводимому объему препарата Спипраза.

Препарат Спипраза 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 Спипраза, 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