Gebrauchsinformation: Information für Anwender

Aldurazyme 100 E/ml Konzentrat zur Herstellung einer Infusionslösung
Laronidase

Lesen Sie die gesamte Packungsbeilage sorgfältig durch, bevor Sie mit der Anwendung dieses Arzneimittels beginnen, denn sie enthält wichtige Informationen.
- Heben Sie die Packungsbeilage auf. Vielleicht möchten Sie diese später nochmals lesen.
- Wenn Sie weitere Fragen haben, wenden Sie sich bitte an Ihren Arzt oder Apotheker.
- Dieses Arzneimittel wurde Ihnen persönlich verschrieben. Geben Sie es nicht an Dritte weiter. Es kann anderen Menschen schaden, auch wenn diese die gleichen Beschwerden haben wie Sie.
- Wenn Sie Nebenwirkungen bemerken, wenden Sie sich an Ihren Arzt oder Apotheker. Dies gilt auch für Nebenwirkungen, die nicht in dieser Packungsbeilage angegeben sind. Siehe Abschnitt 4.

Was in dieser Packungsbeilage steht
1. Was ist Aldurazyme und wofür wird es angewendet?
2. Was sollten Sie vor der Anwendung von Aldurazyme beachten?
3. Wie ist Aldurazyme anzuwenden?
4. Welche Nebenwirkungen sind möglich?
5. Wie ist Aldurazyme aufzubewahren?
6. Inhalt der Packung und weitere Informationen

1. Was ist Aldurazyme und wofür wird es angewendet?

Aldurazyme wird zur Therapie von Patienten mit MPS I (Mukopolysaccharidose I) eingesetzt. Es wird angewendet, um die nicht-neurologischen Manifestationen der Erkrankung zu behandeln.

Bei Patienten, die unter MPS I leiden, liegt ein Enzym namens α-L-Iduronidase, das bestimmte Stoffe im Körper (Glycosaminoglykane) aufspaltet, entweder in geringer Menge vor oder dieses Enzym fehlt gänzlich. Infolgedessen werden diese Stoffe nicht aufgespalten und vom Körper nicht in der Weise verarbeitet, wie dies eigentlich der Fall sein sollte. Sie reichern sich daher in vielen Geweben des Körpers an, was die Symptome der MPS I verursacht.

Aldurazyme ist ein künstliches Enzym namens Laronidase. Dieses kann das natürliche Enzym ersetzen, das bei einer MPS I-Erkrankung fehlt.

2. Was sollten Sie vor der Anwendung von Aldurazyme beachten?

Aldurazyme darf nicht angewendet werden,
wenn Sie allergisch gegen Laronidase oder einen der in Abschnitt 6 genannten sonstigen Bestandteile dieses Arzneimittels sind.

Warnhinweise und Vorsichtsmaßnahmen
Bitte sprechen Sie mit Ihrem Arzt, bevor Sie Aldurazyme anwenden.
Kontaktieren Sie unverzüglich Ihren Arzt, wenn die Behandlung mit Aldurazyme Folgendes verursacht:
- Allergische Reaktionen, einschließlich Anaphylaxie (eine schwere allergische Reaktion) – siehe Abschnitt 4 „Welche Nebenwirkungen sind möglich?“. Einige dieser Reaktionen können lebensbedrohlich sein. Zu den Symptomen können Atemstillstand/Atemnot (Unfähigkeit der Lunge, richtig zu arbeiten), Stridor (hohes Atemgeräusch) und andere Erkrankungen aufgrund einer Verengung der Atemwege, schnelle Atmung, übermäßige Kontraktion der Atemwegsmuskeln, die Atembeschwerden verursachen (Bronchospasmus), Sauerstoffmangel

in den Körpergeweben (Hypoxie), niedriger Blutdruck, langsame Herzfrequenz oder juckender Ausschlag (Urtikaria) gehören.

- Infusionsbedingte Reaktionen, d.h. jede Nebenwirkung, die während der Infusion oder bis zum Ende des Infusionstages auftritt - siehe Abschnitt 4 „Welche Nebenwirkungen sind möglich?“

Wenn diese Reaktionen auftreten, sollte die Aldurazyme-Infusion unverzüglich unterbrochen werden und Ihr Arzt wird eine angemessene Behandlung einleiten.
Diese Reaktionen können besonders schwer verlaufen, wenn Sie unter einer vorbestehenden Erkrankung der oberen Atemwege (Obstruktion) in Zusammenhang mit MPS I leiden.
Unter Umständen werden Sie zusätzliche Arzneimittel zur Vorbeugung von allergischen Reaktionen erhalten, z. B. Antihistaminika und Arzneimittel zur Fiebersenkung (z.B. Paracetamol) und/oder Kortikosteroide.
Ihr Arzt wird auch entscheiden, ob Sie weiterhin Aldurazyme erhalten können.

Anwendung von Aldurazyme zusammem mit anderen Arzneimitteln
Informieren Sie Ihren Arzt, wenn Sie Arzneimittel einnehmen, die Chloroquin oder Procain enthalten, weil ein mögliches Risiko einer verminderten Wirkung von Aldurazyme besteht.

Informieren Sie Ihren Arzt oder Apotheker wenn Sie andere Arzneimittel einnehmen, kürzlich andere Arzneimittel eingenommen haben oder beabsichtigen, andere Arzneimittel einzunehmen.

Schwangerschaft, Stillzeit und Fortpflanzungsfähigkeit
Es liegen keine ausreichenden Erfahrungen zur Anwendung von Aldurazyme bei schwangeren Frauen vor. Aldurazyme sollte in der Schwangerschaft nicht angewendet werden, es sei denn, dies ist eindeutig erforderlich.
Es ist nicht bekannt, ob Aldurazyme in die Muttermilch übergeht. Es wird empfohlen, während der Behandlung mit Aldurazyme nicht zu stillen.
Es sind keine Informationen zu den Auswirkungen von Aldurazyme auf die Fortpflanzungsfähigkeit verfügbar.

Wenn Sie schwanger sind oder stillen, oder wenn Sie vermuten, schwanger zu sein oder beabsichtigen, schwanger zu werden, fragen Sie vor der Anwendung dieses Arzneimittels Ihren Arzt oder Apotheker um Rat.

Verkehrstüchtigkeit und Fähigkeit zum Bedienen von Maschinen
Die Auswirkungen auf die Verkehrstüchtigkeit und das Bedienen von Maschinen wurden nicht untersucht.

Aldurazyme enthält Natrium
Dieses Arzneimittel enthält 30 mg Natrium (Hauptbestandteil von Kochsalz/Speisesalz) je Durchstechflasche. Dies entspricht 1,5% der für einen Erwachsenen empfohlenen maximalen täglichen Natriumaufnahme mit der Nahrung.

3. Wie ist Aldurazyme anzuwenden?

Hinweise für die Handhabung - Verdünnung und Anwendung
Das Konzentrat zur Herstellung einer Infusionslösung muss vor der Anwendung verdünnt werden und ist zur intravenösen Anwendung vorgesehen (siehe Informationen für Ärzte bzw. medizinisches Fachpersonal).
Die Anwendung von Aldurazyme sollte in einem angemessenen klinischen Umfeld erfolgen, wo Wiederbelebungsgeräte für medizinische Notfälle leicht zugänglich sind.

Dosierung

Das empfohlene Dosierungsschema für Aldurazyme ist 100 E/kg Körpergewicht, verabreicht einmal wöchentlich als intravenöse Infusion. Die anfängliche Infusionsrate von 2 E/kg/h kann, wenn der Patient dies verträgt, alle 15 Minuten allmählich auf eine Maximaldosis von 43 E/kg/h gesteigert werden. Die gesamte Dosierungsmenge sollte in ca. 3 bis 4 Stunden verabreicht werden.

Wenden Sie dieses Arzneimittel immer genau nach der mit Ihrem Arzt getroffenen Absprache an. Fragen Sie bei Ihrem Arzt nach, wenn Sie sich nicht sicher sind.

Wenn Sie eine Aldurazyme-Infusion versäumt haben
Wenn Sie eine Aldurazyme-Infusion versäumt haben, wenden Sie sich bitte an Ihren Arzt.

Wenn Ihnen eine größere Menge von Aldurazyme verabreicht wurde als benötigt wird
Wenn die verabreichte Dosis von Aldurazyme zu hoch ist oder die Infusion zu schnell erfolgt, können Nebenwirkungen auftreten. Eine übermäßig schnelle Infusion von Aldurazyme kann Übelkeit, Bauchschmerzen, Kopfschmerzen, Schwindel und Atembeschwerden (Dyspnoe) verursachen. In solchen Situationen sollte die Infusion abgebrochen oder die Infusionsgeschwindigkeit sofort verlangsamt werden. Ihr Arzt wird entscheiden, ob weitere Maßnahmen erforderlich sind.
Wenn Sie weitere Fragen zur Anwendung dieses Arzneimittels haben, wenden Sie sich an Ihren Arzt oder Apotheker.

4. Welche Nebenwirkungen sind möglich?

Wie alle Arzneimittel kann auch dieses Arzneimittel Nebenwirkungen haben, die aber nicht bei jedem auftreten müssen.

Nebenwirkungen wurden bei den Patienten hauptsächlich während der Verabreichung des Arzneimittels bzw. kurz danach beobachtet (infusionsbedingte Reaktionen). Wenn bei Ihnen eine derartige Reaktion auftritt, **sollten Sie unverzüglich Ihren Arzt informieren**. Je länger die Patienten mit Aldurazyme behandelt wurden, desto geringer wurde die Anzahl dieser Reaktionen. Diese Reaktionen verliefen zumeist leicht bis mäßig schwer. Es traten aber auch schwerwiegende systemische allergische Reaktionen (anaphylaktische Reaktionen) bei Patienten während der Aldurazyme-Infusion oder bis zu 3 Stunden danach auf. Einige der Symptome wie zum Beispiel schwerwiegende allergische Reaktionen waren lebensbedrohlich; es traten extreme Schwierigkeiten beim Atmen, Schwellung des Hals-Rachen-Raumes, niedriger Blutdruck und geringe Sauerstoffsättigung im Körper auf. Bei einigen Patienten mit schwerer MPS I-bedingter Beteiligung der oberen Atemwege und Lungen in der Vorgeschichte traten schwere Reaktionen auf, einschließlich Bronchospasmus (Einengung der oberen Luftwege), Atemstillstand und Gesichtsödem. Die Häufigkeit des Auftretens von Bronchospasmus und Atemstillstand ist nicht bekannt. Die Häufigkeit schwerwiegender allergischer Reaktionen (anaphylaktischer Reaktionen) und Gesichtsschwellung wird als „häufig“ eingestuft und kann bei bis zu 1 von 10 Behandelten auftreten.

Zu den sehr häufigen Symptomen (kann mehr als 1 von 10 Behandelten betreffen), die nicht schwerwiegend waren, gehören
- Kopfschmerzen,
- Übelkeit,
- Bauchschmerzen,
- Hautausschlag,
- Gelenkerkrankungen,
- Gelenkschmerzen,
- Rückenschmerzen,
- Schmerzen in Armen oder Beinen,
- Erröten,
- Fieber, Schüttelfrost,
- erhöhter Puls,
- erhöhter Blutdruck

- Reaktionen an der Infusionsstelle wie Schwellungen, Rötungen, Flüssigkeitsansammlung, Unwohlsein, juckender Ausschlag, blasse Hautfarbe, verfärbte Haut oder Wärmegefühl

Weitere bekannte Nebenwirkungen:

Häufig (kann bis zu 1 von 10 Behandelten betreffen)
- erhöhte Körpertemperatur
- Kribbeln
- Schwindel
- Husten
- Atembeschwerden
- Erbrechen
- Durchfall
- schnell auftretende Schwellung unter der Haut im Bereich wie Gesicht, Rachen, Armen und Beinen, die lebensbedrohlich sein kann, wenn die Schwellung des Rachens die Atemwege blockiert
- Nesselfieber
- Hautjucken
- Haarausfall
- kalter Schweiß, übermäßiges Schwitzen
- Muskelschmerzen
- Blässe
- kalte Hände oder Füße
- Hitzegefühl, Kältegefühl
- Müdigkeit
- grippeähnliche Erkrankung
- Schmerzen an der Injektionsstelle
- Rastlosigkeit

Nicht bekannt (Häufigkeit auf Grundlage der verfügbaren Daten nicht abschätzbar)
- Allergische Reaktionen (Überempfindlichkeit)
- ungewöhnlich langsamer Herzschlag
- erhöhter oder ungewöhnlich hoher Blutdruck
- Anschwellen des Kehlkopfes
- bläuliche Verfärbung der Haut (bedingt durch eine erniedrigte Sauerstoffsättigung im Blut)
- beschleunigte Atmung
- Hautrötung
- Das Eindringen des Arzneimittels in das umliegende Gewebe an der Einstichstelle kann eine Schädigung hervorrufen
- Unfähigkeit der Lunge, richtig zu arbeiten (Atemversagen)
- Schwellung des Rachens
- Hohes Atemgeräusch
- Verengung der Atemwege, die Atembeschwerden verursacht
- Schwellung der Lippen
- Schwellung der Zunge
- Schwellung insbesondere der Knöchel und Füße aufgrund von Flüssigkeitseinlagerungen
- Arzneimittelspezifische Antikörper, ein Bluteiweiß, das als Reaktion auf Arzneimittel produziert wird
- Antikörper, die die Wirkung von Arzneimittel neutralisieren

Meldung von Nebenwirkungen
Wenn Sie Nebenwirkungen bemerken, wenden Sie sich an Ihren Arzt oder Apotheker. Dies gilt auch für Nebenwirkungen, die nicht in dieser Packungsbeilage angegeben sind.

Sie können Nebenwirkungen auch direkt über das in Anhang V aufgeführte nationale Meldesystem anzeigen. Indem Sie Nebenwirkungen melden, können Sie dazu beitragen, dass mehr Informationen über die Sicherheit dieses Arzneimittels zur Verfügung gestellt werden.

5. Wie ist Aldurazyme aufzubewahren?

Bewahren Sie dieses Arzneimittel für Kinder unzugänglich auf.

Sie dürfen dieses Arzneimittel nach dem auf dem Etikett angegebenen Verfalldatum nicht mehr verwenden. Das Verfalldatum bezieht sich auf den letzten Tag des angegebenen Monats.

Ungeöffnete Durchstechflaschen:
Im Kühlschrank lagern (2 ºC - 8 ºC).

Entsorgen Sie Arzneimittel nicht im Abwasser oder Haushaltsabfall. Fragen Sie Ihren Apotheker, wie das Arzneimittel zu entsorgen ist, wenn Sie es nicht mehr verwenden. Sie tragen damit zum Schutz der Umwelt bei.

6. Inhalt der Packung und weitere Informationen

Was Aldurazyme enthält

- Der Wirkstoff ist Laronidase. Ein ml Lösung in der Durchstechflasche enthält 100 E Laronidase. Jede 5-ml-Durchstechflasche enthält 500 E Laronidase.

- Die sonstigen Bestandteile sind Natriumchlorid, Natriumdihydrogenphosphat $1H_2O$, Dinatriumhydrogenphosphat $7H_2O$, Polysorbat 80, Wasser für Injektionszwecke.

Wie Aldurazyme aussieht und Inhalt der Packung
Aldurazyme wird als Konzentrat zur Herstellung einer Infusionslösung geliefert. Es ist eine klare bis leicht opaleszierende und farblose bis blassgelbe Lösung.

Packungsgröße: 1, 10 und 25 Durchstechflaschen pro Umkarton. Es werden möglicherweise nicht alle Packungsgrößen in den Verkehr gebracht.

Pharmazeutischer Unternehmer und Hersteller

Pharmazeutischer Unternehmer
Sanofi B.V., Paasheuvelweg 25, 1105 BP Amsterdam, Niederlande.

Hersteller
Genzyme Ireland Ltd., IDA Industrial Park, Old Kilmeaden Road, Waterford, Irland.

Falls weitere Informationen über das Arzneimittel gewünscht werden, setzen Sie sich bitte mit dem örtlichen Vertreter des Pharmazeutischen Unternehmers in Verbindung.

België/Belgique/Belgien/
Luxembourg/Luxemburg
Sanofi Belgium
Tél/Tel: + 32 2 710 54 00

България
Swixx Biopharma EOOD
Тел.: +359 (0)2 4942 480

Česká republika
sanofi-aventis, s.r.o.
Tel: +420 233 086 111

Danmark
sanofi A/S
Tlf: +45 45 16 70 00

Deutschland
Sanofi-Aventis Deutschland GmbH
Tel.: 0800 04 36 996
Tel. aus dem Ausland: +49 69 305 70 13

Eesti
Swixx Biopharma OÜ
Tel: +372 640 10 30

Ελλάδα
Sanofi-Aventis Μονοπρόσωπη AEBE
Τηλ: +30 210 900 1600

España
sanofi-aventis, S.A.
Tel: +34 93 485 94 00

France
Sanofi Winthrop Industrie
Tél: 0 800 222 555
Appel depuis l'étranger: +33 1 57 63 23 23

Hrvatska
Swixx Biopharma d.o.o.
Tel: +385 1 2078 500

Ireland
sanofi-aventis Ireland Ltd. T/A SANOFI
Tel: +353 (0) 1 403 56 00

Ísland
Vistor hf.
Sími: +354 535 7000

Italia
Sanofi S.r.l.
Tel: 800536389

Magyarország
SANOFI-AVENTIS Zrt.
Tel: +36 1 505 0050

Malta
Sanofi S.r.l.
Tel: +39 02 39394275

Nederland
Sanofi B.V.
Tel: +31 20 245 4000

Norge
sanofi-aventis Norge AS
Tlf: + 47 67 10 71 00

Österreich
sanofi-aventis GmbH
Tel: + 43 1 80 185 - 0

Polska
sanofi-aventis Sp. z o.o.
Tel: +48 22 280 00 00

Portugal
Sanofi – Produtos Farmacêuticos, Lda.
Tel: +351 21 35 89 400

România
Sanofi Romania SRL
Tel: +40 (0) 21 317 31 36

Slovenija
Swixx Biopharma d.o.o.
Tel: +386 1 235 51 00

Slovenská republika
Swixx Biopharma s.r.o.
Tel: +421 2 208 33 600

Suomi/Finland
Sanofi Oy
Puh/Tel: + 358 201 200 300

Sverige
Sanofi AB
Tel: +46 (0)8 634 50 00

United Kingdom
sanofi-aventis Ireland Ltd. T/A SANOFI
Tel: +44 (0) 800 035 2525

Κύπρος
C.A. Papaellinas Ltd.
Τηλ: +357 22 741741

Latvija
Swixx Biopharma SIA
Tel: +371 6 616 47 50

Lietuva
Swixx Biopharma UAB
Tel: +370 5 236 91 40

Diese Packungsbeilage wurde zuletzt überarbeitet im

Weitere Informationsquellen
Ausführliche Informationen zu diesem Arzneimittel sind auf den Internetseiten der Europäischen Arzneimittel-Agentur http://www.ema.europa.eu verfügbar. Sie finden dort auch Links zu anderen Internetseiten über seltene Erkrankungen und Behandlungen.

Diese Packungsbeilage ist auf den Internetseiten der Europäischen Arzneimittel-Agentur in allen EU-Amtssprachen verfügbar.

Die folgenden Informationen sind für medizinisches Fachpersonal bestimmt:

Jede Durchstechflasche Aldurazyme ist nur zum Einmalgebrauch vorgesehen. Das Konzentrat zur Herstellung einer Infusionslösung muss unter Anwendung aseptischer Technik mit Natriumchlorid-Infusionslösung 9 mg/ml (0,9 %) verdünnt werden. Es wird empfohlen, die verdünnte Aldurazyme-Lösung über ein Infusionsbesteck mit einem 0,2-µm-Inline-Filter zu verabreichen.

Aus mikrobiologischer Sicht sollte die gebrauchsfertige Zubereitung sofort verwendet werden. Wenn die gebrauchsfertige Zubereitung nicht sofort eingesetzt wird, ist diese nicht länger als 24 Stunden bei 2°C – 8ºC aufzubewahren, sofern die Verdünnung unter kontrollierten und validierten aseptischen Bedingungen erfolgte.

Aldurazyme darf nicht mit anderen Arzneimitteln in der gleichen Infusion gemischt werden.

Vorbereitung der Aldurazyme-Infusion (mittels aseptischer Technik)

- Je nach Körpergewicht des einzelnen Patienten zunächst die Anzahl der zu verdünnenden Durchstechflaschen ermitteln. Die benötigten Durchstechflaschen ca. 20 Minuten vor Gebrauch aus dem Kühlschrank entnehmen, damit sie sich auf Raumtemperatur erwärmen können (unter 30 °C).
- Vor dem Verdünnen jede Durchstechflasche auf Partikel und Verfärbungen prüfen. Die klare bis leicht opaleszierende und farblose bis blassgelbe Lösung muss frei von sichtbaren Partikeln sein. Durchstechflaschen mit sichtbaren Partikeln oder Verfärbungen sind zu verwerfen.
- Das Gesamtinfusionsvolumen je nach Körpergewicht des betreffenden Patienten ermitteln, entweder 100 ml (bei einem Körpergewicht von 20 kg oder weniger) oder 250 ml (bei einem Körpergewicht von mehr als 20 kg) Natriumchlorid-Infusionslösung 9 mg/ml (0,9 %).
- Ein dem Gesamtvolumen von Aldurazyme entsprechendes Volumen an Natriumchlorid-Infusionslösung 9 mg/ml (0,9 %) aus dem Infusionsbeutel entnehmen und verwerfen.
- Die jeweils benötigten Volumina aus den Aldurazyme-Durchstechflaschen entnehmen und zusammenführen.
- Die zusammengeführten Aldurazyme-Volumina zur Natriumchlorid-Infusionslösung 9 mg/ml (0,9 %) hinzugeben.