

Gebrauchsinformation: Information für Patienten

Lamzede 10 mg Pulver zur Herstellung einer Infusionslösung Velmanase alfa

▼ Dieses Arzneimittel unterliegt einer zusätzlichen Überwachung. Dies ermöglicht eine schnelle Identifizierung neuer Erkenntnisse über die Sicherheit. Sie können dabei helfen, indem Sie jede auftretende Nebenwirkung melden. Hinweise zur Meldung von Nebenwirkungen, siehe Ende Abschnitt 4.

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 an Ihren Arzt.
- Wenn Sie Nebenwirkungen bemerken, wenden Sie sich an Ihren Arzt, das medizinische Fachpersonal 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 Lamzede und wofür wird es angewendet?
2. Was sollten Sie vor der Anwendung von Lamzede beachten?
3. Wie ist Lamzede anzuwenden?
4. Welche Nebenwirkungen sind möglich?
5. Wie ist Lamzede aufzubewahren?
6. Inhalt der Packung und weitere Informationen

1. Was ist Lamzede und wofür wird es angewendet?

Lamzede enthält den Wirkstoff Velmanase alfa, der zu einer Gruppe von Arzneimittel gehört, die als Enzymersatztherapien bezeichnet werden. Das Arzneimittel wird zur Behandlung von Patienten mit leichter bis mittelschwerer Alpha-Mannosidose angewendet. Es wird gegeben, um die nicht-neurologischen Beschwerden der Erkrankung zu behandeln.

Alpha-Mannosidose ist eine seltene genetische Erkrankung, die durch einen Mangel des Enzyms Alpha-Mannosidase hervorgerufen wird. Dieses wird benötigt, um bestimmte Zuckerbestandteile (sogenannte mannosereiche Oligosaccharide) im Körper abzubauen. Wenn das Enzym fehlt oder nicht richtig arbeitet, reichern sich diese Zuckerbestandteile in den Zellen an und rufen die Anzeichen und Symptome der Krankheit hervor. Zum typischen Erscheinungsbild dieser Erkrankung gehören charakteristische Gesichtsmerkmale, geistige Entwicklungsverzögerung, Probleme bei der Kontrolle von Bewegungen, Schwierigkeiten beim Hören und Sprechen, häufige Infektionen, Veränderungen am Skelett sowie Muskelschmerzen und -schwäche.

Velmanase alfa wurde mit dem Ziel entwickelt, das fehlende Enzym Alpha-Mannosidase bei Patienten mit Alpha-Mannosidose zu ersetzen.

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

Lamzede darf nicht angewendet werden,

- wenn Sie allergisch gegen Velmanase alfa oder einen der in Abschnitt 6 genannten sonstigen Bestandteile dieses Arzneimittels sind.

Warnhinweise und Vorsichtsmaßnahmen

Bitte sprechen Sie mit Ihrem Arzt, bevor Lamzede angewendet wird.

Bei der Anwendung von Lamzede können Überempfindlichkeitsreaktionen auftreten. Diese Reaktionen treten für gewöhnlich während oder kurz nach der Infusion auf und können sich durch mehrere Symptome äußern, wie örtlich begrenzte oder diffuse Hautreaktionen, Magen-Darm-Beschwerden oder Schwellung von Rachen, Gesicht, Lippen oder Zunge (siehe Abschnitt 4 „Welche Nebenwirkungen sind möglich?“). Sollte die Überempfindlichkeitsreaktion schwer sein, empfiehlt sich ein sofortiges Absetzen von Lamzede; die aktuellen medizinischen Standards für die Notfallbehandlung sind zu befolgen. Weniger schwere Überempfindlichkeitsreaktionen können durch vorübergehende Unterbrechung der Infusion oder Verlangsamung der Infusionsgeschwindigkeit in den Griff bekommen werden; der Arzt kann die Anwendung von Arzneimitteln zur Behandlung von Allergien in Erwägung ziehen.

Wenn Sie mit Lamzede behandelt werden, könnte es während oder unmittelbar nach der Tropfinfusion, mit der das Arzneimittel gegeben wird, zu Nebenwirkungen kommen (siehe Abschnitt 4 „Welche Nebenwirkungen sind möglich?“). Diese werden als **infusionsbedingte Reaktionen** bezeichnet und können in manchen Fällen schwer sein.

- Ihr Arzt wird möglicherweise entscheiden, Sie nach der Infusion für mindestens eine Stunde im Zusammenhang mit infusionsbedingten Reaktionen zu beobachten.
- Infusionsbedingte Reaktionen umfassen Schwindel, Kopfschmerzen, Übelkeit, niedrigen Blutdruck, Müdigkeit und Fieber. Falls es bei Ihnen zu einer infusionsbedingten Reaktion kommt, **müssen Sie sofort Ihren Arzt darüber informieren**.
- Wenn bei Ihnen eine infusionsbedingte Reaktion auftritt, erhalten Sie möglicherweise zusätzliche Arzneimittel, um die Reaktionen zu behandeln oder zukünftige Reaktionen zu verhindern. Dabei kann es sich um Arzneimittel zur Behandlung von Allergien (Antihistaminika), Arzneimittel zur Behandlung von Fieber (Antipyretika) und Arzneimittel zur Kontrolle von Infektionen (Kortikosteroide) handeln.
- Im Fall einer schweren infusionsbedingten Reaktion wird der Arzt die Infusion sofort abbrechen und eine geeignete medikamentöse Behandlung beginnen.
- Bei schweren infusionsbedingten Reaktionen und/oder wenn dieses Arzneimittel seine Wirkung verliert, wird der Arzt Ihr Blut auf Antikörper testen, da diese die Wirkung der Behandlung beeinflussen könnten.
- In den meisten Fällen kann bei Ihnen Lamzede auch nach einer infusionsbedingten Reaktion weiter angewendet werden.

Bei den unter der Anwendung von Lamzede beobachteten Überempfindlichkeitsreaktionen und infusionsbedingten Reaktionen könnten Antikörper eine Rolle spielen. Zwar entwickelten in klinischen Studien 24 % der Patienten Antikörper gegen Lamzede, jedoch wurde kein eindeutiger Zusammenhang zwischen den Antikörpertitern und der Abnahme der Wirksamkeit oder dem Auftreten von Überempfindlichkeitsreaktionen festgestellt.

Anwendung von Lamzede zusammen mit anderen Arzneimitteln

Informieren Sie Ihren Arzt, wenn Sie andere Arzneimittel einnehmen/anwenden, kürzlich andere Arzneimittel eingenommen/angewendet haben oder beabsichtigen, andere Arzneimittel einzunehmen/anzuwenden.

Schwangerschaft und Stillzeit

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 um Rat.

Sie sollten dieses Arzneimittel während der Schwangerschaft nicht einnehmen, **es sei denn**, Ihr Arzt hält es eindeutig für notwendig. Ihr Arzt wird dies mit Ihnen besprechen.

Es ist nicht bekannt, ob Velmanase alfa in die Muttermilch übergeht. Lamzede kann während der Stillzeit angewendet werden, da Velmanase alfa nicht von dem gestillten Kind aufgenommen wird.

Verkehrstüchtigkeit und Fähigkeit zum Bedienen von Maschinen

Lamzede hat keinen oder einen zu vernachlässigenden Einfluss auf die Verkehrstüchtigkeit und die Fähigkeit zum Bedienen von Maschinen.

Lamzede enthält Natrium

Dieses Arzneimittel enthält weniger als 1 mmol Natrium (23 mg) pro Dosiereinheit, d. h. es ist nahezu „natriumfrei“.

3. Wie ist Lamzede anzuwenden?

Dieses Arzneimittel darf nur unter der Aufsicht eines Arztes mit Erfahrung in der Behandlung von Alpha-Mannosidose oder ähnlichen Erkrankungen angewendet und nur durch medizinisches Fachpersonal gegeben werden.

Lamzede wird nur unter Aufsicht eines Arztes mit Erfahrung in der Behandlung von Alpha-Mannosidose-Erkrankungen angewendet. Ihr Arzt kann Sie dazu beraten, dass Sie die Behandlung zu Hause durchführen können, wenn Sie bestimmte Voraussetzungen erfüllen. Wenn Sie die Behandlung gern zu Hause durchführen würden, sprechen Sie mit Ihrem Arzt.

Dosierung

Die empfohlene Dosis von Lamzede beträgt 1 mg/kg Körpergewicht und wird einmal wöchentlich gegeben.

Anwendung bei Kindern und Jugendlichen

Lamzede kann bei Kindern und Jugendlichen in der gleichen Dosis und Häufigkeit angewendet werden wie bei Erwachsenen.

Anwendung

Lamzede ist ein Pulver zur Herstellung einer Infusionslösung in einer Durchstechflasche, welches vor der Anwendung mit Wasser für Injektionszwecke aufgelöst wird.

Nach der Herstellung wird das Arzneimittel unter ärztlicher Aufsicht über einen Zeitraum von mindestens 50 Minuten über eine Infusionspumpe (Tropf) in eine Vene gegeben.

Wenn Sie weitere Fragen zur Anwendung dieses Arzneimittels haben, wenden Sie sich an Ihren Arzt, das medizinische Fachpersonal oder Apotheker.

4. Welche Nebenwirkungen sind möglich?

Wie alle Arzneimittel kann auch dieses Arzneimittel Nebenwirkungen haben, die aber nicht bei jedem auftreten müssen. Die meisten Nebenwirkungen treten während der Infusion oder kurz danach auf („infusionsbedingte Reaktionen“, siehe Abschnitt 2 „Warnhinweise und Vorsichtsmaßnahmen“).

Während der Behandlung mit Lamzede könnten bei Ihnen einige der folgenden Reaktionen auftreten:

Schwerwiegende Nebenwirkungen

Häufige Nebenwirkungen (können bis zu 1 von 10 Behandelten betreffen)

- Verlust des Bewusstseins (Ohnmacht, gegebenenfalls mit vorausgehendem Schwindel-, Benommenheits- oder Verwirrtheitsgefühl)
- akute Niereninsuffizienz (Nierenprobleme, die sich als Wassereinlagerungen, geschwollene Beine, Knöchel oder Füße, Schläfrigkeit, Kurzatmigkeit oder Ermüdung äußern können)
- Überempfindlichkeit und schwerwiegende allergische Reaktion (Symptome sind u. a. örtlich begrenztes oder diffuses Hautjucken, Schwindel, Atembeschwerden, Schmerzen im Brustraum, Schüttelfrost, Fieber, Magen-Darm-Beschwerden wie Übelkeit, Erbrechen, Durchfall oder Unterleibschmerzen, Schwellung von Rachen, Gesicht, Lippen oder Zunge)

Falls Sie derartige Nebenwirkungen bemerken, informieren Sie bitte sofort Ihren Arzt.

Weitere Nebenwirkungen

Sehr häufige Nebenwirkungen (können mehr als 1 von 10 Behandelten betreffen)

- Durchfall
- Gewichtszunahme
- Fieber/erhöhte Körpertemperatur

Häufige Nebenwirkungen (können bis zu 1 von 10 Behandelten betreffen)

- langsamer Herzschlag (Bradykardie)
- Blaufärbung von Haut und Lippen (Zyanose)
- psychotisches Verhalten (psychische Erkrankung mit Halluzinationen, Schwierigkeiten, klar zu denken und die Realität zu verstehen, Angst), Einschlafstörungen
- Verwirrtheitszustand, Ohnmacht, Zittern, Schwindel, Kopfschmerzen
- Bauch-(Abdominal-)schmerzen, Reizung des Magens durch Verdauungssäfte (Reflux-Gastritis), Übelkeit, Erbrechen
- Schmerzen an der Infusionsstelle, Schüttelfrost, Hitzegefühl, Krankheitsgefühl, Ermüdung (Fatigue)
- Hautausschlag (Urtikaria), vermehrtes Schwitzen (Hyperhidrosis)
- Nasenbluten
- Gelenkschmerzen, Rückenschmerzen, Gelenksteifigkeit, Muskelschmerzen, Schmerzen in den Extremitäten (Hände, Füße)
- Augenreizung, Schwellung des Augenlids (Augenlid-Ödem), Rötung der Augen
- gesteigerter Appetit

Nebenwirkungen – **Häufigkeit nicht bekannt** (Häufigkeit auf Grundlage der verfügbaren Daten nicht abschätzbar)

- Infektion der inneren Wand des Herzbeutels (Endokarditis)
- Furunkel
- Infektion durch Bakterien, die als Staphylokokken bezeichnet werden
- verminderter Appetit
- Unruhe, Einkoten, Nervosität
- Unfähigkeit zur Koordination von Muskelbewegungen
- Schläfrigkeit
- vermehrter Tränenfluss
- Taubheit
- eine Erkrankung, bei der die Aortenklappe des Herzens sich nicht richtig schließt (Aortenklappeninsuffizienz)
- schneller Herzschlag
- niedriger Blutdruck
- Brüchigkeit von Blutgefäßen
- Schmerzen im Mund- und Rachenraum (Oropharynx)
- pfeifende oder keuchende Atmung (Giemen)
- schmerzhaftes Schlucken
- Hautrötung
- Gelenkschwellung, Gelenkwärme
- Schwäche

Meldung von Nebenwirkungen

Wenn Sie Nebenwirkungen bemerken, wenden Sie sich an Ihren Arzt. 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 Lamzede aufzubewahren?

Bewahren Sie dieses Arzneimittel für Kinder unzugänglich auf.

Sie dürfen dieses Arzneimittel nach dem auf dem Etikett nach „EXP“ und dem Umkarton nach „verwendbar bis“ angegebenen Verfalldatum nicht mehr verwenden. Das Verfalldatum bezieht sich auf den letzten Tag des angegebenen Monats.

Kühl lagern und transportieren (2 °C – 8 °C). Nicht einfrieren.
In der Originalverpackung aufbewahren, um den Inhalt vor Licht zu schützen.

Nach der Rekonstitution sollte das Arzneimittel sofort verwendet werden. Wenn die rekonstituierte Lösung nicht sofort verwendet wird, kann sie bis zu 24 Stunden bei 2 °C bis 8 °C gelagert werden.

Dieses Arzneimittel darf nicht verwendet werden, wenn die rekonstituierte Lösung **undurchsichtige Partikel enthält oder eine Verfärbung** aufweist.

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 Lamzede enthält

- Der Wirkstoff ist Velmanase alfa.
Eine Durchstechflasche enthält 10 mg Velmanase alfa.
Nach Rekonstitution enthält ein ml Lösung 2 mg Velmanase alfa (10 mg/5 ml).
- Die sonstigen Bestandteile sind: Natriummonohydrogenphosphat-Dihydrat (Ph.Eur.), Natriumdihydrogenphosphat-Dihydrat (siehe Abschnitt 2 „Lamzede enthält Natrium“), Mannitol (Ph.Eur.) (E 421) und Glycin.

Wie Lamzede aussieht und Inhalt der Packung

Lamzede ist ein weißes bis cremeweißes Pulver zur Herstellung einer Infusionslösung in einer Durchstechflasche aus Glas.

Jeder Umkarton enthält 1, 5 oder 10 Durchstechflaschen.

Es werden möglicherweise nicht alle Packungsgrößen in den Verkehr gebracht.

Pharmazeutischer Unternehmer

Chiesi Farmaceutici S.p.A.
Via Palermo 26/A
43122 Parma
Italien

Hersteller

Chiesi Farmaceutici S.p.A.
Via San Leonardo, 96
43122 Parma
Italien

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

België/Belgique/Belgien

Chiesi sa/nv
Tél/Tel: + 32 (0)2 788 42 00

България

Chiesi Bulgaria EOOD
Тел.: + 359 29201205

Česká republika

Chiesi CZ s.r.o.
Tel: + 420 261221745

Danmark

Chiesi Pharma AB
Tlf: + 46 8 753 35 20

Deutschland

Chiesi GmbH
Tel: + 49 40 89724-0

Eesti

Chiesi Pharmaceuticals GmbH
Tel: + 43 1 4073919

Ελλάδα

Chiesi Hellas AEBE
Τηλ: + 30 210 6179763

España

Chiesi España, S.A.U.
Tel: + 34 93 494 8000

France

Chiesi S.A.S.
Tél: + 33 1 47688899

Hrvatska

Chiesi Pharmaceuticals GmbH
Tel: + 43 1 4073919

Ireland

Chiesi Farmaceutici S.p.A.
Tel: + 39 0521 2791

Ísland

Chiesi Pharma AB
Sími: +46 8 753 35 20

Italia

Chiesi Italia S.p.A.
Tel: + 39 0521 2791

Lietuva

Chiesi Pharmaceuticals GmbH
Tel: + 43 1 4073919

Luxembourg/Luxemburg

Chiesi sa/nv
Tél/Tel: + 32 (0)2 788 42 00

Magyarország

Chiesi Hungary Kft.
Tel.: + 36-1-429 1060

Malta

Chiesi Farmaceutici S.p.A.
Tel: + 39 0521 2791

Nederland

Chiesi Pharmaceuticals B.V.
Tel: + 31 88 501 64 00

Norge

Chiesi Pharma AB
Tlf: + 46 8 753 35 20

Österreich

Chiesi Pharmaceuticals GmbH
Tel: + 43 1 4073919

Polska

Chiesi Poland Sp. z.o.o.
Tel.: + 48 22 620 1421

Portugal

Chiesi Farmaceutici S.p.A.
Tel: + 39 0521 2791

România

Chiesi Romania S.R.L.
Tel: + 40 212023642

Slovenija

CHIESI SLOVENIJA, d.o.o.
Tel: + 386-1-43 00 901

Slovenská republika

Chiesi Slovakia s.r.o.
Tel: + 421 259300060

Suomi/Finland

Chiesi Pharma AB
Puh/Tel: +46 8 753 35 20

Κύπρος

Chiesi Farmaceutici S.p.A.
Τηλ: + 39 0521 2791

Sverige

Chiesi Pharma AB
Tel: +46 8 753 35 20

Latvija

Chiesi Pharmaceuticals GmbH
Tel: + 43 1 4073919

United Kingdom (Northern Ireland)

Chiesi Farmaceutici S.p.A.
Tel: + 39 0521 2791

Diese Packungsbeilage wurde zuletzt überarbeitet im .

Dieses Arzneimittel wurde unter „Außergewöhnlichen Umständen“ zugelassen. Das bedeutet, dass es aufgrund der Seltenheit dieser Erkrankung nicht möglich war, vollständige Informationen zu diesem Arzneimittel zu erhalten.

Die Europäische Arzneimittel-Agentur wird alle neuen Informationen zu diesem Arzneimittel, die verfügbar werden, jährlich bewerten, und falls erforderlich, wird die Packungsbeilage aktualisiert werden.

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.

Die folgenden Informationen sind für medizinisches Fachpersonal bestimmt.

Lamzede erfordert eine Rekonstitution und darf nur als intravenöse Infusion angewendet werden. Jede Durchstechflasche ist nur zum einmaligen Gebrauch bestimmt.

Hinweise zur Rekonstitution und Anwendung

Lamzede muss von medizinischem Fachpersonal rekonstituiert und gegeben werden. Die Zubereitung muss unter aseptischen Bedingungen erfolgen. Während der Zubereitung dürfen keine Filternadeln verwendet werden.

- a) Die Anzahl der zu verwendenden Durchstechflaschen wird auf Grundlage des individuellen Gewichts des Patienten berechnet. Die empfohlene Dosis von 1 mg/kg wird wie folgt berechnet:
- $\text{Gewicht des Patienten (kg)} \times \text{Dosis (mg/kg)} = \text{Patientendosis (in mg)}$.
 - $\text{Patientendosis (in mg)} \text{ geteilt durch } 10 \text{ mg/Durchstechflasche (Inhalt einer Durchstechflasche)} = \text{Anzahl von Durchstechflaschen für die Rekonstitution}$. Falls die berechnete Anzahl von Durchstechflaschen einen Bruch enthält, ist sie auf die nächste ganze Zahl aufzurunden.
 - Ungefähr 30 Minuten vor der Rekonstitution sollte die erforderliche Anzahl von Durchstechflaschen aus dem Kühlschrank genommen werden. Die Durchstechflaschen sollten vor der Rekonstitution Raumtemperatur (zwischen 15 °C und 25 °C) annehmen. Der Inhalt einer Durchstechflasche wird durch langsame Injektion von 5 ml Wasser für Injektionszwecke entlang der inneren Wand jeder Durchstechflasche rekonstituiert. Ein ml der rekonstituierten Lösung enthält 2 mg Velmanase alfa. Es darf nur das Volumen gegeben werden, das der empfohlenen Dosis entspricht.
- Beispiel:
- $\text{Gewicht des Patienten (44 kg)} \times \text{Dosis (1 mg/kg)} = \text{Patientendosis (44 mg)}$.
 - $44 \text{ mg geteilt durch } 10 \text{ mg/Durchstechflasche} = 4,4 \text{ Durchstechflaschen}$; dementsprechend sollten 5 Durchstechflaschen rekonstituiert werden.
 - Vom gesamten rekonstituierten Volumen werden nur 22 ml (entsprechend 44 mg) gegeben.