**Gebrauchsinformation: Information für Anwender**

**Vimizim 1 mg/ml Konzentrat zur Herstellung einer Infusionslösung**
Elosulfase 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. Dies gilt auch für Nebenwirkungen, die nicht in dieser Packungsbeilage angegeben sind. Siehe Abschnitt 4.

**Was in dieser Packungsbeilage steht**

1. Was ist Vimizim und wofür wird es angewendet?
2. Was sollten Sie beachten, bevor Vimizim bei Ihnen angewendet wird?
3. Wie ist Vimizim anzuwenden?
4. Welche Nebenwirkungen sind möglich?
5. Wie ist Vimizim aufzubewahren?
6. Inhalt der Packung und weitere Informationen


## 1. Was ist Vimizim und wofür wird es angewendet?

Vimizim enthält ein Enzym mit der Bezeichnung Elosulfase alfa, das zu einer Gruppe von Arzneimitteln gehört, die als Enzymersatztherapien bekannt sind. Es wird zur Behandlung von Erwachsenen und Kindern mit Mucopolysaccharidose vom Typ IVA (Morquio A-Syndrom, MPS IVA) angewendet.

Bei Patienten mit MPS IVA liegt entweder ein niedriger Spiegel oder gar kein Enzym N-acetylgalactosamin-6-Sulfatase vor, das bestimmte Substanzen im Körper wie Keratansulfat, das in vielen Körpergeweben wie Knorpel und den Knochen vorkommt, abbaut. Dadurch werden diese Substanzen nicht wie erforderlich abgebaut und vom Körper verarbeitet. Sie akkumulieren in den Geweben im Körper und beeinträchtigen die normale Funktion, was die Symptome der MPS IVA verursacht, wie z. B. Gehschwierigkeiten, Atembeschwerden, kleine Körpergröße und Hörverlust.

**Wirkweise von Vimizim**

Dieses Arzneimittel ersetzt das natürliche Enzym N-acetylgalactosamin-6-Sulfatase, das bei MPS IVA-Patienten fehlt. Es wurde gezeigt, dass die Behandlung das Gehen verbessert und die Spiegel von Keratansulfat im Körper senkt. Dieses Arzneimittel kann die Symptome der MPS IVA verbessern.

## 2. Was sollten Sie beachten, bevor Vimizim bei Ihnen angewendet wird?

**Vimizim darf bei Ihnen nicht angewendet werden,**
- wenn Sie lebensbedrohliche allergische Reaktionen auf Elosulfase alfa oder einen der in Abschnitt 6. genannten sonstigen Bestandteile dieses Arzneimittels hatten.

**Warnhinweise und Vorsichtsmaßnahmen**

- Wenn Sie mit Vimizim behandelt werden, können Sie Infusionsreaktionen entwickeln. Eine Infusionsreaktion, einschließlich allergischer Reaktionen, ist jegliche Nebenwirkung, die während der Infusion oder innerhalb eines Tages nach der Infusion auftritt (siehe Abschnitt 4). Wenn bei Ihnen eine derartige Reaktion auftritt, **wenden Sie sich sofort an Ihren Arzt.**
- Sollten Sie während der Infusion allergische Reaktionen zeigen, kann Ihr Arzt die Infusion verlangsamen oder abbrechen. Ihr Arzt kann auch entscheiden, Ihnen weitere Arzneimittel zu geben, um allergische Reaktionen zu behandeln (z. B. Antihistaminika und/oder Kortikosteroide).
- Wenn bei Ihnen Rückenschmerzen, Taubheit in Ihren Armen oder Beinen oder eine fehlende Kontrolle über Urin- oder Stuhlabgang auftreten, **müssen Sie sich sofort an Ihren Arzt wenden**. Diese Probleme können zu der Erkrankung gehören und können durch Druck auf Ihr Rückenmark verursacht worden sein.

**Anwendung von Vimizim zusammen mit anderen Arzneimitteln**
Informieren Sie bitte Ihren Arzt, wenn Sie andere Arzneimittel anwenden, kürzlich andere Arzneimittel angewendet haben oder beabsichtigen andere Arzneimittel anzuwenden.

**Schwangerschaft, Stillzeit und Zeugungs-/Gebärfähigkeit**
Sie sollten Vimizim nicht während der Schwangerschaft erhalten, wenn es nicht eindeutig erforderlich ist. Es ist nicht bekannt, ob Vimizim in die Muttermilch ausgeschieden wird. Besprechen Sie mit Ihrem Arzt, ob die Vorteile der Einnahme von Vimizim größer sind als das potenzielle Risiko für Ihr neugeborenes Kind, während Sie stillen. Es ist nicht bekannt, ob Vimizim die Fertilität beim Menschen beeinflusst. In tierexperimentellen Studien wurde keine Wirkung auf die Fertilität beobachtet.

**Verkehrstüchtigkeit und Fähigkeit zum Bedienen von Maschinen**
Einige Patienten berichteten über Schwindelgefühl während der Vimizim-Infusion. Informieren Sie bitte Ihren Arzt, wenn Ihnen nach Ihrer Infusion schwindlig ist, besonders vor dem Führen eines Fahrzeugs oder Bedienen von Maschinen, wo Schwindel gefährlich sein kann.

**Vimizim enthält Natrium und Sorbitol (E420)**
Dieses Arzneimittel enthält in jeder 5 ml Durchstechflasche 8 mg Natrium (der Hauptbestandteil von Koch-/Speisesalz). Dies entspricht 0,4 % der empfohlenen täglichen Aufnahme von Natrium über die Nahrung für einen Erwachsenen.

Dieses Arzneimittel enthält in jeder 5 ml Durchstechflasche 100 mg Sorbitol, was 40 mg/kg entspricht. Sorbitol ist eine Fructosequelle. Wenn Sie (oder Ihr Kind) an einer hereditären Fructoseunverträglichkeit (HFI), einer seltenen Erbkrankheit, leiden, dürfen Sie dieses Arzneimittel nicht verabreicht bekommen, sofern dies nicht mit Ihrem Arzt besprochen wurde.
Bevor Sie oder Ihr Kind dieses Arzneimittel erhalten, müssen Sie Ihrem Arzt mitteilen, falls Sie (oder Ihr Kind) an HFI leiden oder Ihr Kind keine süßen Lebensmittel oder Getränke mehr zu sich nehmen kann, weil diese bei ihm zu Übelkeit, Erbrechen oder unangenehmen Beschwerden, wie etwa Blähungen, Magenkrämpfe oder Diarrhö, führen.

## 3. Wie ist Vimizim anzuwenden?

Ihr Arzt oder das medizinische Fachpersonal wird Ihnen Vimizim als Infusion in eine Vene verabreichen.

Das Arzneimittel muss vor der Verabreichung verdünnt werden. Ihr Arzt oder das medizinische Fachpersonal wird Ihnen vor ihrer Behandlung einige Arzneimittel geben, um allergische Reaktionen zu verringern. Sie erhalten gegebenenfalls auch fiebersenkende Arzneimittel.

**Dosis**
Die Dosis, die Sie erhalten, basiert auf Ihrem Körpergewicht. Das empfohlene Dosisregime für Erwachsene und Kinder besteht aus 2 mg/kg Körpergewicht einmal pro Woche als Tropf in eine Vene

(intravenöse Infusion). Jede Infusion wird über einen Zeitraum von ungefähr 4 Stunden gegeben. Die Behandlung mit Vimizim kann ab einem Alter so jung wie möglich gegeben werden und ist zur langfristigen Anwendung vorgesehen.

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

## 4. Welche Nebenwirkungen sind möglich?

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

Nebenwirkungen wurden hauptsächlich beobachtet, während die Patienten das Arzneimittel erhielten oder kurz danach („Infusionsreaktionen"). Die schwerwiegendsten Nebenwirkungen waren schwere allergische Reaktionen (Auftreten gelegentlich - kann bis zu 1 von 100 Behandelten betreffen) und mildes bis mäßiges Erbrechen (Auftreten sehr häufig - kann mehr als 1 von 10 Behandelten betreffen). Symptome einer allergischen Reaktion umfassen Hautausschlag, Juckreiz oder Nesselsucht auf der Haut (häufig beobachtet – können bis zu 1 von 10 Behandelten betreffen). **Sollten bei Ihnen Schluckbeschwerden, Schwierigkeiten beim Sprechen, schwere Kurzatmigkeit oder Giemen, Schwellungen von Gesicht oder Lippen, Schwindelgefühl oder schwacher Puls eintreten, können dies Symptome einer schweren allergischen Reaktion sein und Sie sollten unverzüglich Ihren Arzt benachrichtigen**. Basierend auf dem Schweregrad der Nebenwirkung, kann Ihr Arzt die Infusion verlangsamen oder vorübergehend unterbrechen und/oder Ihnen zusätzliche Arzneimittel zur Senkung der Auswirkungen einer schwerwiegenden allergischen Reaktion (z. B. Antihistaminika und/oder Kortikosteroide) oder zur Fiebersenkung (Antipyretika) verabreichen.

Sehr häufige Nebenwirkungen umfassen Symptome einer Infusionsreaktion wie z. B. Kopfschmerzen, Übelkeit, Fieber, Schüttelfrost und Magenschmerzen. Weitere sehr häufige Nebenwirkungen waren Diarrhö, Schmerzen in Mund und Rachen, Schwindel und Atembeschwerden.

Häufig beobachtete Nebenwirkungen waren Muskelschmerzen.

**Meldung von Nebenwirkungen**
Wenn Sie Nebenwirkungen bemerken, wenden Sie sich an Ihren Arzt oder das medizinische Fachpersonal. 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 Vimizim aufzubewahren?

Bewahren Sie dieses Arzneimittel für Kinder unzugänglich auf.

Sie dürfen dieses Arzneimittel nach dem auf dem Umkarton und der Durchstechflasche nach „Verwendbar bis" angegebenen Verfalldatum nicht mehr verwenden. Das Verfalldatum bezieht sich auf den letzten Tag des angegebenen Monats.

Ungeöffnete Durchstechflaschen:
Im Kühlschrank lagern (2°C –8°C).
Nicht einfrieren.

In der Originalverpackung aufbewahren, um den Inhalt vor Licht zu schützen.

Sie dürfen Vimizim nicht verwenden, wenn die Lösung verfärbt ist oder sichtbare Partikel enthält.

Nach dem Verdünnen:
Nach dem Verdünnen sollte die Lösung sofort verwendet werden. Falls diese nicht sofort verwendet wird, ist der Anwender für die Dauer und Bedingungen der Aufbewahrung nach Zubereitung verantwortlich, die normalerweise 24 Stunden bei 2 °C – 8 °C gefolgt von 24 Stunden bei 23 °C – 27 °C während der Anwendung nicht überschreiten sollte.

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 Vimizim enthält**
- Der Wirkstoff ist Elosulfase alfa. Jeder ml Konzentrat enthält 1 mg Elosulfase alfa. Jede Durchstechflasche mit 5 ml enthält 5 mg Elosulfase alfa.
- Die sonstigen Bestandteile sind: Natriumacetat-Trihydrat, Natriumdihydrogenphosphat 1 $H_2O$, Argininhydrochlorid, Sorbitol, Polysorbat 20, Wasser für Injektionszwecke (siehe Abschnitt 2 unter „Vimizim enthält Natrium und Sorbitol (E420)“).

**Wie Vimizim aussieht und Inhalt der Packung**
Vimizim wird als Konzentrat zur Herstellung einer Infusionslösung (steriles Konzentrat) geliefert. Das klar bis leicht opaleszente, farblose oder hellgelbe Konzentrat darf keine sichtbaren Partikel enthalten.

Packungsgrößen: 1 Durchstechflasche mit 5 ml.

**Pharmazeutischer Unternehmer**

BioMarin International Limited
Shanbally, Ringaskiddy
County Cork, P43 R298
Irland

**Hersteller**

BioMarin International Limited
Shanbally, Ringaskiddy
County Cork, P43 R298
Irland

**Diese Packungsbeilage wurde zuletzt überarbeitet im MM/JJJJ**

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:

*Vimizim darf, außer mit den nachfolgend aufgeführten, nicht mit anderen Arzneimitteln in derselben Infusion gemischt werden.*

Jede Durchstechflasche Vimizim ist nur zum einmaligen Gebrauch vorgesehen. Vimizim muss mit isotonischer Natriumchloridlösung für Infusionszwecke mittels aseptischer Technik verdünnt werden. Die verdünnte Vimizim-Lösung sollte den Patienten mit einem Infusionsset verabreicht werden, das mit einem 0,2 µm-Filter im Schlauchsystem ausgestattet sein kann.