

Gebrauchsinformation: Information für Anwender

Myozyme 50 mg Lyophilisat für ein Konzentrat zur Herstellung einer Infusionslösung Alglucosidase alfa

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, Apotheker oder das medizinische Fachpersonal.
- Wenn Sie Nebenwirkungen bemerken, wenden Sie sich an Ihren Arzt, Apotheker oder das medizinische Fachpersonal. Dies gilt auch für Nebenwirkungen, die nicht in dieser Packungsbeilage angegeben sind. Siehe Abschnitt 4.

Was in dieser Packungsbeilage steht

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

1. Was ist Myozyme und wofür wird es angewendet?

Myozyme wird zur Behandlung von Erwachsenen, Kindern und Jugendlichen jeden Alters mit gesicherter Morbus-Pompe-Diagnose eingesetzt.

Patienten, die unter Morbus Pompe leiden, haben niedrige Konzentrationen eines Enzyms namens Alfa-Glucosidase. Dieses Enzym hilft dem Körper, die Glykogen-Konzentration (eine Art von Kohlenhydrat) zu kontrollieren. Glykogen versorgt den Körper mit Energie, doch bei Morbus Pompe können die Glykogen-Konzentrationen zu hoch werden.

Myozyme enthält ein künstliches Enzym namens Alglucosidase alfa – dieses kann das natürliche Enzym ersetzen, das bei Morbus Pompe fehlt.

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

Myozyme darf nicht angewendet werden,

wenn bei Ihnen lebensbedrohliche allergische Reaktionen (Überempfindlichkeit) auf Alglucosidase alfa oder einen der in Abschnitt 6. genannten sonstigen Bestandteile dieses Arzneimittels aufgetreten sind und eine erneute Verabreichung des Arzneimittels nicht erfolgreich war. Symptome für lebensbedrohliche allergische Reaktionen sind unter anderem, aber nicht ausschließlich, niedriger Blutdruck, sehr schneller Pulsschlag, Atembeschwerden, Erbrechen, Schwellung des Gesichts, Nesselsucht oder Hautausschlag.

Warnhinweise und Vorsichtsmaßnahmen

Wenn Sie mit Myozyme behandelt werden, kann bei Ihnen während der Verabreichung des Arzneimittels oder in den auf die Infusion folgenden Stunden eine infusionsbedingte Reaktion auftreten. Eine derartige Reaktion geht mit verschiedenen Symptomen wie niedriger Blutdruck, Beklemmungen in der Brust, Engegefühl im Hals, Schwellungen im Gesicht, der Lippen oder der Zunge (Angioödem), Nesselausschlag (Urtikaria), Schwindel, Ausschlag, juckende Haut, Übelkeit, Erbrechen, Husten und Bronchospasmus einher (einen Überblick über alle infusionsbedingten Reaktionen finden Sie in Abschnitt 4). Eine infusionsbedingte Reaktion kann manchmal sehr schwer verlaufen. Wenn Sie eine derartige Reaktion bei sich beobachten, **wenden Sie sich unverzüglich an**

Ihren Arzt. Sie erhalten dann möglicherweise Arzneimittel vor Behandlungsbeginn (z. B. gegen Allergien und/oder Corticosteroide) oder fiebersenkende Arzneimittel (Antipyretika).

In Studien haben Ärzte Arzneimittel verwendet, die das Immunsystem unterdrücken, um die Bildung von Antikörpern zu reduzieren. Da Sie Morbus Pompe haben, besteht bei Ihnen das Risiko einer schweren Infektion der Atemwege oder der Lunge. Bei Anwendung von Arzneimitteln, die das Immunsystem unterdrücken, kann sich dieses Risiko weiter erhöhen.

Informieren Sie Ihren Arzt, wenn bei Ihnen schwere geschwürähnliche Hautschädigungen auftreten. Wenn bei Ihnen eine Schwellung in den unteren Extremitäten oder eine generalisierte Schwellung auftritt, informieren Sie bitte Ihren Arzt. In einem solchen Fall sollte Ihr Arzt eine Unterbrechung der Myozyme-Gabe in Erwägung ziehen und eine angemessene medizinische Behandlung einleiten. Ihr Arzt wird hinsichtlich einer möglichen Fortführung der Myozyme-Therapie Risiken und Nutzen gegeneinander abwägen.

Anwendung von Myozyme zusammen mit anderen Arzneimitteln

Informieren Sie Ihren Arzt oder Apotheker, wenn Sie andere Arzneimittel anwenden, kürzlich andere Arzneimittel angewendet haben oder beabsichtigen, andere Arzneimittel anzuwenden.

Schwangerschaft, Stillzeit und Fortpflanzungsfähigkeit

Aus der Anwendung von Myozyme während der Schwangerschaft liegen nur begrenzt Erfahrungen vor. Sofern nicht absolut erforderlich, sollte Ihnen Myozyme nicht in der Schwangerschaft verabreicht werden. Informieren Sie Ihren Arzt, wenn Sie stillen. Es liegen in begrenztem Umfang Erfahrungen vor, die darauf hindeuten, dass Myozyme in sehr geringen Mengen in die Muttermilch übergeht. Es sind keine Auswirkungen auf den gestillten Säugling zu erwarten. Daher kann das Stillen während der Behandlung in Erwägung gezogen werden. Sie können jedoch mit Ihrem Arzt besprechen, ob Sie das Stillen in den ersten 24 Stunden nach jeder Myozyme-Dosis als Vorsichtsmaßnahme unterbrechen sollen. 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

Vorsicht ist geboten, da kurz nach der Myozyme-Infusion Schwindel, Schläfrigkeit, Zittern und/oder niedriger Blutdruck auftreten können, die die Verkehrstüchtigkeit und die Fähigkeit zum Bedienen von Werkzeugen oder Maschinen beeinträchtigen können.

Myozyme enthält Natrium.

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

3 Wie ist Myozyme anzuwenden?

Myozyme wird Ihnen unter Aufsicht eines Arztes verabreicht, der über Erfahrung mit der Behandlung von Morbus Pompe verfügt.

Die Dosis, die Sie erhalten, hängt von Ihrem Körpergewicht ab. Die empfohlene Dosis für Myozyme liegt bei 20 mg/kg Körpergewicht. Sie wird einmal alle 2 Wochen verabreicht.

Anwendung bei Kindern und Jugendlichen

Die empfohlene Dosis von Myozyme für Kinder und Jugendliche ist identisch mit der für Erwachsene.

Anweisungen zum Gebrauch

Myozyme wird über einen Tropf in eine Vene (mittels intravenöser Infusion) verabreicht. Myozyme liegt als Pulver vor, das vor der Anwendung in sterilem Wasser gelöst wird.

Wenn Sie eine größere Menge von Myozyme erhalten haben, als Sie sollten

Wenn Sie Myozyme in einer höheren Dosis oder Infusionsgeschwindigkeit als empfohlen erhalten haben, können infusionsbedingte Reaktionen auftreten. Eine solche Reaktion kann Symptome umfassen wie:

- Blaufärbung von Haut und Lippen aufgrund von Sauerstoffmangel in den Körpergeweben, erhöhte Herzfrequenz, Herzklopfen
- Schwierigkeiten beim Atmen, Husten
- Schwindel, Kopfschmerzen, Geschmacksstörungen
- Bluthochdruck, Hitzewallungen
- Schwellung der Zunge, Erbrechen, Durchfall, Übelkeit
- Brustschmerzen, Beschwerden im Brustkorb, Engegefühl im Hals, Fieber, Schüttelfrost, Kältegefühl, Rötung an der Infusionsstelle
- Muskelschmerzen
- Hautrötung

Wenn bei Ihnen eine solche Reaktion auftritt, sollten Sie unverzüglich Ihren Arzt informieren (siehe Abschnitt 2). Die Geschwindigkeit Ihrer Infusion wird reduziert oder die Infusion wird unterbrochen, und Sie erhalten gegebenenfalls eine korrigierende Behandlung.

Wenn Sie die Anwendung von Myozyme vergessen haben

Wenden Sie sich an Ihren Arzt, wenn eine Infusion ausgelassen wurde.

Wenn Sie weitere Fragen zur Anwendung dieses Arzneimittels haben, wenden Sie sich an Ihren Arzt, Apotheker 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 kurze Zeit danach („infusionsbedingte Nebenwirkungen“). Einige dieser infusionsbedingten Nebenwirkungen sind schwerwiegend oder lebensbedrohlich. Bei einigen Patienten wurde von lebensbedrohlichen Reaktionen, einschließlich sehr schwerer generalisierter allergischer Reaktionen und anaphylaktischem Schock, berichtet. Symptome derartiger Reaktionen sind unter anderem niedriger Blutdruck, sehr schneller Pulsschlag, Atembeschwerden, Erbrechen, Schwellung des Gesichts, der Lippen oder der Zunge, Nesselsucht oder Hautausschlag. Bei einigen Patienten traten infusionsbedingte Nebenwirkungen in Form grippeähnlicher Symptome auf, die nach Abschluss der Infusion ein paar Tage andauerten.

Wenn Sie eine derartige Reaktion bei sich beobachten, **wenden Sie sich unverzüglich an Ihren Arzt**. Sie erhalten dann möglicherweise Arzneimittel vor Behandlungsbeginn (z. B. gegen Allergien und/oder Corticosteroide) oder fiebersenkende Arzneimittel (Antipyretika).

Sehr häufig (kann mehr als 1 von 10 Patienten betreffen):

- Nesselsucht
- Ausschlag
- Erhöhter Puls
- (Gesichts-)Röte
- Fieber oder erhöhte Körpertemperatur
- Husten
- Beschleunigte Atmung
- Erbrechen
- Niedriger Sauerstoffgehalt im Blut

Häufig (kann bis zu 1 von 10 Patienten betreffen):

- Blässe

- Erhöhter oder hoher Blutdruck
- Bläuliche Verfärbung der Haut
- Schüttelfrost
- Erregung
- Zittern
- Kopfschmerzen
- Kribbeln
- Schmerzen oder lokale Reaktion an der Einstichstelle
- Schwindel
- Reizbarkeit
- Hautjucken
- Würgen
- Schwellung des Gesichts, Schwellung des Kehlkopfes oder schwere kombinierte Schwellung des Gesichts, des Kehlkopfes und der Zunge aufgrund einer schweren allergischen Reaktion
- Schwellung der Arme und Beine
- Übelkeit
- Beklemmungen in der Brust
- Engegefühl im Hals
- Durchfall
- Müdigkeit
- Muskelschmerzen
- Muskelkrämpfe
- Schwere geschwürähnliche Hautschädigungen
- Hautrötung

Nicht bekannt (Häufigkeit auf Grundlage der verfügbaren Daten nicht abschätzbar):

- Schwellungen im Augenbereich
- Anormale Atemgeräusche einschließlich pfeifende Geräusche
- Atemnot (einschließlich Kurzatmigkeit)
- Kälte in den Gliedmaßen (z. B. Hände, Füße)
- Erniedrigter oder niedriger Blutdruck
- Einengung der Blutgefäße mit dadurch bedingtem verringertem Blutdurchfluss
- Plötzliche Verengung der Bronchien mit Beschränkung des Atemvolumens (Bronchospasmus)
- Hitzegefühl
- Kältegefühl
- Allgemeines Unwohlsein (Malaise)
- Schwächegefühl
- Schläfrigkeit
- Übermäßiges Schwitzen
- Tränende Augen
- Hautflecken
- Unruhe
- Keuchende Atmung
- Halsschmerzen
- Sauerstoffmangel in den Körpergeweben
- Erniedrigter Puls
- Aussetzen des Herzschlags
- Ein kräftiger Herzschlag, der schnell oder unregelmäßig sein kann (Herzklopfen)
- Schmerzen im Brustbereich (kein Herzschmerz)
- Bindehautentzündung
- Bauchschmerzen
- Verdauungsstörungen
- Schwierigkeiten beim Schlucken
- Gelenkschmerz

- Vorübergehende Atemnot oder plötzlicher Atemstillstand
- Protein im Urin
- Nephrotisches Syndrom: Schwellung der unteren Gliedmaßen, generalisierte Schwellung und Protein im Urin
- Schwellung und Verdickung der Haut an der Infusionsstelle durch Austritt der Infusionslösung aus dem Blutgefäß
- Rötung der Handflächen
- Vorübergehende Hautverfärbung
- Rötung an der Infusionsstelle
- Nesselsucht (Ausschlag) an der Infusionsstelle
- Juckreiz an der Infusionsstelle
- Blasen

Meldung von Nebenwirkungen

Wenn Sie Nebenwirkungen bemerken, wenden Sie sich an Ihren Arzt, Apotheker 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 Myozyme aufzubewahren?

Bewahren Sie dieses Arzneimittel für Kinder unzugänglich auf.

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

Im Kühlschrank lagern (2 °C – 8 °C).

Es wird empfohlen, die Lösung unmittelbar nach der Verdünnung zu verwenden. Allerdings konnte bei lichtgeschützter Lagerung und einer Lagertemperatur von 2 bis 8 °C eine chemische und physikalische Stabilität von 24 Stunden nachgewiesen werden.

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 Myozyme enthält

- Der Wirkstoff ist Alglucosidase alfa. Eine Durchstechflasche enthält 50 mg Alglucosidase alfa.

Nach der Rekonstitution enthält die Lösung 5 mg Alglucosidase alfa pro ml und nach der Verdünnung variiert die Konzentration zwischen 0,5 mg/ml und 4 mg/ml.

- Die sonstigen Bestandteile sind:

- Mannitol (E 421)
- Natriumdihydrogenphosphat-Monohydrat (E 339)
- Dinatriumphosphat-Heptahydrat (E 339)
- Polysorbat 80 (E 433)

Wie Myozyme aussieht und Inhalt der Packung

Myozyme ist ein Lyophilisat für ein Konzentrat zur Herstellung einer Infusionslösung (50 mg/Durchstechflasche). Jede Packung enthält 1, 10 oder 25 Durchstechflaschen.

Es werden möglicherweise nicht alle Packungsgrößen in den Verkehr gebracht.

Das Lyophilisat ist ein weißes bis cremefarbenes Pulver. Nach der Rekonstitution liegt eine klare, farblose bis blassgelbe Lösung vor, in der Partikel enthalten sein können. Die rekonstituierte Lösung muss weiter verdünnt werden.

Pharmazeutischer Unternehmer und Hersteller

Pharmazeutischer Unternehmer

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

Hersteller

Genzyme Ireland Limited, IDA Industrial Park, Old Kilmeaden Road, Waterford, Irland

Falls Sie weitere Informationen über das Arzneimittel wünschen, 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

Magyarország

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

България

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

Malta

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

Česká republika

sanofi-aventis, s.r.o.
Tel: +420 233086 111

Nederland

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

Danmark

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

Norge

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

Deutschland

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

Österreich

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

Eesti

Swixx Biopharma OÜ
Tel: +372 640 10 30

Polska

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

Ελλάδα

sanofi-aventis AEBE
Τηλ: +30 210 900 1600

Portugal

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

España

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

România

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

France

sanofi-aventis France
Tél: 0 800 222 555
Appel depuis l'étranger: +33 1 57 63 23 23

Slovenija

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

Hrvatska

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

Slovenská republika

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

Ireland

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

Suomi/Finland

Sanofi Oy
Puh/Tel: + 358 201 200 300

Ísland

Vistor hf.
Sími: +354 535 7000

Sverige

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

Italia

Sanofi S.r.l.
Tel: 800536389

United Kingdom (Northern Ireland)

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

Latvija

Swixx Biopharma SIA
Tel: +371 6 616 47 50

Κύπρος

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

Lietuva

Swixx Biopharma UAB
Tel: +370 5 236 91 40

Diese Packungsbeilage wurde zuletzt überarbeitet im

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:

Anwendungshinweise – Zubereitung, Verdünnung und Verabreichung

Myozyme muss vor der Infusion mit Wasser für Injektionszwecke rekonstituiert werden. Anschließend wird die rekonstituierte Lösung mit 0,9 %iger Natriumchlorid-Infusionslösung (9 mg/ml) verdünnt und danach durch intravenöse Infusion verabreicht. Rekonstitution und Verdünnung müssen unter Beachtung ordnungsgemäßer Arbeitstechniken, insbesondere im Hinblick auf Keimfreiheit, durchgeführt werden.

Aufgrund der Proteineigenschaften des Präparats kann es in der rekonstituierten Lösung und im fertigen Infusionsbeutel zur Partikelbildung kommen. Aus diesem Grunde muss die Verabreichung über einen Leitungsfiter mit geringer Proteinbindung der Porengröße von 0,2 Mikrometer erfolgen. Es konnte nachgewiesen werden, dass die Verwendung eines 0,2-Mikrometer-Leitungsfilters sichtbare Partikel festhält und zu keinen ersichtlichen Protein- oder Wirkverlusten führt.

Die für die Rekonstitution nötige Anzahl an Durchstechflaschen ist auf Grundlage der für den Patienten zu verwendenden Dosierung (mg/kg Körpergewicht) zu berechnen und die entsprechende Anzahl an Durchstechflaschen aus dem Kühlschrank zu nehmen und auf Raumtemperatur zu bringen (ca. 30 Minuten). Jede Durchstechflasche Myozyme ist nur zum einmaligen Gebrauch bestimmt.