Gebrauchsinformation: Information für Patienten

Nexviadyme 100 mg Pulver für ein Konzentrat zur Herstellung einer Infusionslösung
Avalglucosidase 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, 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 Nexviadyme und wofür wird es angewendet?
2. Was sollten Sie beachten, bevor Ihnen Nexviadyme verabreicht wird?
3. Wie ist Nexviadyme anzuwenden?
4. Welche Nebenwirkungen sind möglich?
5. Wie ist Nexviadyme aufzubewahren?
6. Inhalt der Packung und weitere Informationen

1. Was ist Nexviadyme und wofür wird es angewendet?

Was ist Nexviadyme?
Nexviadyme enthält ein Enzym namens Avalglucosidase alfa. Dabei handelt es sich um eine Kopie des natürlichen Enzyms namens saure alpha-Glucosidase (GAA), das bei Personen mit Morbus Pompe nicht ausreichend vorhanden ist oder fehlt.

Wofür wird Nexviadyme angewendet?
Nexviadyme wird angewendet zur Behandlung von Personen jeden Alters mit Morbus Pompe.

Personen mit Morbus Pompe haben niedrige Spiegel des Enzyms saure alpha-Glucosidase (GAA). Dieses Enzym hilft, die Glykogen-Spiegel (ein Kohlenhydrat) im Körper zu kontrollieren. Glykogen versorgt den Körper mit Energie, jedoch können bei Morbus Pompe die Glykogen-Spiegel in verschiedenen Muskeln stark ansteigen und sie schädigen. Das Arzneimittel ersetzt das fehlende Enzym, damit der Körper das angesammelte Glykogen abbauen kann.

2. Was sollten Sie beachten, bevor Ihnen Nexviadyme verabreicht wird?

Nexviadyme darf nicht angewendet werden,
wenn Sie bereits lebensbedrohliche allergische Reaktionen (Überempfindlichkeit) gegen Avalglucosidase alfa oder einen der in Abschnitt 6. genannten sonstigen Bestandteile dieses Arzneimittels hatten und nach dem Absetzen und der Wiederaufnahme des Arzneimittels diese Reaktionen erneut auftraten.

Warnhinweise und Vorsichtsmaßnahmen
Bitte sprechen Sie mit Ihrem Arzt, Apotheker oder dem medizinischen Fachpersonal, bevor Nexviadyme bei Ihnen angewendet wird.

Wenden Sie sich sofort an Ihren Arzt, wenn bei der Behandlung mit Nexviadyme folgende Reaktionen auftreten:
- allergische Reaktionen, einschließlich Anaphylaxie (eine schwere allergische Reaktion) – weiter unten unter „Welche Nebenwirkungen sind möglich?“ werden die Symptome aufgeführt
- infusionsbedingte Reaktion, während Sie das Arzneimittel verabreicht bekommen oder in den ersten Stunden danach – weiter unten unter „Welche Nebenwirkungen sind möglich?“ werden die Symptome aufgeführt

Sprechen Sie auch mit Ihrem Arzt, wenn bei Ihnen Schwellungen in Ihren Beinen oder eine Schwellung am ganzen Körper auftritt. Ihr Arzt wird entscheiden, ob Ihre Infusion mit Nexviadyme beendet werden soll und eine geeignete medizinische Behandlung einleiten. Ihr Arzt wird auch entscheiden, ob Sie Avalglucosidase alfa weiterhin erhalten dürfen.

Anwendung von Nexviadyme 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
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. Es liegen keine Informationen zur Anwendung von Nexviadyme bei Schwangeren vor. Sie dürfen Nexviadyme nicht während der Schwangerschaft verabreicht bekommen, es sei denn, Ihr Arzt hält dies für unbedingt erforderlich. Sie und Ihr Arzt müssen entscheiden, ob Nexviadyme bei Ihnen angewendet werden darf, wenn Sie stillen.

Verkehrstüchtigkeit und Fähigkeit zum Bedienen von Maschinen
Nexviadyme kann eine geringe Auswirkung auf die Verkehrstüchtigkeit und die Fähigkeit zum Bedienen von Maschinen haben. Da als infusionsbedingte Reaktionen Schwindelgefühl, niedriger Blutdruck und Benommenheit auftreten können, können am Tag der Infusion die Verkehrstüchtigkeit und die Fähigkeit zum Bedienen von Maschinen beeinträchtigt sein.

3. Wie ist Nexviadyme anzuwenden?

Nexviadyme wird Ihnen unter Aufsicht von medizinischem Fachpersonal verabreicht, das über Erfahrung mit der Behandlung von Morbus Pompe verfügt.

Möglicherweise wird man Ihnen weitere Arzneimittel geben, bevor Sie Nexviadyme erhalten, um einige Nebenwirkungen zu verringern. Zu diesen Arzneimitteln gehören ein Antihistaminikum, ein Steroid und ein Arzneimittel (beispielsweise Paracetamol) zur Senkung von Fieber.

Die Dosis von Nexviadyme hängt von Ihrem Körpergewicht ab und wird Ihnen einmal alle 2 Wochen verabreicht.

Die empfohlene Dosis von Nexviadyme beträgt 20 mg/kg Körpergewicht.

<u>Heiminfusion</u>
Ihr Arzt kann in Erwägung ziehen, dass Ihnen Nexviadyme zu Hause verabreicht wird, sofern dies sicher und von Vorteil ist. Wenn bei Ihnen während der Infusion von Nexviadyme Nebenwirkungen auftreten, kann das für die Heiminfusion zuständige medizinische Fachpersonal die Infusion beenden und mit einer geeigneten medizinischen Behandlung beginnen.

Anleitung für ordnungsgemäße Anwendung
Nexviadyme wird als Tropfinfusion in eine Vene verabreicht (intravenöse Infusion). Das medizinische Fachpersonal erhält es in Form eines Pulvers, das mit sterilem Wasser gemischt und vor Verabreichung der Infusion weiter mit einer Glucoselösung verdünnt werden muss.

Wenn Ihnen eine größere Menge von Nexviadyme verabreicht wurde, als Sie erhalten sollten
Eine extrem hohe Infusionsrate kann Hitzewallung auslösen.

Wenn Sie Ihre Dosis von Nexviadyme ausgelassen haben
Wenden Sie sich bitte an Ihren Arzt, wenn Sie eine Infusion ausgelassen haben. Wenn Sie weitere Fragen zur Anwendung dieses Arzneimittels haben, wenden Sie sich an Ihren Arzt, Apotheker oder das medizinische Fachpersonal.

Wenn Sie die Anwendung von Nexviadyme abbrechen
Wenden Sie sich an Ihren Arzt, wenn Sie die Behandlung mit Nexviadyme abbrechen möchten. Bei einem Abbruch der Behandlung können sich die Symptome Ihrer Krankheit verschlechtern.

4. Welche Nebenwirkungen sind möglich?

Nebenwirkungen treten hauptsächlich auf, während Patienten eine Infusion mit Nexviadyme erhalten oder kurz danach. Sie müssen sofort Ihren Arzt informieren, wenn bei Ihnen eine infusionsbedingte oder eine allergische Reaktion auftritt. Ihr Arzt wird Ihnen vor der Infusion möglicherweise Arzneimittel verabreichen, um diese Reaktionen zu vermeiden.

Infusionsbedingte Reaktionen
Meistens fallen infusionsbedingte Reaktionen leicht oder mittelschwer aus. Infusionsbedingte Reaktionen können die folgenden Symptome umfassen: Beschwerden im Brustbereich, erhöhter Blutdruck, Anstieg der Herzfrequenz, Schüttelfrost, Husten, Durchfall, Fatigue, Kopfschmerzen, grippeähnliche Erkrankung, Übelkeit, Erbrechen, Rötung der Augen, Schmerzen in Armen und Beinen, Rötung der Haut, juckende Haut, Ausschlag und Nesselausschlag.

Allergische Reaktionen
Allergische Reaktionen können die folgenden Symptome umfassen: Schwierigkeiten beim Atmen, Druck auf der Brust, Erröten, Husten, Schwindelgefühl, Übelkeit, Rötung der Handflächen und Füße, juckende Handflächen und Füße, geschwollene Unterlippe und Zunge, geringe Sauerstoffkonzentration im Blut sowie Ausschlag.

Häufig (kann bis zu 1 von 10 Behandelten betreffen)
- schwere allergische Reaktion (Anaphylaxie)
- Muskelzittern (Tremor)
- Rötung der Augen
- erhöhter Blutdruck
- Kopfschmerzen
- Schwindelgefühl
- Husten
- Schwierigkeiten beim Atmen
- Übelkeit
- Durchfall
- Erbrechen
- geschwollene Lippe
- geschwollene Zunge
- juckende Haut
- Nesselausschlag
- Ausschlag
- Rötung der Hände

- Rötung der Haut
- Muskelkrämpfe
- Muskelschmerzen
- Ermüdung
- Schüttelfrost
- Beschwerden im Brustbereich
- Schmerzen
- grippeähnliche Erkrankung
- niedrige Sauerstoffkonzentration im Blut

Gelegentlich (kann bis zu 1 von 100 Behandelten betreffen)
- Entzündung der Augen
- Taubheits- oder Kribbelgefühl
- juckende Augen
- tränende Augen
- schneller Herzschlag
- unregelmäßiger Herzschlag
- Hitzewallungen
- niedriger Blutdruck
- schnelles Atmen
- Anschwellen des Halses und Rachen
- Rachenreizung
- Bauchschmerzen
- Schwellung der Haut
- Schwitzen
- Gesichtsschmerzen
- erhöhte Körpertemperatur
- Flüssigkeitsaustritt in das Gewebe an der Infusionsstelle
- Gelenkschmerzen an der Infusionsstelle
- Ausschlag an der Infusionsstelle
- Juckreiz an der Infusionsstelle
- örtlich begrenzte Gewebeschwellung
- Schwellung in den Armen und Beinen
- Fieber
- ungewöhnliche Atemgeräusche (Giemen)
- Müdigkeit
- Schmerzen in Arm oder Bein
- blasse Hautfarbe
- Blutuntersuchung auf Entzündungsfaktoren
- Schwäche
- Verdauungsstörung
- vermindertes Empfinden von Berührung, Schmerz und Temperatur
- Taubheitsgefühl im Mund, der Zunge oder Lippen
- Kribbeln im Mund, der Zunge oder Lippen
- Schluckbeschwerden
- Seitliche Rumpfschmerzen
- Kältegefühl
- Unwohlsein im Mundbereich (inkl. brennendes Gefühl der Lippen)
- brennendes Gefühl
- Oberbauchbeschwerden

Die bei Kindern und Jugendlichen berichteten Nebenwirkungen waren vergleichbar mit denen, die bei Erwachsenen beobachtet wurden.

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 Nexviadyme 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.

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

Rekonstituierte Lösung:
Es wird empfohlen, das Arzneimittel unmittelbar nach der Auflösung zu verdünnen. Die rekonstituierte Lösung kann bis zu 24 Stunden im Kühlschrank bei 2 °C bis 8 °C aufbewahrt werden.

Verdünnte Lösung:
Es wird empfohlen, das Arzneimittel unmittelbar nach der Verdünnung zu verwenden. Die verdünnte Lösung kann 24 Stunden bei 2 °C bis 8 °C, gefolgt von 9 Stunden bei Raumtemperatur (bis 25 °C) aufbewahrt werden.

Entsorgen Sie Arzneimittel nicht im Abwasser oder Haushaltsabfall. Fragen Sie Ihren Arzt, Apotheker oder das medizinische Fachpersonal, 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 Nexviadyme enthält
Der Wirkstoff ist: Avalglucosidase alfa. Eine Durchstechflasche enthält 100 mg Avalglucosidase alfa. Nach der Rekonstitution enthält die Lösung 10 mg Avalglucosidase alfa pro ml. Nach der Verdünnung beträgt die Konzentration zwischen 0,5 mg/ml und 4 mg/ml.

Die sonstigen Bestandteile sind:
- Histidin
- Histidinhydrochlorid-Monohydrat
- Glycin
- Mannitol (Ph.Eur.) (E421)
- Polysorbat 80 (E433)

Wie Nexviadyme aussieht und Inhalt der Packung
Avalglucosidase alfa ist ein Pulver für ein Konzentrat zur Herstellung einer Infusionslösung in einer Durchstechflasche (100 mg/Durchstechflasche). Jede Packung enthält 1, 5, 10 oder 25 Durchstechflaschen. Es werden möglicherweise nicht alle Packungsgrößen in den Verkehr gebracht.

Das Pulver ist weiß bis blassgelb. Nach der Rekonstitution ist es eine klare, farblose bis blassgelbe Lösung. Die rekonstituierte Lösung muss weiter verdünnt werden.

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
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 233086 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

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

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

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

Ísland
Vistor hf.
Sími: +354 535 7000

Italia
Sanofi S.r.l.
Tel: 800536389

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

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

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

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:

Rekonstitution
Während der Rekonstitution ist eine aseptische Technik anzuwenden.

1. Anzahl der zu rekonstituierenden Durchstechflaschen auf Grundlage des individuellen Patientengewichts und der empfohlenen Dosis von 20 mg/kg oder 40 mg/kg bestimmen. Patientengewicht (kg) × Dosis (mg/kg) = Patientendosis (in mg). Patientendosis (in mg) geteilt durch 100 mg/Durchstechflasche = Anzahl zu rekonstituierender Durchstechflaschen. Ergibt die Anzahl der Durchstechflaschen keine ganze Zahl, zur nächsten ganzen Zahl aufrunden.
   Beispiel: Patientengewicht (16 kg) × Dosis (20 mg/kg) = Patientendosis (320 mg). 320 mg geteilt durch 100 mg/Durchstechflasche = 3,2 Durchstechflaschen. Es sind 4 Durchstechflaschen zu rekonstituieren.
   Beispiel: Patientengewicht (16 kg) × Dosis (40 mg/kg) = Patientendosis (640 mg). 640 mg geteilt durch 100 mg/Durchstechflasche = 6,4 Durchstechflaschen. Es sind 7 Durchstechflaschen zu rekonstituieren.

2. Die für die Infusion benötigte Anzahl an Durchstechflaschen aus dem Kühlschrank nehmen und ungefähr 30 Minuten beiseitestellen, damit sie Raumtemperatur annehmen können.

3. Jede Durchstechflasche rekonstituieren, indem 10,0 ml Wasser für Injektionszwecke (WFI) langsam in jede Durchstechflasche injiziert wird. Jede Durchstechflasche ergibt 100 mg/10 ml (10 mg/ml). Das WFI darf nicht mit Druck auf das Pulver gespritzt werden, um Schaumbildung zu vermeiden. Stattdessen muss das Wasser für Injektionszwecke langsam an der Innenseite der Wandung der Durchstechflasche eingetropft und nicht direkt auf das lyophilisierte Pulver gegeben werden. Jede Durchstechflasche schräg halten und sanft hin- und herrollen. Nicht umdrehen, schwenken oder schütteln.