

Gebrauchsinformation: Information für Patienten

Xenpozyme 4 mg Pulver für ein Konzentrat zur Herstellung einer Infusionslösung Xenpozyme 20 mg Pulver für ein Konzentrat zur Herstellung einer Infusionslösung Olipudase 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 dieses Arzneimittel erhalten, 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 oder das medizinische Fachpersonal.
- 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. Siehe Abschnitt 4.

Was in dieser Packungsbeilage steht

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

1. Was ist Xenpozyme und wofür wird es angewendet?

Was ist Xenpozyme?

Xenpozyme enthält ein Enzym namens Olipudase alfa.

Wofür wird Xenpozyme angewendet?

Xenpozyme wird angewendet zur Behandlung einer vererbten Krankheit namens Saure-Sphingomyelinase-Mangel (ASMD). Es wird angewendet bei Kindern und Erwachsenen mit ASMD des Typs A/B oder B zur Behandlung von Anzeichen und Symptomen der ASMD, die außerhalb des Gehirns auftreten.

Wie wirkt Xenpozyme?

Patienten mit ASMD fehlt eine voll funktionsfähige Version des Enzyms saure Sphingomyelinase. Dies führt zu einer Anreicherung einer Substanz namens Sphingomyelin, die zur Schädigung von Organen wie Milz, Leber, Herz, Lunge und dem Blut führt. Olipudase alfa wirkt wie das natürliche Enzym und dient somit als Ersatz, was die Anreicherung von Sphingomyelin in den Organen verringert und die Anzeichen und Symptome behandelt.

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

Sie dürfen Xenpozyme nicht erhalten,

- wenn Sie lebensbedrohende allergische (anaphylaktische) Reaktionen auf Olipudase alfa (siehe Abschnitt „Warnhinweise und Vorsichtsmaßnahmen“ unten) oder einen der in Abschnitt 6 genannten sonstigen Bestandteile dieses Arzneimittels hatten.

Warnhinweise und Vorsichtsmaßnahmen

Sie können Nebenwirkungen bekommen, die als infusionsbedingte Reaktionen bezeichnet werden und durch die Infusion (Tropf) des Arzneimittels verursacht sein können. Diese Nebenwirkungen können auftreten, während Sie Xenozyme erhalten oder innerhalb von 24 Stunden nach der Infusion.

Sie können allergische Reaktionen (siehe Abschnitt 4) und Beschwerden wie Kopfschmerzen, einen erhabenen, juckenden Ausschlag (Nesselausschlag), Fieber, Übelkeit, Erbrechen und juckende Haut einschließen.

Wenn Sie vermuten, eine infusionsbedingte Reaktion zu haben, **informieren Sie unverzüglich Ihren Arzt.**

Wenn Sie während der Infusion eine schwere allergische Reaktion haben, wird Ihr Arzt die Infusion abbrechen und eine geeignete medizinische Behandlung einleiten. Ihr Arzt wird die Risiken und den Nutzen der erneuten Gabe von Xenozyme abwägen.

Wenn Sie eine leichte oder mittelschwere infusionsbedingte Reaktion haben, kann Ihr Arzt oder das medizinische Fachpersonal die Infusion vorübergehend unterbrechen, die Infusionsgeschwindigkeit senken und/oder die Dosis reduzieren.

Möglicherweise gibt Ihnen Ihr Arzt auch andere Arzneimittel zur Vorbeugung oder Behandlung allergischer Reaktionen bzw. hat diese gegeben.

Bevor Sie mit der Behandlung beginnen und danach in regelmäßigen Abständen während der Dosissteigerungsphase wird Ihr Arzt Blutuntersuchungen durchführen, um Ihre Leberfunktion (Messung der Leberenzym Spiegel) zu überprüfen (siehe Abschnitt 3).

Anwendung von Xenozyme zusammen mit anderen Arzneimitteln

Informieren Sie Ihren Arzt oder das medizinische Fachpersonal, wenn Sie andere Arzneimittel anwenden, kürzlich andere Arzneimittel angewendet haben oder beabsichtigen, andere Arzneimittel 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 oder das medizinische Fachpersonal um Rat.

Es liegen keine Erfahrungen mit der Anwendung von Xenozyme bei Schwangeren vor. Xenozyme ist möglicherweise für ungeborene Kinder schädlich, wenn es von Frauen während der Schwangerschaft angewendet wird. Xenozyme sollte während der Schwangerschaft nur dann angewendet werden, wenn dies unbedingt erforderlich ist. Frauen, die schwanger werden könnten, sollten während der Behandlung mit Xenozyme sowie bei Absetzen von Xenozyme bis 14 Tage nach der letzten Dosisgabe, zuverlässige Maßnahmen zur Verhütung ergreifen.

Es ist nicht bekannt, ob Xenozyme beim Menschen in die Muttermilch übergeht. Bei Tieren wurde Xenozyme in der Milch nachgewiesen. Informieren Sie Ihren Arzt, wenn Sie stillen oder vorhaben, zu stillen. Ihr Arzt wird Ihnen dann bei der Entscheidung helfen, ob Sie abstillen oder die Anwendung von Xenozyme beenden sollten, wobei der Nutzen des Stillens für das Kind und der Nutzen von Xenozyme für die Mutter zu berücksichtigen sind.

Verkehrstüchtigkeit und Fähigkeit zum Bedienen von Maschinen

Xenozyme kann geringen Einfluss auf die Verkehrstüchtigkeit und die Fähigkeit zum Bedienen von Maschinen haben, da ein niedriger Blutdruck auftreten kann (kann zu Ohnmachtsgefühl führen).

Xenozyme enthält Natrium

Dieses Arzneimittel enthält 0,60 mg Natrium (Hauptbestandteil von Kochsalz/Speisesalz) pro 4-mg-Durchstechflasche oder 3,02 mg Natrium pro 20-mg-Durchstechflasche. Dies entspricht 0,03 % beziehungsweise 0,15 % der für einen Erwachsenen oder Jugendlichen empfohlenen maximalen

täglichen Natriumaufnahme mit der Nahrung und $\leq 0,08\%$ beziehungsweise $\leq 0,38\%$ der für ein Kind unter 16 Jahren maximal vertretbaren täglichen Natriumaufnahme mit der Nahrung.

3. Wie ist Xenpozyme anzuwenden?

Xenpozyme wird Ihnen als Infusion unter Aufsicht von medizinischem Fachpersonal gegeben, das über Erfahrung mit der Behandlung von ASMD oder anderen Stoffwechselstörungen verfügt.

Die Dosis, die Sie erhalten, richtet sich nach Ihrem Körpergewicht und wird Ihnen alle zwei Wochen gegeben. Die Behandlung beginnt mit einer niedrigen Arzneimitteldosis, die schrittweise erhöht wird. Die Infusion dauert üblicherweise ungefähr 3 bis 4 Stunden, kann aber je nach Beurteilung durch Ihren Arzt eine längere oder kürzere Zeit benötigen. Die Dauer kann während der Dosissteigerungsphase kürzer sein.

Erwachsene Patienten

Die empfohlene Anfangsdosis von Xenpozyme beträgt 0,1 mg pro kg Körpergewicht. Die Dosis wird planmäßig schrittweise alle 2 Wochen erhöht, bis die empfohlene Erhaltungsdosis von 3 mg pro kg Körpergewicht erreicht wird. Normalerweise dauert es bis zu 14 Wochen, bis die empfohlene Dosis erreicht ist. Dieser Vorgang kann aber nach Ermessen Ihres Arztes auch längere Zeit benötigen.

Kinder und Jugendliche

Die empfohlene Anfangsdosis von Xenpozyme beträgt 0,03 mg pro kg Körpergewicht. Die nachfolgenden Dosen sollten gemäß einem Plan bis zur empfohlenen Erhaltungsdosis von 3 mg pro kg Körpergewicht alle 2 Wochen erhöht werden. Normalerweise dauert es bis zu 16 Wochen, bis die empfohlene Dosis erreicht ist. Dieser Vorgang kann aber nach Ermessen Ihres Arztes auch längere Zeit benötigen.

Heiminfusion

Ihr Arzt kann eine Heiminfusion von Xenpozyme in Erwägung ziehen, wenn Ihre Erhaltungsdosis erreicht wurde und Sie die Infusionen gut vertragen. Die Entscheidung für einen Wechsel zur Heiminfusion sollte nach Beurteilung und auf Empfehlung Ihres Arztes erfolgen. Wenn bei Ihnen während einer Xenpozyme-Infusion eine Nebenwirkung auftritt, kann die für die Heiminfusion zuständige Person die Infusion beenden und eine geeignete medizinische Behandlung einleiten.

Hinweise zur sachgemäßen Anwendung

Xenpozyme wird als intravenöse Infusion (Tropfinfusion in eine Vene) gegeben. Es wird als Pulver bereitgestellt, das vor der Gabe mit sterilem Wasser gemischt wird.

Wenn Sie mehr Xenpozyme erhalten haben, als Sie sollten

Sprechen Sie unverzüglich mit Ihrem Arzt, wenn Sie bei der üblichen Gabe Ihrer Infusion eine Änderung vermuten. Da Xenpozyme von medizinischem Fachpersonal gegeben wird, ist eine Überdosierung unwahrscheinlich.

Wenn Sie eine Infusion von Xenpozyme auslassen

Es ist wichtig, dass die Infusion alle 2 Wochen durchgeführt wird. Eine Infusion wird als versäumt betrachtet, wenn sie nicht innerhalb von 3 Tagen nach dem geplanten Infusionstermin gegeben wird. Je nach Anzahl der versäumten Infusionen muss Ihr Arzt möglicherweise wieder mit einer niedrigeren Dosis beginnen.

Wenn Sie eine Infusion versäumt haben oder einen geplanten Termin nicht einhalten können, informieren Sie bitte unverzüglich Ihren Arzt.

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.

Während und innerhalb von 24 Stunden nach der Infusion des Arzneimittels wurden bei Patienten infusionsbedingte Reaktionen beobachtet.

Die schwerwiegendsten Nebenwirkungen können plötzlich auftretende schwere allergische Reaktionen, erhebener, juckender Ausschlag (Nesselausschlag), Ausschlag, erhöhte Leberenzymwerte und einen unregelmäßigen Herzschlag umfassen.

Informieren Sie unverzüglich Ihren Arzt, wenn bei Ihnen eine infusionsbedingte Reaktion oder eine allergische Reaktion auftritt.

Wenn Sie eine infusionsbedingte Reaktion haben, erhalten Sie möglicherweise zusätzliche Arzneimittel, um diese zu behandeln oder dieser zukünftig vorzubeugen. Bei einer schweren Infusionsreaktion kann Ihr Arzt die Infusion von Xenopozyme abbrechen und eine geeignete medizinische Behandlung einleiten.

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

- Kopfschmerzen
- Fieber – erhöhte Körpertemperatur
- Erhabener, juckender Ausschlag (Nesselsucht)
- Übelkeit
- Erbrechen
- Bauchschmerzen
- Muskelschmerzen
- Juckende Haut
- Erhöhte Blutwerte bei Tests auf Entzündungen

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

- Ausschlag (verschiedene Arten von Ausschlag, manchmal mit Juckreiz)
- Schmerzen im Oberbauch
- Ermüdung
- Ungewöhnliche Blutwerte bei Leberfunktionstests
- Durchfall
- Hautrötung
- Gelenkschmerzen
- Rückenschmerzen
- Schüttelfrost
- Atembeschwerden
- Bauchbeschwerden
- Knochenschmerzen
- Schmerzen
- Niedriger Blutdruck
- Starker Herzschlag, der schnell oder unregelmäßig sein kann
- Schneller Herzschlag
- Leberschmerzen
- Schwere allergische Reaktionen
- Starkes Wärmegefühl
- Reizung von Rachen und Kehlkopf
- Engegefühl und Schwellung des Rachens
- Keuchen
- Hautläsionen (wie etwa feste, erhabene oder rote, flache Veränderungen)
- Schnelles Anschwellen unter der Haut in Bereichen wie Gesicht, Rachen, Armen und Beinen, was lebensbedrohlich sein kann, wenn die Schwellung im Rachen die Atemwege blockiert

- Schmerzen im Oberbauch
- Juckende oder rote Augen
- Augenbeschwerden
- Schwächegefühl
- Ungewöhnliche Blutwerte bei Tests auf Entzündungen
- Reaktionen an der Katheterstelle, darunter Schmerzen, Juckreiz oder Schwellung

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 Xenpozyme aufzubewahren?

Bewahren Sie dieses Arzneimittel für Kinder unzugänglich auf.

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

Im Kühlschrank lagern (2°C – 8°C).

Nach der Verdünnung wird eine sofortige Anwendung empfohlen.

Wird die rekonstituierte Lösung nicht sofort verwendet, kann sie bis zu 24 Stunden bei 2°C – 8°C aufbewahrt werden.

Nach der Verdünnung kann die Lösung bis zu 24 Stunden bei 2°C – 8°C gefolgt von 12 Stunden (einschließlich Infusionsdauer) bei Raumtemperatur aufbewahrt werden.

Entsorgen Sie Arzneimittel nicht im Abwasser oder Haushaltsabfall. Fragen Sie Ihren Arzt 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 Xenpozyme enthält

Der Wirkstoff ist Olipudase alfa. Eine Durchstechflasche enthält 4 mg oder 20 mg Olipudase alfa.

Die sonstigen Bestandteile sind

- Methionin
- Dinatriumhydrogenphosphat 7 H₂O
- Natriumdihydrogenphosphat 1 H₂O
- Saccharose

siehe Abschnitt 2 „Xenpozyme enthält Natrium“.

Wie Xenpozyme aussieht und Inhalt der Packung

Xenpozyme ist ein Pulver für ein Konzentrat zur Herstellung einer Infusionslösung in einer Durchstechflasche (4 mg oder 20 mg/Durchstechflasche).

Das Pulver ist ein weißes bis cremeweißes, gefriergetrocknetes Pulver.

Das Mischen mit sterilem Wasser ergibt eine klare, farblose Lösung. Die Lösung muss vor der Infusion 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 (0)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 ΑΕΒΕ
Τηλ: +30 210 900 16 00

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 (0)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: 800 536389

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 (0) 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

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 sowie auf der Internetseite www.xenpozyme.info.sanofi oder durch Scannen des nachfolgenden QR-Codes (auch auf dem Umkarton abgebildet) mit einem Smartphone verfügbar.

<Platzhalter für QR-Code>

Die folgenden Informationen sind für medizinisches Fachpersonal bestimmt:

Zubereitung der Infusionslösung gemäß Dosierung

Das Pulver für ein Konzentrat zur Herstellung einer Infusionslösung muss mit sterilem Wasser für Injektionszwecke rekonstituiert, mit 0,9% (9 mg/ml) Natriumchlorid-Injektionslösung verdünnt und dann mittels intravenöser Infusion verabreicht werden.

Rekonstitution und Verdünnung müssen unter aseptischen Bedingungen erfolgen. Bei der Zubereitung der Infusionslösung dürfen zu keiner Zeit Filtervorrichtungen verwendet werden. Bei der Rekonstitution und Verdünnung ist Schaumbildung zu vermeiden.

- 1) Anzahl der zu rekonstituierenden Durchstechflaschen auf Grundlage des individuellen Patientengewichts und der verschriebenen Dosis bestimmen.
Patientengewicht (kg) × Dosis (mg/kg) = Patientendosis (in mg). Zum Beispiel bei der Verwendung von 20-mg-Durchstechflaschen: Patientendosis (in mg) geteilt durch 20 mg/Durchstechflasche = Anzahl der zu rekonstituierenden Durchstechflaschen. Wenn die Anzahl an Durchstechflaschen einen Bruchteil enthält, zur nächsten ganzen Zahl aufrunden.
- 2) Erforderliche Anzahl an Durchstechflaschen aus dem Kühlschrank nehmen und ungefähr 20 bis 30 Minuten beiseitestellen, damit sie Raumtemperatur annehmen können.
- 3) Jede Durchstechflasche rekonstituieren, indem
 - 1,1 ml steriles Wasser für Injektionszwecke in eine 4-mg-Durchstechflasche
 - 5,1 ml steriles Wasser für Injektionszwecke in eine 20-mg-Durchstechflaschemit langsamer, tropfenweiser Zuführung an der Innenseite der Durchstechflasche gegeben wird.