

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.

Heiminfusion

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: Brustkorbbeschwerden, erhöhter Blutdruck, erhöhte Herzfrequenz, Schüttelfrost, Husten, Durchfall, Ermüdung, 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, niedrige Sauerstoffkonzentration im Blut sowie Ausschlag.

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

- Überempfindlichkeit
- Kopfschmerzen
- Übelkeit
- juckende Haut
- Ausschlag

Häufig (kann bis zu 1 von 10 Behandelten betreffen)

- schwere allergische Reaktion (Anaphylaxie)
- Schwindelgefühl
- Müdigkeit
- Muskelzittern (Tremor)
- brennendes Gefühl
- Rötung der Augen
- juckende Augen

- geschwollenes Augenlid
- schneller Herzschlag
- Erröten
- erhöhter Blutdruck
- niedriger Blutdruck
- bläuliche Verfärbung von Lippen und Haut
- Hitzewallung
- blasse Hautfarbe
- Husten
- Schwierigkeiten beim Atmen
- Rachenreizung
- Schmerzen in Mund- und Rachenraum
- Durchfall
- Erbrechen
- geschwollene Lippe
- geschwollene Zunge
- Bauchschmerzen
- Oberbauchbeschwerden
- Verdauungsstörung
- Nesselausschlag
- Rötung der Hände
- Rötung der Haut
- roter Ausschlag
- übermäßiges Schwitzen
- juckender Ausschlag
- Hautbelag
- Muskelkrämpfe
- Muskelschmerzen
- Schmerzen in Armen oder Beinen
- seitliche Rumpfschmerzen
- Ermüdung
- Schüttelfrost
- Fieber
- Brustkorbbeschwerden
- Schmerzen
- grippeähnliche Erkrankung
- Schmerzen an der Infusionsstelle
- niedrige Sauerstoffkonzentration im Blut
- Schwäche
- Schwellung im Gesicht
- Kälte- oder Wärmegefühl

Gelegentlich (kann bis zu 1 von 100 Behandelten betreffen)

- Entzündung der Augen
- Taubheits- oder Kribbelgefühl
- wässrige Augen
- zusätzliche Herzschläge
- schnelles Atmen
- Anschwellen des Halses und Rachens
- Taubheitsgefühl im Mund, der Zunge oder Lippen
- Kribbeln im Mund, der Zunge oder Lippen
- Schluckbeschwerden
- Schwellung der Haut
- Hautverfärbung

- Gesichtsschmerzen
- erhöhte Körpertemperatur
- Flüssigkeitsaustritt in das Gewebe an der Infusionsstelle
- Gelenkschmerzen an der Infusionsstelle
- Ausschlag an der Infusionsstelle
- Reaktion an der Infusionsstelle
- Juckreiz an der Infusionsstelle
- örtlich begrenzte Gewebeschwellung
- Schwellung in den Armen und Beinen
- ungewöhnliche Atemgeräusche (Giemen)
- Blutuntersuchung auf Entzündungsfaktoren
- vermindertes Empfinden von Berührung, Schmerz und Temperatur
- Unwohlsein im Mundbereich (inkl. brennendes Gefühl der Lippen)

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 aufgeführte nationale Meldesystem anzeigen. Indem Sie Nebenwirkungen melden, können Sie dazu beitragen, dass mehr Informationen über die Sicherheit dieses Arzneimittels zur Verfügung gestellt werden.

Deutschland

Bundesinstitut für Arzneimittel und Medizinprodukte
Abt. Pharmakovigilanz
Kurt-Georg-Kiesinger-Allee 3
D-53175 Bonn
Website: <http://www.bfarm.de>

Österreich

Bundesamt für Sicherheit im Gesundheitswesen
Traisengasse 5
A-1200 Wien
Fax: + 43 (0) 50 555 36207
Website: <http://www.basg.gv.at>

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.) (E 421)
- Polysorbat 80 (E 433)

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

Diese Packungsbeilage wurde zuletzt überarbeitet im November 2023.

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.

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

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

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.
4. Die rekonstituierten Durchstechflaschen sofort visuell auf Schwebstoffe und Verfärbung prüfen. Wenn bei der unmittelbaren Prüfung Partikel oder eine Verfärbung zu sehen sind, darf die Lösung nicht verwendet werden. Das Pulver muss in der Lösung vollständig gelöst sein.

Verdünnung

5. Die rekonstituierte Lösung sollte in **5%iger Glucoselösung** auf eine Endkonzentration von 0,5 mg/ml bis 4 mg/ml verdünnt werden. Das empfohlene Gesamt-Infusionsvolumen auf Grundlage des Patientengewichts ist Tabelle 1 zu entnehmen.
6. Das Volumen der rekonstituierten Lösung langsam aus jeder Durchstechflasche entnehmen (berechnet anhand des Patientengewichts).

7. Die rekonstituierte Lösung langsam direkt in die 5%ige Glucoselösung geben. Schaumbildung oder Schütteln des Infusionsbeutels sind zu vermeiden. Das Einbringen von Luft in den Infusionsbeutel ist zu vermeiden.
8. Zum Mischen den Infusionsbeutel vorsichtig drehen oder massieren. Nicht schütteln.
9. Um die Verabreichung unbeabsichtigt eingebrachter Partikel während der Zubereitung der i. v. Dosis zu vermeiden, wird bei der Gabe von Nexviadyme die Verwendung eines 0,2-µm-Leitungsfilters mit geringer Proteinbindung empfohlen. Nach Abschluss der Infusion den Infusionsschlauch mit 5%iger Glucoselösung spülen.
10. Nexviadyme darf nicht mit anderen Arzneimitteln durch denselben Infusionsschlauch infundiert werden.

Tabelle 1: Veranschlagte intravenöse Infusionsvolumen von Nexviadyme aufgrund des Patientengewichts bei Dosen von 20 mg/kg und 40 mg/kg

Gewichtsber eich des Patienten (kg)	Gesamt- Infusionsvol umen (ml) bei 20 mg/kg	Gesamt- Infusionsvol umen (ml) bei 40 mg/kg
1,25 bis 5	50	50
5,1 bis 10	50	100
10,1 bis 20	100	200
20,1 bis 30	150	300
30,1 bis 35	200	400
35,1 bis 50	250	500
50,1 bis 60	300	600
60,1 bis 100	500	1.000
100,1 bis 120	600	1.200
120,1 bis 140	700	1.400
140,1 bis 160	800	1.600
160,1 bis 180	900	1.800
180,1 bis 200	1.000	2.000

Nicht verwendetes Arzneimittel oder Abfallmaterial ist entsprechend den nationalen Anforderungen zu beseitigen.

Heiminfusion

Bei Patienten, die ihre Infusionen über einige Monate gut vertragen und bislang keine mittelschweren oder schweren infusionsbedingten Reaktionen zeigten, kann die Infusion von Nexviadyme zu Hause erwogen werden. Die Entscheidung, dass ein Patient seine Infusion zu Hause erhält, sollte gemäß der Einschätzung und auf Empfehlung des behandelnden Arztes getroffen werden. Bei der Beurteilung der Eignung eines Patienten für die Infusion zu Hause sind die zugrunde liegenden Begleiterkrankungen des Patienten und die Fähigkeit, die Anforderungen an die Infusion zu Hause einzuhalten, zu berücksichtigen. Die folgenden Kriterien sollten berücksichtigt werden:

- Beim Patienten darf keine bestehende Begleiterkrankung vorliegen, die nach Einschätzung des Arztes die Verträglichkeit der Infusion beim Patienten beeinträchtigt.
- Der Patient wird als medizinisch stabil betrachtet. Vor Einleitung der Infusion zu Hause muss eine eingehende Beurteilung abgeschlossen werden.
- Der Patient muss bereits seit einigen Monaten Nexviadyme-Infusionen unter Aufsicht eines Arztes, der über Erfahrung in der Behandlung von Pompe-Patienten verfügt, in einem Krankenhaus oder im Rahmen einer angemessenen ambulanten Versorgung erhalten haben. Voraussetzung für die Infusion zu Hause ist die Dokumentation einer Reihe gut vertragener Infusionen ohne oder mit leichten infusionsbedingten Reaktionen, die durch Prämedikation zu kontrollieren waren.

- Der Patient muss bereit und in der Lage sein, die Maßnahmen für die Infusion zu Hause zu befolgen.
- Infrastruktur, Ressourcen und Verfahren für die Heiminfusion, einschließlich Schulungen, müssen etabliert sein und der medizinischen Fachkraft zur Verfügung stehen. Die medizinische Fachkraft sollte während der Heiminfusion und eine bestimmte Zeit danach jederzeit verfügbar sein, je nachdem wie der Patient die Infusion vor Beginn der Heiminfusion vertragen hat.

Treten beim Patienten während der Heiminfusion Nebenwirkungen auf, muss die Infusion sofort unterbrochen und eine geeignete medizinische Behandlung eingeleitet werden. Anschließende Infusionen müssen bis zum Abklingen derartiger Nebenwirkungen gegebenenfalls in einem Krankenhaus oder in einer angemessenen ambulanten Versorgung verabreicht werden. Dosis und Infusionsrate dürfen nur nach Absprache mit dem zuständigen Arzt geändert werden.