

GEBRAUCHSINFORMATION: INFORMATION FÜR DEN ANWENDER

Naglazyme® 1 mg/ml Konzentrat für die Herstellung einer Infusionslösung Galsulfase

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 bitte an Ihren Arzt.
- Wenn eine der aufgeführten Nebenwirkungen Sie erheblich beeinträchtigt oder Sie Nebenwirkungen bemerken, die nicht in dieser Gebrauchsinformation angegeben sind, informieren Sie bitte Ihren Arzt.

Was in dieser Packungsbeilage steht

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

1. Was ist Naglazyme und wofür wird es angewendet?

Naglazyme wird in der Behandlung von Patienten mit MPS VI (Mukopolysaccharidose VI) angewendet.

Menschen mit MPS VI weisen entweder eine geringe oder gar keine Konzentration eines Enzyms namens N-Acetylgalaktosamin-4-Sulfatsulfatase auf, das bestimmte Substanzen (Glykosaminoglykane) im Körper abbaut. Folglich werden diese Substanzen vom Körper nicht wie vorgesehen abgebaut und beseitigt. Sie sammeln sich in vielen Körpergeweben an, was die Symptome der MPS VI hervorruft.

Wie dieses Arzneimittel wirkt

Dieses Arzneimittel enthält ein rekombinantes Enzym namens Galsulfase. Dieses kann das natürliche Enzym ersetzen, das bei Patienten mit MPS VI fehlt. Es konnte gezeigt werden, dass eine Behandlung die Gehfähigkeit und die Fähigkeit zum Treppensteigen verbessert, und die Glykosaminoglykan-Spiegel im Körper reduziert. Dieses Arzneimittel kann die Symptome von MPS VI verbessern.

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

Naglazyme darf nicht angewendet werden,

- wenn Sie auf Galsulfase oder einen der sonstigen Bestandteile von Naglazyme mit schwerwiegenden oder lebensbedrohlichen allergischen (Überempfindlichkeits-) Reaktionen reagiert haben und eine erneute Arzneimittelgabe nicht erfolgreich war.

Warnhinweise und Vorsichtsmaßnahmen

- Wenn Sie mit Naglazyme behandelt werden, kann es sein, dass mit der Infusion in Zusammenhang stehende Reaktionen auftreten. Eine solche Infusions-assoziierte Reaktion ist jede Nebenwirkung, die während der Infusion oder bis Ende des Infusionstages auftritt (siehe Abschnitt 4 „Mögliche Nebenwirkungen“). Für den Fall, dass bei Ihnen eine solche Reaktion auftritt, **müssen Sie sich unverzüglich mit Ihrem Arzt in Verbindung setzen**.
- Falls eine allergische Reaktion auftritt, kann Ihr Arzt die Infusion verlangsamen oder beenden. Möglicherweise erhalten Sie von Ihrem Arzt dann auch zusätzliche Medikamente zur Behandlung allergischer Reaktionen.
- Wenn Sie Fieber oder Probleme beim Atmen haben; sprechen Sie Ihren Arzt darauf an, ob die Naglazyme-Infusion verschoben werden kann.
- Wenn bei Ihnen zu irgendeinem Zeitpunkt während Ihrer Naglazymetherapie eine Herzerkrankung diagnostiziert wird, informieren Sie bitte Ihren Arzt. Ihre Infusion kann basierend auf diesen Informationen angepasst werden.
- Dieses Arzneimittel wurde bei Patienten mit Nieren- oder Leberproblemen bislang nicht untersucht. Sprechen Sie mit Ihrem Arzt, wenn Sie an einer Nieren- oder Leberinsuffizienz leiden.
- Bitte sprechen Sie mit Ihrem Arzt, wenn bei Ihnen Muskelschmerzen, Taubheitsgefühl in den Armen oder Beinen, oder irgendwelche Darm- oder Blasenprobleme auftreten, da diese durch Druck auf das Rückenmark verursacht werden können.

Anwendung von Naglazyme zusammen mit anderen Arzneimitteln

Bitte informieren Sie Ihren Arzt, wenn Sie andere Arzneimittel einnehmen bzw. vor kurzem eingenommen haben, auch wenn es sich um nicht verschreibungspflichtige Arzneimittel handelt.

Schwangerschaft und Stillzeit

Naglazyme sollte nicht während der Schwangerschaft verabreicht werden, es sei denn, es ist eindeutig erforderlich. Fragen Sie vor der Einnahme von allen Arzneimitteln Ihren Arzt oder Apotheker um Rat.

Es ist nicht bekannt, ob Galsulfase in die Muttermilch übergeht. Daher sollte während der Behandlung mit Naglazyme auf das Stillen verzichtet werden. Fragen Sie vor der Einnahme von allen Arzneimitteln Ihren Arzt oder Apotheker um Rat.

Verkehrstüchtigkeit und das Bedienen von Maschinen

Es wurden keine Untersuchungen zu den Auswirkungen auf die Verkehrstüchtigkeit und das Bedienen von Maschinen durchgeführt.

Naglazyme enthält Natrium

Jede 5-ml-Durchstechflasche enthält 0,8 mmol (18,4 mg) Natrium und wird in 9 mg/ml Natriumchlorid-Injektionslösung verabreicht. Dies muss von Patienten, die eine salzarme Diät halten müssen, berücksichtigt werden.

3. Wie ist Naglazyme anzuwenden?

Naglazyme wird Ihnen von Ihrem Arzt oder einem seiner Mitarbeiter verabreicht.

Die Dosis, die Sie erhalten, wird anhand Ihres Körpergewichts bestimmt. Die empfohlene Dosis für Galsulfase beträgt 1 mg/kg Körpergewicht, gegeben einmal wöchentlich als intravenöse Infusion über einen Venentropf. Jede Infusion wird etwa 4 Stunden dauern. In der ersten Stunde wird die Infusionsgeschwindigkeit niedrig eingestellt (etwa 2,5 % der gesamten Lösung), die Infusion des restlichen Volumens (etwa 97,5 %) erfolgt dann über die nächsten 3 Stunden.

Wenn Sie eine größere Menge von Naglazyme erhalten haben als Sie sollten

Die Infusion von Naglazyme erfolgt unter der Aufsicht eines Arztes oder eines Mitarbeiters. Er oder sie werden sicherstellen, dass Sie die korrekte Dosis erhalten und erforderlichenfalls entsprechende Maßnahmen ergreifen.

Wenn die Anwendung von Naglazyme vergessen wurde

Wenn eine Infusion von Naglazyme vergessen wurde, wenden Sie sich bitte an Ihren Arzt. Wenn Sie weitere Fragen zur Anwendung des Arzneimittels haben, fragen Sie Ihren Arzt.

4. Welche Nebenwirkungen sind möglich?

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

Nebenwirkungen traten hauptsächlich während der Verabreichung des Arzneimittels oder kurz danach auf („infusionsbedingte Reaktionen“). Zu den schwerwiegendsten Nebenwirkungen gehörten das Anschwellen des Gesichts, Fieber (sehr häufig), anormal lange Abstände zwischen den Atemzügen, Atembeschwerden, Asthma und Quaddeln (häufig) und Anschwellen der Zunge und des Rachens und schwerwiegende allergische Reaktionen gegen dieses Arzneimittel (Häufigkeit unbekannt).

Wenn bei Ihnen Reaktionen wie diese auftreten, informieren Sie bitte umgehend Ihren Arzt. Sie benötigen gegebenenfalls zusätzliche Medikamente zur Unterbindung einer allergischen Reaktion (z. B. Antihistamine und/oder Kortikosteroide) oder zur Fiebersenkung (Antipyretika).

Die häufigsten Symptome einer Infusionsreaktion sind Fieber, Schüttelfrost, Hautausschlag, Nesselsucht und Kurzatmigkeit.

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

- | | |
|--------------------------|--|
| • Halsschmerzen | • verstopfte Nase |
| • Gastroenteritis | • hervorstehender Nabel |
| • schwache Reflexe | • Erbrechen |
| • Kopfschmerzen | • Übelkeit |
| • Augenentzündungen | • Juckreiz |
| • Trübung der Augen | • Schmerzen (einschl. Ohren-, Bauch-, Gelenk-, Brustschmerzen) |
| • schlechtes Hörvermögen | • Unwohlsein |
| • Bluthochdruck | |

Häufige Nebenwirkungen (kann bis zu 1 von 10 Behandelten betreffen):

- | | |
|-----------------------|--------------|
| • Tremor | • Giemen |
| • niedriger Blutdruck | • Hautrötung |
| • Husten | |

Andere Nebenwirkungen nicht bekannter Häufigkeit :

- Schock
- bläuliche Haut
- Kribbeln
- Blässe der Haut
- erniedrigte Herzfrequenz
- Sauerstoffmangel im Blut
- erhöhte Herzfrequenz
- schnelles Atmen

Wenn Sie Nebenwirkungen bemerken, wenden Sie sich umgehend an Ihren Arzt. Dies gilt auch für Nebenwirkungen, die nicht in dieser Packungsbeilage angegeben sind. Sie können Nebenwirkungen auch direkt über das Bundesinstitut für Arzneimittel und Medizinprodukte, Abt. Pharmakovigilanz, Kurt-Georg-Kiesinger-Allee 3, D-53175 Bonn, Website: <http://www.bfarm.de> anzeigen. Indem Sie Nebenwirkungen melden, können Sie dazu beitragen, dass mehr Informationen über die Sicherheit dieses Arzneimittels zur Verfügung gestellt werden.

5. Wie ist Naglazyme aufzubewahren?

Bewahren Sie dieses Arzneimittel für Kinder unzugänglich auf.

Sie dürfen das Arzneimittel nach dem auf der Durchstechflasche nach "verw. bis" genannten Verfallsdatum nicht mehr anwenden. Das Verfallsdatum bezieht sich auf den letzten Tag des Monats.

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

Nicht einfrieren.

Verdünnte Lösungen:

Die chemische und physikalische Stabilität während des Gebrauchs wurde für bis zu 4 Tage bei Raumtemperatur (23 °C - 27 °C) nachgewiesen.

Aus mikrobiologischer Sicht ist Naglazyme aus Sicherheitsgründen sofort zu verwenden. Falls die Anwendung nicht sofort erfolgt, ist der Anwender für die Dauer und für die Bedingungen der Aufbewahrung während des Gebrauchs verantwortlich. Die Aufbewahrungsdauer und die Aufbewahrungsbedingungen während des Gebrauchs dürfen 24 Stunden bei 2 °C - 8 °C, gefolgt von 24 Stunden bei Raumtemperatur (23 °C - 27 °C) nicht überschreiten.

Sie dürfen Naglazyme nicht verwenden, wenn es sichtbare Partikel enthält.

Das Arzneimittel darf nicht im Abwasser oder Haushaltsabfall entsorgt werden. Fragen Sie Ihren Apotheker wie das Arzneimittel zu entsorgen ist, wenn Sie es nicht mehr benötigen. Diese Maßnahme hilft die Umwelt zu schützen.

6. Inhalt der Packung und weitere Informationen

Was Naglazyme enthält

- Der Wirkstoff ist Galsulfase. 1 ml Naglazyme enthält 1 mg Galsulfase. Eine Durchstechflasche mit 5 ml enthält 5 mg Galsulfase. Galsulfase ist eine rekombinante humane N-Acetylgalaktosamin-4-Sulfatsulfatase und wird gentechnisch aus den Ovarzellen des Chinesischen Hamsters (CHO) gewonnen.
- Die sonstigen Bestandteile sind: Natriumchlorid, Natriumdihydrogenphosphat 1 H₂O, Dinatriumhydrogenphosphat 7 H₂O, Polysorbat 80, Wasser für Injektionszwecke.

Wie Naglazyme aussieht und Inhalt der Packung

Naglazyme ist ein Konzentrat zur Herstellung einer Infusionslösung. Das klare bis leicht trübe und farblose bis blassgelbe Konzentrat darf keine sichtbaren Partikel enthalten. Die Lösung muss weiter verdünnt werden, bevor sie infundiert werden kann.

Packungsgrößen: 1 und 6 Durchstechflaschen. Es werden möglicherweise nicht alle Packungsgrößen in den Verkehr gebracht.

Parallel vertrieben und umgepackt von:

axicorp Pharma B.V.
Nassauplein 30
NL-2585 EC Den Haag

Zulassungsinhaber und Hersteller

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

Diese Gebrauchsinformation wurde zuletzt überarbeitet im April 2022.

Ausführliche Informationen zu diesem Arzneimittel sind auf der Website der Europäischen Arzneimittel-Agentur <http://www.ema.europa.eu/> verfügbar. Es gibt auch Links zu anderen Websites über seltene Erkrankungen und Behandlungen.

Die folgenden Informationen sind nur für Ärzte bzw. medizinisches Fachpersonal bestimmt:

Naglazyme darf, außer mit den unten genannten, nicht mit anderen Arzneimitteln in der gleichen Infusion gemischt werden.

Jede Durchstechflasche Naglazyme ist nur zum einmaligen Gebrauch bestimmt. Das Konzentrat zur Herstellung einer Infusionslösung muss mit 9 mg/ml (0,9 %) Natriumchlorid-Infusionslösung unter Einhaltung einer aseptischen Arbeitsweise verdünnt werden. Es wird empfohlen, die verdünnte Naglazyme-Lösung mit einem Infusions-Set zu infundieren, das mit einem 0,2 µm In-line-Filter ausgerüstet ist.

Nicht verwendete Arzneimittel oder Abfallmaterial sind entsprechend den nationalen Anforderungen zu entsorgen.

Zubereitung der Naglazyme Infusion (aseptische Arbeitsweise ist anzuwenden)

Zunächst ist die Zahl der je nach Körpergewicht des einzelnen Patienten für die Verdünnung benötigten Durchstechflaschen zu ermitteln. Diese müssen circa 20 Minuten vorher aus dem Kühlschrank genommen werden, damit diese Raumtemperatur annehmen können.

Vor der Verdünnung muss jede Durchstechflasche optisch auf feste Bestandteile und Verfärbungen kontrolliert werden. Die klare bis leicht trübe und farblose bis blassgelbe Lösung darf keine sichtbaren Partikel enthalten.

Aus einem 250 ml-Infusionsbeutel ist von der 9 mg/ml (0,9 %) Natriumchlorid-Infusionslösung ein dem Gesamtvolumen des hinzuzufügenden Naglazyme entsprechendes Volumen zu entnehmen und zu verwerfen. Für Patienten mit einem Gewicht unter 20 kg und solche, die Gefahr laufen, eine Flüssigkeitsüberlastung zu erleiden, ist die Verwendung von 100 ml-Infusionsbeuteln in Betracht zu ziehen. In diesen Fällen sollte die Infusionsgeschwindigkeit (ml/min) gedrosselt werden, so dass sich die Infusionsdauer über nicht weniger als vier Stunden erstreckt. Bei Verwendung von 100 ml-Infusionsbeuteln kann das Volumen des hinzuzufügenden Naglazyme direkt in den Infusionsbeutel gegeben werden.

Das entsprechende Volumen Naglazyme langsam zu der 9 mg/ml (0,9 %) Natriumchlorid-Infusionslösung hinzugeben.

Die Lösung vor der Infusion sanft schwenken.

Vor der Anwendung ist die Lösung optisch auf feste Bestandteile zu kontrollieren. Es dürfen nur klare und farblose Lösungen ohne sichtbare Partikel verwendet werden.