

Indlægsseddel: Information til patienten

Xenpozyme 4 mg pulver til koncentrat til infusionsvæske, opløsning Xenpozyme 20 mg pulver til koncentrat til infusionsvæske, opløsning olipudase alfa

▼ Dette lægemiddel er underlagt supplerende overvågning. Dermed kan der hurtigt tilvejebringes nye oplysninger om sikkerheden. Du kan hjælpe ved at indberette alle de bivirkninger, du får. Se sidst i punkt 4, hvordan du indberetter bivirkninger.

Læs denne indlægsseddel grundigt, inden du får dette lægemiddel, da den indeholder vigtige oplysninger.

- Gem indlægssedlen. Du kan få brug for at læse den igen.
- Spørg lægen eller sygeplejersken, hvis der er mere, du vil vide.
- Kontakt lægen eller sygeplejersken, hvis du får bivirkninger, herunder bivirkninger, som ikke er nævnt i denne indlægsseddel. Se punkt 4.

Se den nyeste indlægsseddel på www.indlaegsseddel.dk.

Oversigt over indlægssedlen

1. Virkning og anvendelse
2. Det skal du vide, før du får Xenpozyme
3. Sådan får du Xenpozyme
4. Bivirkninger
5. Opbevaring
6. Pakningsstørrelser og yderligere oplysninger

1. Virkning og anvendelse

Hvad Xenpozyme er

Xenpozyme indeholder et enzym, der kaldes olipudase alfa.

Hvad Xenpozyme anvendes til

Xenpozyme anvendes til behandling af en arvelig sygdom, der kaldes sur sphingomyelinase-mangel (ASMD). Det anvendes til børn og voksne med ASMD type A/B eller B til behandling af tegn og symptomer på ASMD, der ikke er relateret til hjernen.

Hvordan Xenpozyme virker

Patienter med ASMD mangler en version af enzymet sur sphingomyelinase, der fungerer korrekt. Dette medfører aflejring af et fedtstof, der kaldes sphingomyelin, som ved ophobning beskadiger organer såsom milt, lever, hjerte, lunger og blod. Olipudase alfa kan erstatte det manglende naturlige enzym og virker på samme måde, som det naturlige enzym ville gøre. Det fungerer derfor som en erstatning ved at reducere mængden af ophobet sphingomyelin i organerne og behandling af sygdomstegn og symptomer.

2. Det skal du vide, før du får Xenpozyme

Du må ikke få Xenpozyme:

- Hvis du har oplevet livstruende allergiske (anafylaktiske) reaktioner over for olipudase alfa (se punktet 'Advarsler og forsigtighedsregler' nedenfor) eller et af de øvrige indholdsstoffer i dette lægemiddel (angivet i punkt 6).

Advarsler og forsigtighedsregler

Du kan få bivirkninger, der kaldes infusionsrelaterede reaktioner, som kan være forårsaget af infusionen (droppet) af lægemidlet. Disse reaktioner kan opstå, mens du får Xenpozyme eller inden for 24 timer efter infusionen.

De kan omfatte allergiske reaktioner (se punkt 4) og symptomer såsom hovedpine, et hævet, kløende udslæt (nældefeber), feber, kvalme, opkastning og kløende hud.

Hvis du tror, du har en infusionsrelateret reaktion, **skal du omgående fortælle det til lægen.**

Hvis du får en alvorlig allergisk reaktion under din infusion, vil din læge stoppe infusionen og give dig passende medicinsk behandling. Din læge vil foretage en vurdering af risici og fordele ved at give dig yderligere doser af Xenpozyme.

Hvis du har en mild eller moderat infusionsrelateret reaktion, kan din læge eller sygeplejerske midlertidigt stoppe infusionen, sænke infusionshastigheden og/eller nedsætte dosis.

Din læge kan også give (eller har givet) dig andre lægemidler for at forebygge eller behandle allergiske reaktioner.

Din læge vil bestille blodprøver for at kontrollere, hvor godt din lever fungerer (ved at måle niveauerne af dine leverenzymmer), før behandlingen påbegyndes, og derefter med jævne mellemrum, efterhånden som dosis justeres (se punkt 3).

Brug af andre lægemidler sammen med Xenpozyme

Fortæl det altid til lægen eller sygeplejersken, hvis du bruger andre lægemidler, for nylig har brugt andre lægemidler eller planlægger at bruge andre lægemidler.

Graviditet og amning

Hvis du er gravid eller ammer, har mistanke om, at du er gravid, eller planlægger at blive gravid, skal du spørge din læge eller sygeplejerske til råds, før du bruger dette lægemiddel.

Der er begrænset erfaring med brugen af Xenpozyme til gravide kvinder. Hvis Xenpozyme tages af en kvinde under graviditet, kan det være skadeligt for det ufødte barn. Xenpozyme bør kun anvendes under graviditeten, hvis det er strengt nødvendigt. Kvinder i den fødedygtige alder skal anvende sikker prævention ved behandling og i 14 dage efter den sidste dosis, hvis behandling med Xenpozyme afbrydes.

Det vides ikke, om Xenpozyme udskilles i modermælken. Der blev fundet Xenpozyme i mælk fra dyr. Fortæl det til din læge, hvis du ammer eller planlægger at amme. Din læge vil hjælpe dig med at beslutte, om du skal stoppe med at amme, eller om du skal stoppe med at tage Xenpozyme, ved at tage fordelene ved amning for barnet og fordelene ved Xenpozyme for moderen i betragtning.

Trafik- og arbejdssikkerhed

Xenpozyme kan påvirke evnen til at føre motorkøretøj og betjene maskiner i mindre grad, da du kan opleve lavt blodtryk (som kan få dig til at føle, at du skal besvime).

Xenpozyme indeholder natrium

Dette lægemiddel indeholder 0,60 mg natrium (hovedkomponenten af madlavnings-/bordsalt) pr. 4 mg hætteglas eller 3,02 mg natrium pr. 20 mg hætteglas. Dette svarer til henholdsvis 0,03 % og 0,15 % af den anbefalede maksimale daglige indtagelse af natrium for en voksen eller en ung og henholdsvis ≤ 0,08 % og ≤ 0,38 % af det maksimalt acceptable daglige indtag af natrium for børn under 16 år.

3. Sådan får du Xenpozyme

Du vil få Xenpozyme som et drop (infusion) under opsyn af en sundhedsperson, som har erfaring med behandling af ASMD eller andre metaboliske sygdomme.

Den dosis, du får, er baseret på din kropsvægt og du vil få lægemidlet hver anden uge. Behandlingen starter med en lav dosis af lægemidlet, som langsomt øges.

Infusionen varer normalt omkring 3 – 4 timer, men afhængigt af din læges vurdering kan den være af kortere eller længere varighed, og den kan være af kortere varighed i perioden, hvor din dosis øges.

Voksne patienter

Den anbefalede startdosis af Xenpozyme er 0,1 mg for hvert kg kropsvægt. Dette øges på en planlagt måde med hver efterfølgende dosis, indtil den anbefalede dosis på 3 mg for hvert kg kropsvægt hver 2. uge er nået. Det tager normalt op til 14 uger at nå den anbefalede dosis, men afhængigt af din læges vurdering kan det være længere.

Børn

Den anbefalede startdosis af Xenpozyme er 0,03 mg for hvert kg kropsvægt. De efterfølgende doser bør øges på en planlagt måde op til den anbefalede dosis på 3 mg for hvert kg kropsvægt hver 2. uge. Det tager normalt op til 16 uger at nå den anbefalede dosis, men afhængigt af din læges vurdering kan det være længere.

Hjemmeinfusion

Din læge kan overveje hjemmeinfusion af Xenpozyme, hvis du får en stabil dosis og tåler dine infusioner godt. Beslutningen om at skifte til hjemmeinfusion skal træffes efter evaluering og anbefaling foretaget af din læge. Hvis du får en bivirkning under en infusion med Xenpozyme, kan personen, der giver dig infusion derhjemme, stoppe infusionen og påbegynde passende medicinsk behandling.

Instruktioner til korrekt anvendelse

Xenpozyme gives ved intravenøs infusion (et drop i en vene). Det udleveres som et pulver, der skal blandes med sterilt vand, før det gives.

Hvis du har fået for meget Xenpozyme

Fortæl det omgående til din læge, hvis du har mistanke om, at der er sket en ændring i forhold til den måde, du plejer at få infusionen på.

Hvis du har glemt at få en Xenpozyme-infusion

Det er vigtigt, at du får din infusion hver 2. uge. En infusion betragtes som glemt, hvis den ikke gives inden for 3 dage efter den planlagte infusion. Det kan være nødvendigt, at din læge genstarter behandlingen ved en lavere dosis, afhængigt af antallet af doser, der er glemt.

Hvis du har glemt en infusion, eller hvis du ikke har mulighed for at komme til en planlagt aftale, skal du omgående kontakte din læge.

Spørg lægen eller sygeplejersken, hvis der er noget, du er i tvivl om.

4. Bivirkninger

Dette lægemiddel kan som alle andre lægemidler give bivirkninger, men ikke alle får bivirkninger. Der er set infusionsrelaterede reaktioner, mens patienterne fik lægemidlet eller inden for 24 timer efter infusionen.

De mest alvorlige bivirkninger kan omfatte pludselige, alvorlige allergiske reaktioner, hævet, kløende udslæt (nældefeber), udslæt, forhøjede leverenzymen og uregelmæssig hjerterytme.

Du skal omgående fortælle det til din læge, hvis du får en infusionsrelateret reaktion eller en allergisk reaktion.

Hvis du får en reaktion på infusionen, kan du få supplerende lægemidler til behandling eller forebyggelse af reaktioner i fremtiden. Hvis infusionsreaktionen er alvorlig, kan din læge vælge at stoppe infusionen med Xenpozyme og påbegynde passende medicinsk behandling.

Meget almindelig (kan forekomme hos flere end 1 ud af 10 personer):

- Hovedpine
- Hævet, kløende udslæt (nældefeber)
- Feber – forhøjet kropstemperatur
- Kvalme
- Mavesmerter
- Opkastning
- Hudkløe
- Muskelsmerter
- Udslæt
- Forhøjet blodprøve for betændelse
- Smerter i den øvre del af maven
- Rødmen af huden

Almindelig (kan forekomme hos op til 1 ud af 10 personer):

- Kløe eller røde øjne
- Ledsmerter
- Træthed
- Unormal blodprøve for leverfunktion
- Diarré
- Lavt blodtryk
- Åndedrætsbesvær
- Ubehag i maven
- Udslæt (forskellige typer udslæt – nogle gange med kløe)
- Rygsmerter
- Smerter
- Kulderystelser
- Følelse af at være meget varm
- Hvæsende vejrtrækning
- Irritation i halsen og strubehovedet
- Leversmerter
- Hudlæsioner (såsom faste, forhøjede eller røde flade læsioner)
- Knoglesmerter
- Svaghed
- Alvorlige allergiske reaktioner
- Ubehag i øjnene
- Hurtig hjerterytme
- Kraftige hjerteslag, der kan være hurtige eller uregelmæssige
- Trykken eller hævelse i halsen
- Mavesmerter
- Hurtigt indsættende hævelse under huden i områder såsom ansigtet, svælget, armene og benene, som kan være livstruende, hvis hævelsen i svælget blokerer luftvejene
- Reaktioner på kateterstedet, herunder smerte, kløe eller hævelse
- Unormal blodprøve for betændelse

Indberetning af bivirkninger

Hvis du oplever bivirkninger, bør du tale med din læge eller sygeplejersken. Dette gælder også mulige bivirkninger, som ikke er medtaget i denne indlægsseddel. Du kan også indberette bivirkninger direkte til Lægemiddelstyrelsen via:

Lægemiddelstyrelsen
Axel Heides Gade 1
DK-2300 København S
Websted: www.meldenbivirkning.dk

Ved at indrapportere bivirkninger kan du hjælpe med at fremskaffe mere information om sikkerheden af dette lægemiddel.

5. Opbevaring

Opbevar lægemidlet utilgængeligt for børn.

Brug ikke Xenpozyme efter den udløbsdato, der står på etiketten eller kartonen. Udløbsdatoen er den sidste dag i den nævnte måned.

Opbevares i køleskab (2 °C – 8 °C).

Det anbefales, at lægemidlet anvendes umiddelbart efter fortynding.

Hvis det ikke anvendes med det samme, kan den rekonstituerede opløsning opbevares i op til 24 timer ved 2 °C – 8 °C.

Efter fortynding kan opløsningen opbevares i op til 24 timer ved 2 °C – 8 °C efterfulgt af 12 timer (infusionstid medregnet) ved stuetemperatur.

Spørg lægen eller sygeplejersken hvordan du skal bortskaffe lægemiddelrester. Af hensyn til miljøet må du ikke smide lægemiddelrester i afløbet, toilettet eller skraldespanden.

6. Pakningsstørrelser og yderligere oplysninger

Xenpozyme indeholder:

- Aktivt stof: olipudase alfa. Et hætteglas indeholder 4 mg eller 20 mg olipudase alfa.
 - Øvrige indholdsstoffer:
 - L-methionin
 - Dibasisk natriumphosphatheptahydrat
 - Monobasisk natriumphosphatmonohydrat
 - Saccharose
- se punkt 2; Xenpozyme indeholder natrium

Udseende og pakningsstørrelser

Xenpozyme er et pulver til koncentrat til infusionsvæske, opløsning i et hætteglas (4 eller 20 mg/hætteglas).

Pulveret er hvidt til rødt frysetørret pulver.

Efter blanding med sterilt vand er det en klar, farveløs opløsning. Opløsningen skal fortyndes yderligere før infusion.

Indehaver af markedsføringstilladelsen

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

Fremstiller

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

Hvis du ønsker yderligere oplysninger om dette lægemiddel, skal du henvende dig til den lokale repræsentant for indehaveren af markedsføringstilladelsen:

Danmark

Sanofi A/S

Tlf: +45 45 16 70 00

Denne indlægsseddel blev senest ændret maj 2025.

Andre informationskilder

Du kan finde yderligere oplysninger om dette lægemiddel på Det Europæiske Lægemiddelagenturs hjemmeside <http://www.ema.europa.eu> Der er også links til andre websteder om sjældne sygdomme og om, hvordan de behandles.

Denne indlægsseddel findes på alle EU-/EØS-sprog på Det Europæiske Lægemiddelagenturs hjemmeside og på hjemmesiden www.xenpozyme.info.sanofi, eller ved at scanne QR-koden anført nedenfor (også anført på yderkartonen) med en smartphone.

<placeholder for QR-kode>

<----->

Nedenstående oplysninger er til sundhedspersonale:

Klargøring af doseringsopløsningen

Pulveret til koncentrat til infusionsvæske, opløsning skal rekonstitueres med sterilt vand til injektion, fortyndes med natriumchloridopløsning 9 mg/ml (0,9 %) til injektion og derefter administreres som intravenøs infusion.

Rekonstituerings- og fortyndingstrinene skal udføres under aseptiske forhold. Der bør ikke anvendes filtreringsudstyr på noget tidspunkt under fremstillingen af infusionsopløsningen. Undgå skumdannelse under rekonstitutions- og fortyndingstrin.

- 1) Fastsæt antallet af hætteglas, der skal rekonstitueres, baseret på den enkelte patients vægt og den ordinerede dosis.
 $\text{Patientvægt (kg)} \times \text{dosis (mg/kg)} = \text{patientdosis (i mg)}$. For eksempel ved brug af 20 mg hætteglas: $\text{patientdosis (i mg)} \div 20 \text{ mg/hætteglas} = \text{antal hætteglas}$, der skal rekonstitueres. Hvis antallet af hætteglas omfatter en decimal, rundes der op til det næste hele tal.
- 2) Tag det nødvendige antal hætteglas ud af køleskabet og lad dem stå i ca. 20 – 30 minutter for at lade dem opnå stuetemperatur.
- 3) Rekonstituer hvert hætteglas ved at injicere
1,1 ml sterilt vand til injektion i hætteglasset med 4 mg
5,1 ml sterilt vand til injektion i hætteglasset med 20 mg
dette gøres ved langsomt og dråbevis tilsætning af vandet på indersiden af hætteglassets væg.
- 4) Vip og rul hvert hætteglas forsigtigt. Hvert hætteglas vil give en 4 mg/ml klar, farveløs opløsning.
- 5) Inspicér den rekonstituerede opløsning i hætteglassene visuelt for partikler og misfarvning. Xenpozyme opløsning skal være klar og farveløs. Hætteglassene må ikke anvendes, hvis der ses uigennemsigtige partikler eller misfarvning.
- 6) Træk det volumen af den rekonstituerede opløsning, der svarer til den ordinerede dosis, op fra det korrekte antal hætteglas, og fortynd med natriumchloridopløsning 9 mg/ml (0,9 %) til injektion i en sprøjte eller infusionspose afhængigt af infusionsvolumenet (se tabel 1 for det anbefalede samlede infusionsvolumen baseret på patientens alder og/eller vægt).

Tabel 1 – Anbefalede infusionsvolumener

	Kropsvægt ≥ 3 kg til < 10 kg	Kropsvægt ≥ 10 kg til < 20 kg	Kropsvægt ≥ 20 kg (pædiatriske patienter < 18 år)	Voksne patienter (≥ 18 år)
Dosis (mg/kg)	Samlet infusionsvolumen (ml)	Samlet infusionsvolumen (ml)	Samlet infusionsvolumen (ml)	Samlet infusionsvolumen (ml)
0,03	Variabelt volumen,	Variabelt volumen,	5	NA

	vil variere afhængigt af kropsvægt	vil variere afhængigt af kropsvægt		
0,1	Variabelt volumen, vil variere afhængigt af kropsvægt	5	10	20
0,3	5	10	20	100
0,6	10	20	50	100
1	20	50	100	100
2	50	75	200	100
3	50	100	250	100

- For variable slutinfusionsvolumener baseret på kropsvægt hos pædiatriske patienter (se tabel 1):
 - Forbered en infusionsopløsning på 0,1 mg/ml ved at tilsætte 0,25 ml (1 mg) af den rekonstituerede opløsning fremstillet i trin 3) og 9,75 ml natriumchloridopløsning 9 mg/ml (0,9 %) til injektion i en tom 10 ml-sprøjte.
 - Beregn det volumen (ml), der er påkrævet for at opnå patientdosen (mg).
Eksempel: $0,3 \text{ mg} \div 0,1 \text{ mg/ml} = 3 \text{ ml}$
 - Fortyndingsinstruktioner for $5 \text{ ml} \leq \text{samlet volumen} \leq 20 \text{ ml}$ ved brug af en sprøjte:
 - Injicér det påkrævede volumen af den rekonstituerede opløsning langsomt på indersiden af den tomme sprøjte.
 - Tilsæt langsomt den fornødne mængde natriumchloridopløsning 9 mg/ml (0,9 %) til injektion for at opnå det påkrævede samlede infusionsvolumen (undgå skumdannelse i sprøjten).
 - Fortyndingsinstruktioner for et samlet volumen $\geq 50 \text{ ml}$ ved brug af en infusionspose:
 - Tom infusionspose:
 - Injicér langsomt det påkrævede volumen af den rekonstituerede opløsning fra trin 3) i sterile infusionspose af passende størrelse.
 - Tilsæt langsomt den fornødne mængde natriumchloridopløsning 9 mg/ml (0,9 %) til injektion for at opnå det påkrævede samlede infusionsvolumen (undgå skumdannelse i posen).
 - Fyldt infusionspose:
 - Træk det fornødne volumen af normalt saltvand ud fra infusionsposen, der er fyldt med natriumchloridopløsning 9 mg/ml (0,9 %) til injektion for at opnå det slutvolumen, som er anført i tabel 1.
 - Tilsæt langsomt det påkrævede volumen af den rekonstituerede opløsning fra trin 3) til infusionsposen (undgå skumdannelse i posen).
- 7) Vend forsigtigt sprøjten eller infusionsposen rundt for at blande. Må ikke rystes. Da dette er en proteinopløsning, forekommer der af og til let flokkulering (ses som tynde gennemsigtige fibre) efter fortynding.
 - 8) Den fortyndede opløsning skal filtreres gennem et $0,2 \mu\text{m}$ in-line lavproteinbindende filter under administration.
 - 9) Når infusionen er fuldført, skal infusionsslangen skylles med natriumchloridopløsning 9 mg/ml (0,9 %) til injektion med samme infusionshastighed som den, der blev brugt under den sidste del af infusionen.