

B. INDLÆGSSEDDEL

Indlægsseddel: Information til patienten

Nexviadyme 100 mg pulver til koncentrat til infusionsvæske, opløsning avalglucosidase 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 afsnit 4, hvordan du indberetter bivirkninger.

Læs denne indlægsseddel grundigt, inden du begynder at bruge dette lægemiddel, da den indeholder vigtige oplysninger.

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

Se den nyeste indlægsseddel på www.indlaegsseddel.dk.

Oversigt over indlægssedlen

1. Virkning og anvendelse
2. Det skal du vide, før du begynder at bruge Nexviadyme
3. Sådan skal du få Nexviadyme
4. Bivirkninger
5. Opbevaring
6. Pakningsstørrelser og yderligere oplysninger

1. Virkning og anvendelse

Hvad er Nexviadyme?

Nexviadyme indeholder et enzym, der hedder avalglucosidase alfa – det er en kopi af det naturlige enzym kaldet alfa-glucosidasesyre (GAA), som personer med Pompes sygdom mangler.

Hvad bruges Nexviadyme til?

Nexviadyme anvendes til personer i alle aldre med Pompes sygdom.

Personer med Pompes sygdom har et lavt indhold af enzymet alfa-glucosidasesyre (GAA). Dette enzym hjælper kroppen med at regulere niveauet af glykogen (en type kulhydrat). Glykogen giver kroppen energi, men ved Pompes sygdom ophobes et højt indhold af glykogen i forskellige muskler, hvilket beskadiger dem. Dette lægemiddel erstatter det manglende enzym, så kroppen kan mindske ophobningen af glykogen.

2. Det skal du vide, før du begynder at bruge Nexviadyme

Brug ikke Nexviadyme

Hvis du har haft livstruende allergiske (overfølsomheds-) reaktioner over for avalglucosidase alfa eller et af de øvrige indholdsstoffer i Nexviadyme (angivet i afsnit 6), og disse reaktioner kom igen efter du genoptog behandlingen med lægemidlet.

Advarsler og forsigtighedsregler

Kontakt lægen, apotekspersonalet eller sygeplejersken, før du bruger Nexviadyme.

Kontakt straks lægen, hvis behandlingen med Nexviadyme forårsager:

- allergiske reaktioner, herunder anafylaksi (en alvorlig allergisk reaktion) – se ”Bivirkninger” for symptomerne.

- infusionsrelaterede reaktioner, mens du får lægemidlet eller i timerne lige efter du har fået det
- se "Bivirkninger" for symptomerne

Du skal også fortælle det til lægen, hvis dine ben hæver, eller du får udbredt hævelse på kroppen. Din læge vil afgøre, om din infusion med Nexviadyme skal stoppes, og lægen vil give dig den passende medicinske behandling. Din læge vil også afgøre, om du kan fortsætte med at få avalglucosidase alfa.

Brug af anden medicin sammen med Nexviadyme

Fortæl det altid til lægen eller apotekspersonalet, hvis du tager anden medicin, for nylig har taget anden medicin eller planlægger at tage anden medicin.

Graviditet, amning og frugtbarhed

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

Der findes ingen oplysninger om brug af Nexviadyme til gravide. Du må ikke få Nexviadyme under graviditet, medmindre lægen specifikt anbefaler det. Du og din læge skal beslutte, om du kan bruge Nexviadyme, hvis du ammer.

Trafik- og arbejdssikkerhed

Nexviadyme påvirker i mindre grad evnen til at føre motorkøretøj og betjene maskiner.

Eftersom svimmelhed, lavt blodtryk og søvnighed er mulige infusionsrelaterede reaktioner, kan det påvirke evnen til at føre motorkøretøj og betjene maskiner på infusionsdagen.

3. Sådan skal du få Nexviadyme

Du vil få Nexviadyme under overvågning af en læge eller sygeplejerske, som har erfaring med behandlingen af Pompes sygdom.

Du får måske andre lægemidler, før du får Nexviadyme, for at mindske nogle af bivirkningerne. Disse andre lægemidler kan f.eks. være antihistamin, binyrebarkhormon og et febersænkende lægemiddel (f.eks. paracetamol).

Dosis af Nexviadyme er baseret på din kropsvægt og du vil få den en gang hver anden uge.

- Den anbefalede dosis af Nexviadyme er 20 mg/kg kropsvægt.

Hjemmeinfusion

Din læge vil muligvis overveje at du kan få hjemmeinfusion med Nexviadyme, hvis det er sikkert og praktisk. Hvis du får bivirkninger under en infusion med Nexviadyme, vil hjemmeinfusionshjælperen muligvis stoppe infusionen og indlede en passende behandling.

Brugervejledning

Nexviadyme gives gennem et drop i en vene (intravenøs infusion). Det leveres til sundhedspersonen som et pulver, der skal blandes med sterilt vand og yderligere fortyndes med glucose, før det gives som infusion.

Hvis du har fået for meget Nexviadyme

Hedeture kan forekomme, hvis infusionshastigheden af Nexviadyme er for høj.

Hvis du har glemt at bruge Nexviadyme

Kontakt lægen, hvis du har sprunget en infusion over.

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

Hvis du holder op med at bruge Nexviadyme

Tal med lægen, hvis du ønsker at stoppe behandlingen med Nexviadyme. Symptomerne på din sygdom kan forværres, hvis du stopper behandlingen.

4. Bivirkninger

Bivirkninger forekommer hovedsageligt, mens patienten får infusion med Nexviadyme eller kort tid efter. Fortæl det straks til lægen, hvis du får en infusionsrelateret reaktion eller en allergisk reaktion. Din læge vil muligvis give dig medicin, før du får infusionen, for at forebygge sådanne reaktioner.

Infusionsrelaterede reaktioner

De fleste infusionsrelaterede reaktioner er milde eller moderate. Symptomerne på en infusionsrelateret reaktion kan f.eks. være ubehag i brystet, forhøjet blodtryk, hurtigere hjerterytme, kulderystelser, hoste, diarré, voldsom træthed, hovedpine, influenza-lignende sygdom, kvalme, opkastning, røde øjne, smerter i arme og ben, rødme på huden, kløe på huden, udslæt og nældefeber.

Allergiske reaktioner

Allergiske reaktioner kan omfatte symptomer som f.eks. vejrtrækningsbesvær, trykken for brystet, rødme, hoste, svimmelhed, kvalme, røde håndflader og fødder, kløende håndflader og fødder, hævelse af underlæbe og tunge, lavt indhold af ilt i blodet og udslæt.

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

- Overfølsomhed
- Hovedpine
- Kvalme
- Hudkløe
- Udslæt

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

- Anafylaksi (alvorlig allergisk reaktion)
- Svimmelhed
- Søvnighed
- Rysten (tremor)
- Brændende fornemmelse
- Røde øjne
- Kløende øjne
- Hævelse af øjenlåg
- Hurtig puls
- Rødmen
- Forhøjet blodtryk
- Lavt blodtryk
- Blåfarvning af hud og læber
- Hedeture
- Bleghed
- Hoste
- Vejrtrækningsbesvær
- Halsirritation
- Smerter i mund og hals
- Diarré
- Opkastning
- Hævelse af læber
- Hævelse af tunge
- Mavesmerter
- Smerter i den øvre del af maven

- Fordøjelsesbesvær
- Nældefeber
- Røde hænder
- Rødme på huden
- Rødt udslæt
- Kraftig sveden
- Kløende udslæt
- Hudplaques (røde skællende områder på huden)
- Muskelkramper
- Muskelømhed
- Smerter i arme og ben
- Flankesmerter
- Voldsom træthed
- Kulderystelser
- Feber
- Ubehag i brystet
- Smerter
- Influenza-lignende sygdom
- Smerter på infusionsstedet
- Lavt indhold af ilt i blodet
- Svaghed
- Hævelse i ansigtet
- Varme- eller kuldefornemmelse

Ikke almindelig (kan forekomme hos op til 1 ud af 100 personer)

- Øjenbetændelse
- Følelsesløshed eller snurrende fornemmelse
- Øjne løber i vand
- Ekstra hjerteslag
- Hurtig vejrtrækning
- Hævelse i svælget
- Følelsesløshed i mund, tunge eller læber
- Prikkende fornemmelse i mund, tunge eller læber
- Synkebesvær
- Hævelse af huden
- Misfarvning af huden
- Smerter i ansigtet
- Forhøjet kropstemperatur
- Utæthed ud i vævet ved infusionsstedet
- Led smerter ved infusionsstedet
- Udslæt ved infusionsstedet
- Reaktion på infusionsstedet
- Kløe ved infusionsstedet
- Lokale hævelser
- Hævelser i arme og ben
- Unormale vejrtrækningslyde (hvæsende vejrtrækning)
- Blodprøve for betændelsestilstand
- Nedsat følelse af berøring, smerte og temperatur
- Ubehag i mund og svælg (inklusive en brændende fornemmelse på læberne)

De bivirkninger, der er observeret hos børn og unge svarer til de bivirkninger, der er observeret hos voksne.

Indberetning af bivirkninger

Hvis du oplever bivirkninger, bør du tale med din læge, apotekspersonalet eller sygeplejersken. Dette gælder også mulige bivirkninger, som ikke er medtaget i denne indlægsseddel. Du eller dine pårørende 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 lægemidlet efter den udløbsdato, der står på etiketten efter EXP. Udløbsdatoen er den sidste dag i den nævnte måned.

Uåbnede hætteglas:
Opbevares i køleskab (2 °C – 8 °C).

Rekonstitueret opløsning:
Efter rekonstitution anbefales øjeblikkelig brug. Den rekonstituerede opløsning kan opbevares i op til 24 timer, hvis den opbevares i køleskab ved 2 °C – 8 °C.

Fortyndet opløsning:
Efter fortynding anbefales øjeblikkelig brug. Den fortyndede opløsning kan opbevares i 24 timer ved 2 °C -8 °C efterfulgt af 9 timer ved stuetemperatur (op til 25 °C).

Spørg apotekspersonalet, hvordan du skal bortskaffe medicinrester. Af hensyn til miljøet må du ikke smide medicinrester i afløbet, toilettet eller skraldespanden.

6. Pakningsstørrelser og yderligere oplysninger

Nexviadyme indeholder:

- Aktivt stof: avalglucosidase alfa. Et hætteglas indeholder 100 mg avalglucosidase alfa. Efter rekonstitution indeholder opløsningen 10 mg avalglucosidase alfa pr. ml, og efter fortynding varierer koncentrationen fra 0,5 mg/ml til 4 mg/ml.
- Øvrige indholdsstoffer:
 - Histidin
 - Histidinhydrochloridmonohydrat
 - Glycin
 - Mannitol
 - Polysorbat 80

Udseende og pakningsstørrelser

Avalglucosidase alfa er et pulver til koncentrat til infusionsvæske, opløsning i et hætteglas (100 mg/hætteglas). En æske indeholder 1, 5, 10 eller 25 hætteglas. Ikke alle pakningsstørrelser er nødvendigvis markedsført.

Pulveret er hvidt til lysegult. Efter rekonstitution er det en klar, farveløs til lysegul opløsning. Den rekonstituerede opløsning kan fortyndes yderligere.

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 april 2024

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.

Nedenstående oplysninger er til læger og sundhedspersonale:

Rekonstitution

Anvend aseptisk teknik under rekonstitution.

1. Beregn det antal hætteglas, der skal rekonstitueres på basis af den enkelte patients vægt og den anbefalede dosis på 20 mg/kg eller 40 mg/kg
Patientens vægt (kg) x dosis (mg/kg) = patientens dosis (i mg). Patientens dosis (i mg) divideret med 100 mg/hætteglas = antal hætteglas der skal rekonstitueres. Hvis antallet af hætteglas ikke bliver et helt tal, rundes op til næste hele tal.
Eksempel: Patientens vægt (16 kg) x dosis (20 mg/kg) = patientens dosis (320 mg). 320 mg divideret med 100 mg/hætteglas = 3,2 hætteglas; der skal derfor rekonstitueres 4 hætteglas.
Eksempel: Patientens vægt (16 kg) x dosis (40 mg/kg) = patientens dosis (640 mg). 640 mg divideret med 100 mg/hætteglas = 6,4 hætteglas; der skal derfor rekonstitueres 7 hætteglas.
2. Tag det nødvendige antal hætteglas til infusion ud af køleskabet og sæt dem til side i ca. 30 minutter, så de kan nå op på stuetemperatur.
3. Rekonstituér hvert hætteglas ved langsomt at injicere 10,0 ml vand til injektionsvæsker i hvert hætteglas. Hvert hætteglas vil give 100 mg/10 ml (10 mg/ml). Undgå kraftig indvirkning af vand til injektionsvæsker på pulveret og undgå skumdannelse. Dette foregår ved at tilsætte vand til injektionsvæsker drypvist ned langs indersiden af hætteglasset og ikke direkte ned på det lyofiliserede pulver. Rul og vip hvert hætteglas forsigtigt. Vend ikke hætteglasset på hovedet, og sving eller ryst det ikke.
4. Foretag straks en visuel inspektion af de rekonstituerede hætteglas for partikler og misfarvning. Hvis der observeres partikler eller hvis opløsningen er misfarvet, må den ikke anvendes. Sørg for at alt opløses.

Fortynding

1. Den rekonstituerede opløsning skal fortyndes i 5 % glucose i vand til en endelig koncentration på 0,5 mg/ml til 4 mg/ml. Se tabel 1 for det anbefalede totale infusionsvolumen baseret på patientens vægt.
2. Træk langsomt det nødvendige volumen af rekonstitueret opløsning ud fra hvert hætteglas (beregnet ud fra patientens vægt).
3. Tilsæt langsomt den rekonstituerede opløsning direkte i 5 % glucose-opløsningen. Undgå skumdannelse eller voldsomme bevægelser med infusionsposen. Undgå at der kommer luft i infusionsposen.
4. Vend eller massér forsigtigt infusionsposen for at indholdet kan blandes. Infusionsposen må ikke rystes.
5. For at undgå utilsigtet kontaminering under forberedelse af i.v.-dosis anbefales det at anvende et *in-line* 0,2 µm filter med lav proteinbinding til administration af Nexviadyme. Når infusionen er afsluttet skylles infusionsslangen med glucose 5 % i vand.
6. Nexviadyme må ikke indfunderes i den samme infusionsslange med andre lægemidler.

Tabel 1: Intravenøst infusionsvolumen til Nexviadyme administration efter patientens vægt ved dosis på 20 og 40 mg/kg

Patient-vægtgruppe (kg)	Totalt infusionsvolumen for 20 mg/kg (ml)	Totalt infusionsvolumen for 40 mg/kg (ml)
1,25 til 5	50	50
5,1 til 10	50	100
10,1 til 20	100	200
20,1 til 30	150	300
30,1 til 35	200	400
35,1 til 50	250	500
50,1 til 60	300	600
60,1 til 100	500	1000
100,1 til 120	600	1200
120,1 til 140	700	1400
140,1 til 160	800	1600
160,1 til 180	900	1800
180,1 til 200	1000	2000

Ikke anvendt lægemiddel samt affald heraf skal bortskaffes i henhold til lokale retningslinjer.

Hjemmeinfusion

Infusion med Nexviadyme i hjemmet kan overvejes hos patienter, som tolererer infusionerne godt og ikke har moderate eller alvorlige infusionsrelaterede reaktioner i anamnesen i de sidste par måneder. Beslutningen om at lade patienten overgå til hjemmeinfusion træffes efter evaluering og anbefaling af den behandlende læge. Patientens underliggende sygdomme og evne til at overholde kravene til hjemmeinfusion bør tages i betragtning, når patienten vurderes med henblik på at modtage hjemmeinfusion. Følgende kriterier bør tages i betragtning:

- Patienten må ikke have eksisterende sygdomme, som efter lægens vurdering kan påvirke patientens evne til at tolerere infusionen.
- Patienten vurderes som medicinsk stabil. Der skal foretages en omfattende undersøgelse, før hjemmeinfusion initieres.
- Patienten skal have modtaget Nexviadyme-infusioner under opsyn af en læge med speciale i behandling af patienter med Pompes sygdom i et par måneder på f.eks. et hospital eller en klinik til ambulant behandling. Et dokumenteret mønster af veltolererede infusioner uden infusionsrelaterede reaktioner eller med milde infusionsrelaterede reaktioner, som blev kontrolleret med præmedicinering, er en forudsætning for at kunne initiere hjemmeinfusion.
- Patienten skal være villig til og i stand til at følge proceduren for hjemmeinfusion.
- Der skal etableres infrastruktur, hjælpemidler og procedurer til hjemmeinfusionen, herunder oplæring, som skal være tilgængelig for sundhedspersonen. Sundhedspersonen skal være til rådighed under hele hjemmeinfusionen og i et nærmere fastsat tidsrum efter infusionen, alt afhængig af, hvor godt patienten har tolereret infusionerne, før hjemmeinfusion blev initieret.

Hvis patienten oplever bivirkninger under hjemmeinfusionen, skal infusionen straks afbrydes og passende medicinsk behandling påbegyndes (se pkt. 4.4). De efterfølgende infusioner vil muligvis skulle finde sted på hospitalet eller en klinik til ambulant behandling, indtil disse bivirkninger ikke længere opstår. Dosis og infusionshastighed må ikke ændres uden at konsultere den behandlende læge.