

INDLÆGSSEDDEL: INFORMATION TIL BRUGEREN

Naglazyme 1 mg/ml koncentrat til infusionsvæske, opløsning Galsulfase

▼ 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 begynder at få medicinen, da den indeholder vigtige oplysninger.

- Gem indlægssedlen. du kan få brug for at læse den igen.
- Spørg lægen eller på apoteket, hvis der er mere, du vil vide.
- Tal med lægen eller apoteket, hvis en bivirkning bliver værre, eller du får bivirkninger, som ikke er nævnt her.

Oversigt over indlægssedlen

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

1. Virkning og anvendelse

Naglazyme anvendes til behandling af patienter med MPS VI-sygdom (Mucopolysaccharidosis VI).

Mennesker med sygdommen MPS VI har enten et lavt niveau eller intet niveau af et enzym, der kaldes N-acetylgalactosamin-4-sulfatase, som nedbryder bestemte stoffer (glycosaminoglycans) i kroppen. Som resultat af dette bliver disse stoffer ikke nedbrudt og forarbejdet af kroppen, som de burde. De ophobes i mange af kroppens væv, hvilket forårsager symptomerne af MPS VI.

Virkning

Dette lægemiddel indeholder et gensplejset (rekombinant) enzym, der kaldes galsulfase. Dette enzym kan erstatte det naturlige enzym, som mangler hos patienter med MPS VI. Behandlingen er vist at forbedre gang og trappegang og reducere niveauerne af glykosaminoglykaner i kroppen. Denne medicin kan muligvis lindre symptomerne på MPS VI.

2. Det skal du vide, før du får Naglazyme

Brug ikke Naglazyme:

- Hvis du har oplevet alvorlige eller livstruende allergiske reaktioner (overfølsomhed) over for galsulfase eller et af de øvrige indholdsstoffer i Naglazyme, og næste indgivelse af medicinen ikke var en succes.

Advarsler og forsigtighedsregler

- Hvis du bliver behandlet med Naglazyme, kan du få infusionsrelaterede reaktioner. En infusionsrelateret reaktion er en bivirkning, der optræder under infusionen, eller indtil afslutningen af infusionsdagen (se afsnit 4 "Bivirkninger"). Hvis du oplever en sådan bivirkning, bør du **omgående kontakte lægen**.

- Hvis du får en allergisk reaktion, vil lægen muligvis nedsætte infusionshastigheden eller afbryde infusionen. Lægen vil muligvis endvidere give dig supplerende medicin til behandling af eventuelle allergiske reaktioner.
- Hvis du har feber eller svært ved at trække vejret, inden du får medicinen, skal du tale med din læge om at udskyde Naglazyme-infusionen.
- Dette lægemiddel er ikke blevet afprøvet hos patienter med nedsat nyre- eller leverfunktion. Tal med din læge, hvis du har nedsat nyre- eller leverfunktion.
- Tal med din læge, hvis du får muskelsmerter, følelsesløshed i arme eller ben, eller blære- eller tarmproblemer, da det kan skyldes tryk på din rygmarv.

Brug af anden medicin sammen med Naglazyme

Fortæl det altid til lægen eller apoteket, hvis du bruger anden medicin eller har brugt det for nylig. Dette gælder også medicin, som ikke er købt på recept.

Graviditet og amning

Naglazyme bør ikke bruges under graviditet, medmindre det er tvingende nødvendigt. Spørg din læge eller apotek til råds, før du bruger nogen form for medicin.

Det vides ikke, hvorvidt galsulfase udskilles i modermælk, og derfor bør amning ophøre under behandling med Naglazyme. Spørg din læge eller apotek til råds, inden du tager nogen form for medicin.

Trafik- og arbejdssikkerhed

Der er ikke foretaget undersøgelser af virkningen på evnen til at køre bil eller arbejde med værktøj eller maskiner.

Denne medicin indeholder natrium

Hvert 5 ml hætteglas indeholder 0,8 mmol (18,4 mg) natrium. Patienter, der er på en kontrolleret natriumdiæt, skal tage dette i betragtning.

3. Sådan får du Naglazyme

Din læge eller sygeplejerske vil give dig Naglazyme.

Dosis baseres på din vægt. Den anbefalede dosis er 1 mg/kg legemsvægt administreret én gang om ugen gennem et drop i venen (som en intravenøs infusion). Hver infusion vil tage cirka fire timer. I den første time vil infusionshastigheden være langsom (cirka 2,5 % af den totale opløsning), mens det resterende volumen (cirka 97,5 %) indgives i løbet af de næste tre timer.

Hvis du har fået for meget Naglazyme

Naglazyme indgives under overvågning af en sygeplejerske eller læge, og han eller hun vil kontrollere, at den korrekte dosis gives og om nødvendigt give passende behandling.

Hvis du har glemt at få Naglazyme

Hvis du har glemt at få en Naglazyme-infusion, bør du kontakte din læge.

Spørg lægen eller apoteket, hvis der er noget, du er i tvivl om eller følger dig usikker på.

4. Bivirkninger

Dette lægemiddel kan som al anden medicin give bivirkninger, men ikke alle får bivirkninger.

Bivirkninger sås hovedsageligt, mens patienterne fik medicinen eller kort derefter (infusionsrelaterede reaktioner). De alvorligste bivirkninger var hævelse i ansigtet og feber (meget almindelig), længere

afstand mellem vejrtrækningerne end normalt, vejrtrækningsbesvær, astma og nældefeber (almindelig) samt hævelse af tunge og svælg og en alvorlig allergisk reaktion på lægemidlet (ukendt hyppighed).

Hvis du får sådanne reaktioner, skal du omgående kontakte en læge. Du kan have brug for medicin for at forebygge allergiske reaktioner (fx antihistaminer og/eller kortikosteroider) eller for at sætte feberen ned (antipyretika).

De almindeligste symptomer på infusionsrelaterede reaktioner inkluderer feber, kulderystelser, udslæt, nældefeber og stakåndethed.

Meget almindelige bivirkninger (disse kan optræde hos flere end 1 ud af 10 patienter):

- Ondt i halsen
- Gastroenteritis (mave-tarmkatar)
- Dårlige reflekser
- Hovedpine
- Øjenbetændelse
- Uklare øjne
- Nedsat hørelse
- Forhøjet blodtryk
- Tilstoppet næse
- Udstående navle
- Opkastning
- Kvalme
- Kløe
- Smerte (herunder smerter i øre, mave, led og bryst)
- Ubehag

Almindelige bivirkninger (disse kan optræde hos op til 1 ud af 10 patienter):

- Rystelser
- Lavt blodtryk
- Hoste
- Hivende vejrtrækning
- Hudrødme

Bivirkninger med ukendt hyppighed:

- Shock
- Prikkende eller snurrende fornemmelse i huden
- Langsom puls
- Hurtig puls
- Blålig hud
- Bleg hud
- Lavt indhold af ilt i blodet
- Hurtig vejrtrækning

Tal med lægen, hvis du får bivirkninger, herunder bivirkninger, som ikke fremgår af denne indlægsseddel. Du kan også indberette bivirkninger direkte til Sundhedsstyrelsen via [det nationale rapporteringssystem anført i **Appendiks V**](#). Ved at indrapportere bivirkninger kan du hjælpe med at fremskaffe mere information om sikkerheden af dette lægemiddel.

5. Opbevaring

Opbevar dette lægemiddel utilgængeligt for børn.

Brug ikke dette lægemiddel efter den udløbsdato, der står på hætteglasset efter EXP. Udløbsdatoen er den sidste dag i den nævnte måned.

Uåbnede hætteglas:

Opbevares i køleskab (2 °C - 8 °C).

Må ikke nedfryses.

Fortyndede opløsninger:

Kemisk og fysisk stabilitet i brug er påvist i op til 4 dage ved stuetemperatur (23 °C - 27 °C).

Med hensyn til mikrobiologisk sikkerhed bør produktet anvendes omgående. Hvis det ikke anvendes omgående, er brugsoptbevaringstid og –forhold brugerens ansvar, og det bør normalt ikke strække sig ud over 24 timer ved 2 °C - 8 °C efterfulgt af op til 24 timer ved stuetemperatur (23 °C - 27 °C) under administration.

Brug ikke Naglazyme, hvis du ser partikler i opløsningen.

Spørg på apoteket hvordan du skal aflevere medicinrester. Af hensyn til miljøet må du ikke smide medicinrester i afløbet, toilettet eller skraldespanden

6. Pakningsstørrelser og yderligere oplysninger

Naglazyme indeholder:

- Aktivt stof: Galsulfase. Én ml Naglazyme indeholder 1 mg galsulfase. Ét hætteglas af 5 ml indeholder 5 mg galsulfase. Galsulfase er en rekombinant form af human N-acetylgalactosamine 4-sulfatase og er fremstillet af genetisk udviklede celler fra ovarier fra kinesiske hamstre (Chinese Hamster Ovary - CHO).
- Øvrige indholdsstoffer: Natriumklorid, natriumfosfat monobasisk monohydrat, natriumfosfat dibasisk heptahydrat, polysorbat 80, vand til injektioner.

Naglazymes udseende og pakningsstørrelse

Naglazyme leveres som et koncentrat til infusionsopløsning. Det klare til let opaliserende og farveløse til bleggule koncentrat skal være fri for synlige partikler. Opløsningen skal fortyndes yderligere, inden den kan infunderes.

Pakningsstørrelser: 1 og 6 hætteglas. Begge pakningsstørrelser er ikke nødvendigvis markedsført.

Indehaver af markedsføringstilladelsen

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

Fremstiller

Catalent UK Packaging Ltd.
Wingates Industrial Park,
Westhoughton, Bolton,
Lancs, BL5 3XX
Storbritannien

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

Denne indlægsseddel blev senest ændret den MM/YYYY

Naglazyme er godkendt under ”særlige omstændigheder”.

Det betyder, at det ikke har været muligt at opnå fuldstændig dokumentation for Naglazyme, fordi det drejer sig om en sjælden sygdom.

Det europæiske Lægemiddelagentur vurderer hvert år ny information vedrørende Naglazyme, og denne indlægsseddel vil om nødvendigt blive opdateret.

Du kan finde yderligere information om Naglazyme på det Europæiske Lægemiddelagenturs hjemmeside <http://www.ema.europa.eu/>. Der er også links til websites om sjældne sygdomme og hvordan de behandles.

<-----

Følgende oplysninger er kun til læger og sundhedspersonale:

Naglazyme må ikke blandes med andre lægemidler i samme infusion end med dem, der er anført nedenfor.

Hvert hætteglas med Naglazyme er kun beregnet til engangsbrug. Koncentratet til infusionsvæsken skal fortyndes med natriumklorid 9 mg/ml (0,9%) infusionsopløsning ved brug af aseptisk teknik. Det anbefales, at den fortyndede Naglazyme opløsning administreres til patienterne ved brug af et infusionssæt, der er udstyret med et 0,2 µm in-line filter.

Ikke anvendte lægemidler samt affald heraf bør destrueres i henhold til lokale retningslinier.

Forberedelse til Naglazyme infusion (der skal anvendes aseptisk teknik)

Baseret på den enkelte patients vægt bestemmes det antal hætteglas, der skal fortyndes, og hætteglassene tages ud af køleskabet cirka 20 minutter inden infusionen med henblik på at lade dem komme op i stuetemperatur.

Inden fortyndingen undersøges hvert hætteglas visuelt for partikler og misfarvning. Den klare til let opaliserende og farveløse opløsning skal være fri for synlige partikler.

Et volumen natriumklorid 9 mg/ml (0,9%) infusionsopløsning, lig med det totale volumen Naglazyme der skal tilføres, trækkes ud af en 250 ml infusionspose og kasseres. Det bør overvejes at anvende 100 ml infusionsposer til patienter, som er følsomme over for væske-overload, og som vejer mindre end 20 kg. I sådanne tilfælde bør infusionshastigheden (ml/min) nedsættes således, at den totale varighed ikke bliver mindre end 4 timer. Når der anvendes 100 ml poser, kan Naglazyme volumenet tilføres direkte til infusionsposen.

Naglazyme volumenet tilføres langsomt til natriumklorid 9 mg/ml (0,9%) infusionsopløsningen.

Opløsningen blandes forsigtigt inden infusionen.

Opløsningen skal undersøges visuelt for partikler inden brug. Kun klare og farveløse opløsninger uden synlige partikler må anvendes.