

Indlægsseddel: Information til patienten

Lamzede 10 mg pulver til infusionsvæske, opløsning velmanase 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 begynder at bruge dette lægemiddel, da den indeholder vigtige oplysninger.

- Gem indlægssedlen. Du kan få brug for at læse den igen.
- Spørg lægen, 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 punkt 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 Lamzede
3. Sådan skal du bruge Lamzede
4. Bivirkninger
5. Opbevaring
6. Pakningsstørrelser og yderligere oplysninger

1. Virkning og anvendelse

Lamzede indeholder det aktive stof velmanase alfa, som tilhører en gruppe lægemidler, der kaldes enzymerstatningsbehandlinger. Det anvendes til at behandle patienter med let til moderat alfa-mannosidose. Det gives til behandling af de ikke-neurologiske symptomer på sygdommen.

Alfa-mannosidose er en sjælden genetisk sygdom, der forårsages af mangel på et enzym kaldet alfa-mannosidase, som er nødvendigt for at nedbryde visse sukkerstoffer (kaldet 'oligosakkarider med et højt mannoseindhold') i kroppen. Når dette enzym mangler eller ikke virker korrekt, ophobes disse sukkerstoffer i cellerne, og forårsager tegn og symptomer på sygdommen. De typiske tegn på denne sygdom omfatter karakteristiske ansigtstræk, mental retardering, problemer med at kontrollere bevægelser, høre- og talebesvær, hyppige infektioner, skeletproblemer, muskelsmerter og svaghed.

Velmanase alfa er beregnet til at erstatte det manglende enzym hos patienter med alfa-mannosidose.

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

Brug ikke Lamzede

- hvis du er allergisk over for velmanase alfa eller et af de øvrige indholdstoffer i Lamzede (angivet i punkt 6).

Advarsler og forsigtighedsregler

Kontakt lægen, før Lamzede bruges.

Der kan forekomme overfølsomhedsreaktioner ved administration af Lamzede. Disse reaktioner opstår som regel under eller kort efter infusionen og kan vise sig i form af flere symptomer, som for eksempel lokale eller udbredte hudreaktioner, mave-tarmsymptomer eller hævelse i halsen, ansigtet, læberne eller tungen (se punkt 4 "Bivirkninger"). Hvis overfølsomhedsreaktionen er svær, anbefales det straks at ophøre med at bruge Lamzede, og de aktuelle lægelige standarder for akut behandling

skal følges. Mindre svære overfølsomhedsreaktioner kan håndteres ved midlertidigt at afbryde infusionen eller ved at sænke infusionshastigheden. Lægen kan overveje at give lægemidler til behandling af allergi.

Hvis du bliver behandlet med Lamzede, kan du opleve en bivirkning under eller umiddelbart efter droppet (infusionen), der anvendes til at give lægemidlet (se punkt 4 "Bivirkninger"). Dette kaldes en **infusionsrelateret reaktion**, og sådan en reaktion kan til tider være svær.

- Din læge kan vælge at holde dig under observation i en time eller længere efter infusionen i forbindelse med de infusionsrelaterede reaktioner.
- Infusionsrelaterede reaktioner omfatter svimmelhed, hovedpine, kvalme, lavt blodtryk, træthed og feber. Hvis du oplever en infusionsrelateret reaktion, **skal du straks fortælle det til lægen**.
- Hvis du har en infusionsrelateret reaktion, kan du få ekstra lægemidler til at behandle eller hjælpe med at forhindre fremtidige reaktioner. Disse lægemidler kan omfatte lægemidler, der anvendes til at behandle allergier (antihistaminer), lægemidler, der anvendes til at behandle feber (antipyretika) og lægemidler til at kontrollere betændelse (kortikosteroider).
- Hvis den infusionsrelaterede reaktion er svær, vil lægen straks stoppe infusionen, og begynde at give dig passende medicinsk behandling.
- Hvis de infusionsrelaterede reaktioner er svære, og/eller der er en manglende virkning af lægemidlet, vil lægen tage en blodprøve for at kontrollere for antistoffer, som kan påvirke dit behandlingsudfald.
- Du kan i de fleste tilfælde stadig få Lamzede, selv hvis du oplever en infusionsrelateret reaktion.

Antistoffer kan spille en rolle i forhold til den overfølsomhed og de infusionsrelaterede reaktioner, der er observeret ved brug af Lamzede. Selvom 24 % af patienterne dannede antistoffer mod Lamzede under den kliniske udvikling af lægemidlet, blev der ikke fundet nogen klar sammenhæng mellem antistoftitre og nedsat virkning eller forekomst af overfølsomhedsreaktioner.

Brug af andre lægemidler sammen med Lamzede

Fortæl altid lægen, hvis du tager andre lægemidler, for nylig har taget andre lægemidler eller planlægger at tage 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 til råds, før dette lægemiddel bruges.

Du må ikke tage dette lægemiddel under graviditeten, **medmindre** din læge erklærer, at det er klart nødvendigt. Din læge vil diskutere dette med dig.

Det er ukendt, om velmanase alfa udskilles i brystmælken. Lamzede kan anvendes under amning, da velmanase alfa ikke absorberes af et barn, der ammes.

Trafik- og arbejdssikkerhed

Lamzede påvirker ikke eller kun i ubetydelig grad evnen til at føre motorkøretøj og betjene maskiner.

Lamzede indeholder natrium

Dette lægemiddel indeholder mindre end 1 mmol (23 mg) natrium pr. dosisenhed, dvs. det er i det væsentlige natriumfrit.

3. Sådan skal du bruge Lamzede

Dette lægemiddel må kun bruges under overvågning af en læge med erfaring i behandling af alfa-mannosidose eller andre tilsvarende sygdomme, og det må kun gives af sundhedspersoner.

Lamzede bruges kun under overvågning af en læge, der har god forstand på behandling af sygdommen alfa-mannosidose. Din læge kan anbefale, at du behandles hjemme, forudsat at du opfylder bestemte kriterier. Du bedes kontakte din læge, hvis du ønsker at blive behandlet hjemme.

Dosis

Den anbefalede dosis af Lamzede er 1 mg/kg legemsvægt, givet én gang ugentligt.

Brug til børn og unge

Lamzede kan gives til børn og unge med den samme dosis og med samme hyppighed som hos voksne.

Administration

Lamzede leveres i et hætteglas som et pulver til infusionsvæske, som vil blive tilberedt med vand til injektionsvæsker, før det gives.

Når det er blevet tilberedt, vil lægemidlet gives via en infusionspumpe (drop) i en vene over en periode på mindst 50 minutter under overvågning af din læge.

Spørg lægen, apotekspersonalet 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. De fleste bivirkninger opstår under infusionen eller kort efter ("infusionsrelateret reaktion", se punkt 2 "Advarsler og forsigtighedsregler").

Mens du er i behandling med Lamzede, kan du opleve nogle af de følgende reaktioner:

Alvorlige bivirkninger

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

- bevidstløshed (besvimelse, hvor svimmelhed, omtågethed eller forvirring kan gå forud)
- akut nedsat nyrefunktion (nyreproblemer, som kan genkendes fra væskeophobning, hævelse af ben, ankler eller fødder, døsighed, stakåndethed eller træthed)
- overfølsomhed og alvorlig allergisk reaktion (symptomer omfatter lokaliseret eller diffus hudkløe, svimmelhed, vejrtrækningsbesvær, brystsmerte, kulderystelser, feber, symptomer fra mave-tarm-systemet såsom kvalme, opkastning, diarré eller tarmsmerter, hævelse af halsen, ansigtet, læber eller tunge)

Hvis du oplever nogle bivirkninger som disse, skal du straks fortælle det til lægen.

Andre bivirkninger

Meget almindelige bivirkninger (kan forekomme hos flere end 1 ud af 10 personer)

- diarré
- vægtøgning
- feber/øget legemstemperatur

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

- langsom puls (bradykardi)
- blå hud og læber (cyanose)
- psykotisk adfærd (psykisk sygdom med hallucinationer, problemer med at tænke klart og forstå virkeligheden, angst), indsovningsbesvær
- forvirret tilstand, besvimelse, rysten, svimmelhed, hovedpine
- mave-tarm-smerter, irriteret mave fra fordøjelsessyrer (refluks gastritis), kvalme, opkastning
- smerter på det sted, hvor infusionen gives, kulderystelser, varmekølelse, utilpashed, træthed
- hududslæt (urticaria), øget svedtendens (hyperhidrose)
- næseblod
- ledsmerter, rygsmerter, ledstivhed, muskelsmerter, smerter i ekstremiteter (hænder, fødder)
- øjenirritation, hævede øjenlåg (øjenlågsødem), røde øjne
- øget appetit

Bivirkninger – **hyppighed ikke kendt** (hyppigheden kan ikke estimeres ud fra forhåndenværende data)

- betændelse i hjertesækken indre væg (endokarditis)
- furunkel
- infektion forårsaget af bakterier, der hedder stafylokokker
- nedsat appetit
- uro, afføringsinkontinens, nervøsitet
- manglende evne til at koordinere muskelbevægelser
- søvnighed
- øget tåreflåd
- døvhed
- aortaklapiinsufficiens (en tilstand, hvor aortaklappen ikke lukker tæt)
- hurtig puls
- lavt blodtryk
- skrøbelige blodkar
- smerter i munden og svælget
- hvæsende vejrtrækning
- synkesmerter
- rødme af huden
- hævede led, varme led
- svaghed

Indberetning af bivirkninger

Hvis du oplever bivirkninger, bør du tale med din læge. 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 og æsken efter EXP. Udløbsdatoen er den sidste dag i den nævnte måned.

Opbevares i køleskab og transporteres nedkølet (2 °C - 8 °C). Må ikke nedfryses.

Opbevares i den originale yderpakning for at beskytte mod lys.

Efter rekonstitution skal lægemidlet straks bruges. Hvis det ikke bruges straks, kan den rekonstituerede opløsning opbevares i op til 24 timer ved 2 °C - 8 °C.

Dette lægemiddel må ikke bruges, hvis den rekonstituerede opløsning indeholder **uigennemsigtige partikler eller er misfarvet**.

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

6. Pakningsstørrelser og yderligere oplysninger

Lamzede indeholder:

- Aktivt stof: velmanase alfa.
Et hætteglas indeholder 10 mg velmanase alfa.
Efter rekonstitution indeholder 1 ml opløsning 2 mg velmanase alfa (10 mg / 5 ml).
- Øvrige indholdsstoffer: dinatriumphosphatdihydrat, natriumdihydrogenphosphatdihydrat (se punkt 2 "Lamzede indeholder natrium"), mannitol (E 421) og glycin.

Udseende og pakningsstørrelser

Lamzede er et hvidt til off-white pulver til infusionsvæske, opløsning, der leveres i et hætteglas.
Hver æske indeholder 1, 5 eller 10 hætteglas.
Ikke alle pakningsstørrelser er nødvendigvis markedsført.

Indehaver af markedsføringstilladelsen

Chiesi Farmaceutici S.p.A.
Via Palermo 26/A
43122 Parma
Italien

Fremstiller

Chiesi Farmaceutici S.p.A.
Via San Leonardo, 96
43122 Parma
Italien

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

België/Belgique/Belgien

Chiesi sa/nv
Tél/Tel: + 32 (0)2 788 42 00

Lietuva

Chiesi Pharmaceuticals GmbH
Tel: + 43 1 4073919

България

Chiesi Bulgaria EOOD
Тел.: + 359 29201205

Luxembourg/Luxemburg

Chiesi sa/nv
Tél/Tel: + 32 (0)2 788 42 00

Česká republika

Chiesi CZ s.r.o.
Tel: + 420 261221745

Magyarország

Chiesi Hungary Kft.
Tel.: + 36-1-429 1060

Danmark

Chiesi Pharma AB
Tlf: + 46 8 753 35 20

Malta

Chiesi Farmaceutici S.p.A.
Tel: + 39 0521 2791

Deutschland

Chiesi GmbH
Tel: + 49 40 89724-0

Nederland

Chiesi Pharmaceuticals B.V.
Tel: + 31 88 501 64 00

Eesti

Chiesi Pharmaceuticals GmbH
Tel: + 43 1 4073919

Norge

Chiesi Pharma AB
Tlf: + 46 8 753 35 20

Ελλάδα

Chiesi Hellas AEBE
Τηλ: + 30 210 6179763

España

Chiesi España, S.A.U.
Tel: + 34 93 494 8000

France

Chiesi S.A.S.
Tél: + 33 1 47688899

Hrvatska

Chiesi Pharmaceuticals GmbH
Tel: + 43 1 4073919

Ireland

Chiesi Farmaceutici S.p.A.
Tel: + 39 0521 2791

Ísland

Chiesi Pharma AB
Sími: +46 8 753 35 20

Italia

Chiesi Italia S.p.A.
Tel: + 39 0521 2791

Κύπρος

Chiesi Farmaceutici S.p.A.
Τηλ: + 39 0521 2791

Latvija

Chiesi Pharmaceuticals GmbH
Tel: + 43 1 4073919

Österreich

Chiesi Pharmaceuticals GmbH
Tel: + 43 1 4073919

Polska

Chiesi Poland Sp. z o.o.
Tel.: + 48 22 620 1421

Portugal

Chiesi Farmaceutici S.p.A.
Tel: + 39 0521 2791

România

Chiesi Romania S.R.L.
Tel: + 40 212023642

Slovenija

CHIESI SLOVENIJA d.o.o.
Tel: + 386-1-43 00 901

Slovenská republika

Chiesi Slovakia s.r.o.
Tel: + 421 259300060

Suomi/Finland

Chiesi Pharma AB
Puh/Tel: +46 8 753 35 20

Sverige

Chiesi Pharma AB
Tel: +46 8 753 35 20

United Kingdom (Northern Ireland)

Chiesi Farmaceutici S.p.A.
Tel: + 39 0521 2791

Denne indlægsseddel blev senest ændret 01/2023.

Dette lægemiddel er godkendt under 'særlige vilkår'. Det betyder, at det grundet sygdommens sjældenhed ikke har været muligt at opnå fuldstændig dokumentation for lægemidlet. Det Europæiske Lægemiddelagentur vil hvert år vurdere nye oplysninger om lægemidlet, og denne indlægsseddel vil om nødvendigt blive ajourført.

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.

Nedenstående oplysninger er kun til sundhedspersoner.

Det er nødvendigt at rekonstituere Lamzede, og det er kun beregnet til intravenøs infusion. Hvert hætteglas er kun til engangsbrug.

Instruktioner for rekonstitution og administration

Lamzede skal rekonstitueres og administreres af en læge eller sundhedspersonale.

Der skal anvendes en aseptisk teknik under forberedelsen. Der må ikke anvendes filterkanyler under forberedelsen.

- a) Det antal hætteglas, der skal bruges, skal beregnes ud fra den individuelle patients vægt. Den anbefalede dosis på 1 mg/kg bestemmes ud fra den følgende beregning:
- Patientens vægt (kg) $\times$ dosis (mg/kg) = Patientens dosis (i mg).
 - Patientens dosis (i mg) delt med 10 mg/hætteglas (indholdet af et hætteglas) = antal hætteglas, der skal rekonstitueres. Hvis det beregnede antal hætteglas ikke er et helt tal, skal det rundes op til det næste hele tal.
 - Ca. 30 minutter før rekonstitution skal det nødvendige antal hætteglas fjernes fra køleskabet. Hætteglassene skal nå til stuetemperatur (fra 15 °C til 25 °C) før rekonstitution.
- Hvert hætteglas rekonstitueres ved langsomt at injicere 5 ml vand til injektionsvæsker langs indersiden af hvert hætteglas. Hver ml rekonstitueret opløsning indeholder 2 mg velmanase alfa. Kun det volumen, der svarer til den anbefalede dosis, må administreres.
- Eksempel:
- Patientens vægt (44 kg) $\times$ dosis (1 mg/kg) = Patientens dosis (44 mg).
 - 44 mg delt med 10 mg/hætteglas = 4,4 hætteglas, derfor skal der rekonstitueres 5 hætteglas.
 - Fra det totale rekonstituerede volumen, må kun 22 ml (svarende til 44 mg) administreres.
- b) Pulveret skal rekonstitueres i hætteglasset ved langsomt at tilsætte dråber af vandet til injektionsvæsker langs indersiden af hætteglasset, og ikke direkte på det lyofiliserede pulver. Det bør undgås at uddrive vandet til injektionsvæsker med kraft fra sprøjten på pulveret for at minimere skumdannelse. De rekonstituerede hætteglas skal stå på bordet i ca. 5-10 minutter. Derefter skal hvert hætteglas holdes på skrå, og indholdet skal rulles forsigtigt rundt i 15-20 sekunder, for at hjælpe med at opløse pulveret. Hætteglasset må ikke vendes på hovedet, slynges eller rystes.
- c) Der skal straks efter rekonstitution udføres en visuel inspektion af opløsningen for partikler og misfarvning. Opløsningen skal være klar og **må ikke bruges, hvis der observeres uigennemsigtige partikler, eller hvis opløsningen er misfarvet**. På grund af arten af lægemidlet, kan den rekonstituerede opløsning til tider indeholde nogle proteinøse partikler i form af tynde hvide strenge eller gennemsigtige fibre, som vil blive fjernet af in-line-filtret under infusionen (se pkt. e).
- d) Den rekonstituerede opløsning skal langsomt og forsigtigt trækkes ud af hvert hætteglas for at undgå skumdannelse i sprøjten. Hvis opløsningens volumen overskrider kapaciteten af en sprøjte, skal det påkrævede antal sprøjter forberedes, så sprøjten hurtigt kan udskiftes under infusionen.
- e) Den rekonstituerede opløsning skal administreres med et infusionssæt, udstyret med en pumpe og et in-line-filter på 0,22 μ m med lav proteinbinding. Det totale infusionsvolumen bestemmes ud fra patientens vægt, og bør administreres i løbet af mindst 50 minutter. Det anbefales altid at anvende den samme fortynding (2 mg/ml). For patienter, der vejer under 18 kg, og som får under 9 ml rekonstitueret opløsning, skal infusionshastigheden beregnes, så infusionstiden er $\geq$ 50 minutter. Den maksimale infusionshastighed er 25 ml/time. Infusionstiden kan beregnes ud fra den følgende tabel:

Patient-vægt (kg)	Dosis (ml)	Maksimal infusions-hastighed (ml/t)	Minimal infusions-tid (min)
5	2,5	3	50
6	3	3,6	50
7	3,5	4,2	50
8	4	4,8	50
9	4,5	5,4	50
10	5	6	50
11	5,5	6,6	50
12	6	7,2	50
13	6,5	7,8	50
14	7	8,4	50
15	7,5	9	50
16	8	9,6	50
17	8,5	10,2	50
18	9	10,8	50
19	9,5	11,4	50
20	10	12	50
21	10,5	12,6	50
22	11	13,2	50
23	11,5	13,8	50
24	12	14,4	50
25	12,5	15	50
26	13	15,6	50
27	13,5	16,2	50
28	14	16,8	50
29	14,5	17,4	50
30	15	18	50
31	15,5	18,6	50
32	16	19,2	50
33	16,5	19,8	50
34	17	20,4	50
35	17,5	21	50
36	18	21,6	50
37	18,5	22,2	50
38	19	22,8	50
39	19,5	23,4	50
40	20	24	50
41	20,5	24,6	50
42	21	25	50
43	21,5	25	52
44	22	25	53
45	22,5	25	54
46	23	25	55
47	23,5	25	56
48	24	25	58
49	24,5	25	59
50	25	25	60

Patient-vægt (kg)	Dosis (ml)	Maksimal infusions-hastighed (ml/t)	Minimal infusions-tid (min)
53	26,5	25	64
54	27	25	65
55	27,5	25	67
56	28	25	67
57	28,5	25	68
58	29	25	70
59	29,5	25	71
60	30	25	72
61	30,5	25	73
62	31	25	74
63	31,5	25	76
64	32	25	77
65	32,5	25	78
66	33	25	79
67	33,5	25	80
68	34	25	82
69	34,5	25	83
70	35	25	84
71	35,5	25	85
72	36	25	86
73	36,5	25	88
74	37	25	89
75	37,5	25	90
76	38	25	91
77	38,5	25	92
78	39	25	94
79	39,5	25	95
80	40	25	96
81	40,5	25	97
82	41	25	98
83	41,5	25	100
84	42	25	101
85	42,5	25	102
86	43	25	103
87	43,5	25	104
88	44	25	106
89	44,5	25	107
90	45	25	108
91	45,5	25	109
92	46	25	110
93	46,5	25	112
94	47	25	113
95	47,5	25	114
96	48	25	115
97	48,5	25	116
98	49	25	118

Patient-vægt (kg)	Dosis (ml)	Maksimal infusions-hastighed (ml/t)	Minimal infusions-tid (min)
51	25,5	25	61
52	26	25	62

Patient-vægt (kg)	Dosis (ml)	Maksimal infusions-hastighed (ml/t)	Minimal infusions-tid (min)
99	49,5	25	119

- f) Når den sidste sprøjte er tom, skal dosissprøjten udskiftes med en 20 ml sprøjte fyldt med natriumchlorid 9 mg/ml (0,9 %) injektionsvæske, opløsning. Et volumen på 10 ml natriumchloridopløsning skal administreres gennem infusionssystemet for at infundere den resterende fraktion af Lamzede i patientens slange.

Bortskaffelse

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