

Gebrauchsinformation: Information für Patienten

Lamzede 10 mg Pulver zur Herstellung einer Infusionslösung

Velmanase alfa

▼ Dieses Arzneimittel unterliegt einer zusätzlichen Überwachung. Dies ermöglicht eine schnelle Identifizierung neuer Erkenntnisse über die Sicherheit. Sie können dabei helfen, indem Sie jede auftretende Nebenwirkung melden. Hinweise zur Meldung von Nebenwirkungen, siehe Ende Abschnitt 4.

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 an Ihren Arzt.
- Dieses Arzneimittel wurde Ihnen persönlich verschrieben. Geben Sie es nicht an Dritte weiter. Es kann anderen Menschen schaden, auch wenn diese die gleichen Beschwerden haben wie Sie.
- Wenn Sie Nebenwirkungen bemerken, wenden Sie sich an Ihren Arzt. Dies gilt auch für Nebenwirkungen, die nicht in dieser Packungsbeilage angegeben sind. Siehe Abschnitt 4.

Was in dieser Packungsbeilage steht

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

1. Was ist Lamzede und wofür wird es angewendet?

Lamzede enthält den Wirkstoff Velmanase alfa, der zu einer Gruppe von Arzneimittel gehört, die als Enzyersatztherapien bezeichnet werden. Das Arzneimittel wird zur Behandlung von Patienten mit leichter bis mittelschwerer Alpha-Mannosidose angewendet. Es wird gegeben, um die nicht neurologischen Beschwerden der Erkrankung zu behandeln.

Alpha-Mannosidose ist eine seltene genetische Erkrankung, die durch einen Mangel des Enzyms

Alpha-Mannosidase hervorgerufen wird. Dieses wird benötigt, um bestimmte Zuckerbestandteile (sogenannte mannosereiche Oligosaccharide) im Körper abzubauen. Wenn das Enzym fehlt oder nicht richtig arbeitet, reichern sich diese Zuckerbestandteile in den Zellen an und rufen die Anzeichen und Symptome der Krankheit hervor. Zum typischen Erscheinungsbild dieser Erkrankung gehören charakteristische Gesichtsmarkmal, geistige Entwicklungsverzögerung, Probleme bei der Kontrolle von Bewegungen, Schwierigkeiten beim Hören und Sprechen, häufige Infektionen, Veränderungen am Skelett sowie Muskelschmerzen und -schwäche.

Velmanase alfa wurde mit dem Ziel entwickelt, das fehlende Enzym Alpha-Mannosidase bei Patienten mit Alpha-Mannosidose zu ersetzen. Dies führt möglicherweise zu einer Besserung der Krankheitssymptome.

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

Lamzede darf nicht angewendet werden,

- wenn Sie allergisch gegen Velmanase alfa oder einen der in Abschnitt 6. genannten sonstigen Bestandteile dieses Arzneimittels sind.

Warnhinweise und Vorsichtsmaßnahmen

Bitte sprechen Sie mit Ihrem Arzt, bevor Lamzede angewendet wird.

Wenn Sie mit Lamzede behandelt werden, könnte es während oder unmittelbar nach der

Tropfinfusion, mit der das Arzneimittel gegeben wird, zu Nebenwirkungen kommen (siehe Abschnitt 4). Diese werden als **infusionsbedingte Reaktionen** bezeichnet und können in manchen Fällen schwer sein können.

- Infusionsbedingte Reaktionen umfassen Schwindel, Kopfschmerzen, Übelkeit, niedrigen Blutdruck, Müdigkeit und Fieber. Falls es bei Ihnen zu einer infusionsbedingten Reaktion kommt, **müssen Sie sofort Ihren Arzt darüber informieren**
- Wenn bei Ihnen eine infusionsbedingte Reaktion auftritt, erhalten Sie möglicherweise zusätzliche Arzneimittel um die Reaktionen zu behandeln oder zukünftige Reaktionen zu verhindern. Dabei kann es sich um Arzneimittel zur Behandlung von Allergien (Antihistaminika), Arzneimittel zur Behandlung von Fieber (Antipyretika) und Arzneimittel zur Kontrolle von Infektionen (Kortikosteroide) handeln.
- Im Fall einer schweren infusionsbedingten Reaktion wird der Arzt die Infusion sofort abbrechen und eine geeignete medikamentöse Behandlung beginnen.
- Bei schweren infusionsbedingten Reaktionen und/oder wenn dieses Arzneimittel seine Wirkung verliert, wird der Arzt Ihr Blut auf Antikörper testen, da diese die Wirkung der Behandlung beeinflussen könnten.
- In den meisten Fällen kann bei Ihnen Lamzede auch nach einer infusionsbedingten Reaktion weiter angewendet werden.

Anwendung von Lamzede zusammen mit anderen Arzneimitteln

Informieren Sie Ihren Arzt, wenn Sie andere Arzneimittel einnehmen/anwenden, kürzlich andere Arzneimittel eingenommen/angewendet haben oder beabsichtigen, andere Arzneimittel einzunehmen/anzuwenden.

Schwangerschaft und Stillzeit

Wenn Sie schwanger sind oder stillen, oder wenn Sie vermuten, schwanger zu sein oder beabsichtigen, schwanger zu werden, fragen Sie vor der Anwendung dieses Arzneimittels Ihren Arzt um Rat.

Lamzede sollte während der Schwangerschaft nur angewendet werden, wenn dies medizinisch erforderlich ist. Es ist nicht bekannt, ob Velmanase alfa in die Muttermilch übergeht. Lamzede kann während der Stillzeit angewendet werden.

Verkehrstüchtigkeit und Fähigkeit zum Bedienen von Maschinen

Lamzede hat keinen oder einen zu vernachlässigenden Einfluss auf die Verkehrstüchtigkeit und die Fähigkeit zum Bedienen von Maschinen.

Lamzede enthält Natrium

Dieses Arzneimittel enthält weniger als 1 mmol Natrium (23 mg) pro Dosiereinheit, d. h. es ist nahezu „natriumfrei“.

3. Wie ist Lamzede anzuwenden?

Dieses Arzneimittel darf nur unter der Aufsicht eines Arztes mit Erfahrung in der Behandlung von Alpha-Mannosidose oder ähnlichen Erkrankungen angewendet und nur durch medizinisches Fachpersonal gegeben werden.

Dosierung

Die empfohlene Dosis von Lamzede beträgt 1 mg/kg Körpergewicht und wird einmal wöchentlich gegeben.

Anwendung bei Kindern und Jugendlichen

Lamzede kann bei Kindern und Jugendlichen in der gleichen Dosis und Häufigkeit angewendet werden wie bei Erwachsenen. Es liegen keine Erfahrungen bei Patienten unter 6 Jahren vor.

Anwendung

Lamzede ist ein Pulver zur Herstellung einer Infusionslösung in einer Durchstechflasche, welches vor der Anwendung mit Wasser für Injektionszwecke aufgelöst wird.

Nach der Herstellung wird das Arzneimittel unter ärztlicher Aufsicht über einen Zeitraum von mindestens 50 Minuten über eine Infusionspumpe (Tropf) in eine Vene gegeben.

Wenn Sie weitere Fragen zur Anwendung dieses Arzneimittels haben, wenden Sie sich an Ihren Arzt.

4. Welche Nebenwirkungen sind möglich?

Wie alle Arzneimittel kann auch dieses Arzneimittel Nebenwirkungen haben, die aber nicht bei jedem auftreten müssen. Die meisten Nebenwirkungen treten während der Infusion oder kurz danach auf („infusionsbedingte Reaktionen“, siehe Abschnitt 2 Warnhinweise und Vorsichtsmaßnahmen).

Während der Behandlung mit Lamzede könnten bei Ihnen einige der folgenden Reaktionen auftreten:

Schwerwiegende Nebenwirkungen

Häufige Nebenwirkungen (können bis zu 1 von 10 Behandelten betreffen)

- Verlust des Bewusstseins (Ohnmacht, gegebenenfalls mit vorausgehendem Schwindel-, Benommenheits- oder Verwirrtheitsgefühl)
- akute Niereninsuffizienz (Nierenprobleme, die sich als Wassereinlagerungen, geschwollene

Beine, Knöchel oder Füße, Schläfrigkeit, Kurzatmigkeit oder Ermüdung äußern können)

- Überempfindlichkeit und schwerwiegende allergische Reaktion (Symptome sind u. a. örtlich begrenztes oder diffuses Hautjucken, Schwindel, Atembeschwerden, Schmerzen im Brustraum, Magen-Darm-Beschwerden wie Übelkeit, Erbrechen, Durchfall oder Unterleibschmerzen, Schwellung von Rachen, Gesicht, Lippen oder Zunge)

Falls Sie derartige Nebenwirkungen bemerken, informieren Sie bitte sofort Ihren Arzt.

Weitere Nebenwirkungen

Sehr häufige Nebenwirkungen (können mehr als 1 von 10 Behandelten betreffen) - Durchfall

- Gewichtszunahme
- Fieber/erhöhte Körpertemperatur

Häufige Nebenwirkungen (können bis zu 1 von 10 Behandelten betreffen)

- langsamer Herzschlag (Bradykardie)
- psychotisches Verhalten (psychische Erkrankung mit Halluzinationen, Schwierigkeiten, klar zu denken und die Realität zu verstehen, Angst), Einschlafstörungen
- Verwirrtheitszustand, Ohnmacht, Zittern, Schwindel, Kopfschmerzen
- Bauch-(Abdominal-)schmerzen, Reizung des Magens durch Verdauungssäfte (Reflux-Gastritis), Übelkeit, Erbrechen
- Schmerzen an der Infusionsstelle, Schüttelfrost, Hitzegefühl, Krankheitsgefühl, Ermüdung (Fatigue)
- Hautausschlag (Urtikaria), vermehrtes Schwitzen (Hyperhidrosis)
- Nasenbluten
- Gelenkschmerzen, Rückenschmerzen, Gelenksteifigkeit, Muskelschmerzen, Schmerzen in den Extremitäten (Hände, Füße)
- Augenreizung, Schwellung des Augenlids (Augenlid-Ödem), Rötung der Augen - gesteigerter Appetit

Meldung von Nebenwirkungen

Wenn Sie Nebenwirkungen bemerken, wenden Sie sich an Ihren Arzt. Dies gilt auch für

Nebenwirkungen, die nicht in dieser Packungsbeilage angegeben sind. Sie können Nebenwirkungen auch direkt dem

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 Lamzedo aufzubewahren?

Bewahren Sie dieses Arzneimittel für Kinder unzugänglich auf.

Sie dürfen dieses Arzneimittel nach dem auf dem Etikett nach „EXP“ und dem Umkarton nach „verwendbar bis“ angegebenen Verfalldatum nicht mehr verwenden. Das Verfalldatum bezieht sich auf den letzten Tag des angegebenen Monats.

Kühl lagern und transportieren (2 °C – 8 °C).

In der Originalverpackung aufbewahren, um den Inhalt vor Licht zu schützen.

Nach der Rekonstitution sollte das Arzneimittel sofort verwendet werden. Wenn die rekonstituierte Lösung nicht sofort verwendet wird, kann sie bis zu 24 Stunden bei 2 °C bis 8 °C gelagert werden. Dieses Arzneimittel darf nicht verwendet werden, wenn die rekonstituierte Lösung **undurchsichtige Partikel enthält oder eine Verfärbung** aufweist.

Entsorgen Sie Arzneimittel nicht im Abwasser oder Haushaltsabfall. Fragen Sie Ihren Apotheker, wie das Arzneimittel zu entsorgen ist, wenn Sie es nicht mehr verwenden. Sie tragen damit zum Schutz der Umwelt bei.

6. Inhalt der Packung und weitere Informationen

Was Lamzede enthält

- Der Wirkstoff ist Velmanase alfa.

Eine Durchstechflasche enthält 10 mg Velmanase alfa.

Nach Rekonstitution enthält ein ml Lösung 2 mg Velmanase alfa (10 mg/5 ml).

- Die sonstigen Bestandteile sind: Natriummonohydrogenphosphat-Dihydrat, Natriumdihydrogenphosphat-Dihydrat, Mannitol und Glycin.

Wie Lamzede aussieht und Inhalt der Packung

Lamzede ist ein weißes bis cremeweißes Pulver zur Herstellung einer Infusionslösung in einer Durchstechflasche aus Glas.

Jeder Umkarton enthält 1, 5 oder 10 Durchstechflaschen.

Es werden möglicherweise nicht alle Packungsgrößen in den Verkehr gebracht.

Pharmazeutischer Unternehmer

Chiesi Farmaceutici S.p.A.

Via Palermo 26/A

43122 Parma

Italien

Hersteller

Chiesi Farmaceutici S.p.A.

Via San Leonardo, 96

43122 Parma

Italien

Falls Sie weitere Informationen über das Arzneimittel wünschen, setzen Sie sich bitte mit dem örtlichen Vertreter des pharmazeutischen Unternehmers in Verbindung.

Deutschland

Chiesi GmbH

Tel: + 49 40 89724-0

Diese Packungsbeilage wurde zuletzt überarbeitet im Oktober 2018.

Dieses Arzneimittel wurde unter „Außergewöhnlichen Umständen“ zugelassen. Das bedeutet, dass es aufgrund der Seltenheit dieser Erkrankung nicht möglich war, vollständige Informationen zu diesem Arzneimittel zu erhalten.

Die Europäische Arzneimittel-Agentur wird alle neuen Informationen zu diesem Arzneimittel, die verfügbar werden, jährlich bewerten, und falls erforderlich, wird die Packungsbeilage aktualisiert werden.

Weitere Informationsquellen

Ausführliche Informationen zu diesem Arzneimittel sind auf den Internetseiten der Europäischen Arzneimittel-Agentur <http://www.ema.europa.eu/> verfügbar. Sie finden dort auch Links zu anderen Internetseiten über seltene Erkrankungen und Behandlungen.

Die folgenden Informationen sind für medizinisches Fachpersonal bestimmt.

Lamzede erfordert eine Rekonstitution und darf nur als intravenöse Infusion angewendet werden. Jede Durchstechflasche ist nur zum einmaligen Gebrauch bestimmt.

Hinweise zur Rekonstitution und Anwendung

Lamzede muss von medizinischem Fachpersonal rekonstituiert und gegeben werden.

Die Vorbereitung muss unter aseptischen Bedingungen erfolgen. Während der Vorbereitung dürfen keine Filternadeln verwendet werden.

- Die Anzahl der zu verwendenden Durchstechflaschen wird auf Grundlage des individuellen Gewichts des Patienten berechnet. Die empfohlene Dosis von 1 mg/kg wird wie folgt berechnet:
 - Gewicht des Patienten (kg) × Dosis (mg/kg) = Patientendosis (in mg)
 - Patientendosis (in mg) geteilt durch 10 mg/Durchstechflasche (Inhalt einer Durchstechflasche) = Anzahl von Durchstechflaschen für die Rekonstitution. Falls die berechnete Anzahl von Durchstechflaschen einen Bruch enthält, ist sie auf die nächste ganze Zahl aufzurunden.
 - Ungefähr 30 Minuten vor der Rekonstitution sollte die erforderliche Anzahl von Durchstechflaschen aus dem Kühlschrank genommen werden. Die Durchstechflaschen sollten vor der Rekonstitution Raumtemperatur (zwischen 15 °C und 25 °C) annehmen. Der Inhalt einer Durchstechflasche wird durch langsame Injektion von 5 ml Wasser für Injektionszwecke entlang der inneren Wand der Durchstechflasche rekonstituiert. Ein ml der rekonstituierten Lösung enthält 2 mg Velmanase alfa. Es darf nur das Volumen gegeben werden, das der empfohlenen Dosis entspricht.

Beispiel:

 - Gewicht des Patienten (44 kg) × Dosis (1 mg/kg) = Patientendosis (44 mg)
 - 44 mg geteilt durch 10 mg/Durchstechflasche = 4,4 Durchstechflaschen; dementsprechend sollten 5 Durchstechflaschen rekonstituiert werden.
 - Vom gesamten rekonstituierten Volumen werden nur 22 ml (entsprechend 44 mg) gegeben.
- Das Pulver wird in der Durchstechflasche durch langsame tröpfchenweise Zugabe von Wasser für Injektionszwecke entlang der inneren Wand der Durchstechflasche, nicht direkt auf das lyophilisierte Pulver, rekonstituiert. Ein kraftvolles Ausstoßen des Wassers für Injektionszwecke aus der Spritze direkt auf das Pulver ist zu vermeiden, um eine Schaumbildung zu begrenzen. Die Durchstechflaschen mit dem rekonstituierten Pulver etwa 5-10 Minuten lang auf einem Tisch stehen lassen. Anschließend jede Durchstechflasche 15-20 Sekunden lang sanft kippen und rollen, um den Auflösungsprozess zu fördern. Die Durchstechflaschen nicht umdrehen, schwenken oder schütteln.
- Nach der Rekonstitution ist die Lösung sofort visuell auf Partikel und Verfärbungen zu prüfen. Die Lösung sollte klar erscheinen und **darf nicht verwendet werden, wenn sie opake Partikel enthält oder Verfärbungen aufweist**. Aufgrund der Art des Arzneimittels kann die rekonstituierte Lösung gelegentlich proteinöse Partikel in Form dünner weißer Fäden oder durchscheinender Fasern enthalten, die während der Infusion durch den Inline-Filter entfernt werden (siehe Punkt 5).
- Die rekonstituierte Lösung ist langsam und vorsichtig aus den Durchstechflaschen aufzuziehen, um eine Schaumbildung in der Spritze zu vermeiden. Falls das Lösungsvolumen das Fassungsvermögen einer Spritze übersteigt, sollte die nötige Anzahl von Spritzen vorbereitet werden, damit während der Infusion die Spritze schnell gewechselt werden kann.
- Die rekonstituierte Lösung sollte über ein Infusionsset gegeben werden, das mit einer Pumpe und einem 0,22-µm-Inline-Filter mit geringer Proteinbindung ausgestattet ist.

Das Gesamt-Infusionsvolumen ist anhand des Körpergewichts des Patienten zu ermitteln und sollte über einen Mindestzeitraum von 50 Minuten infundiert werden. Bei Patienten mit einem Gewicht von unter 18 kg, die weniger als 9 ml rekonstituierte Lösung erhalten, sollte die Infusionsgeschwindigkeit so berechnet werden, dass die Infusionsdauer ≥ 50 Minuten beträgt. Die maximale Infusionsgeschwindigkeit liegt bei 25 ml/Stunde. Die Infusionsdauer kann anhand der folgenden Tabelle berechnet werden.
- Wenn die letzte Spritze leer ist, wird die Dosierspritze durch eine mit isotonischer Natriumchloridlösung für Injektionszwecke gefüllte 20-ml-Spritze ersetzt. Es sollte ein Volumen von 10 ml Natriumchloridlösung über das Infusionssystem gespritzt werden, um die in der Infusionsleitung des Patienten verbliebene Restmenge von Lamzede zu infundieren.

Gewicht des Patienten (kg)	Dosis (ml)	Maximale Infusionsgeschwindigkeit (ml/h)	Minimale Infusionsdauer (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
51	25,5	25	61
52	26	25	62

Gewicht des Patienten (kg)	Dosis (ml)	Maximale Infusionsgeschwindigkeit (ml/h)	Minimale Infusionsdauer (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
99	49,5	25	119

Beseitigung

Nicht verwendetes Arzneimittel oder Abfallmaterial ist entsprechend den nationalen Anforderungen zu beseitigen.