

Ulotka dołączona do opakowania: informacja dla pacjenta

Nexviadyme 100 mg proszek do przygotowania koncentratu do sporządzania roztworu do infuzji awalglukozydaza alfa

▼ Niniejszy produkt leczniczy będzie dodatkowo monitorowany. Umożliwi to szybkie zidentyfikowanie nowych informacji o bezpieczeństwie. Użytkownik leku też może w tym pomóc, zgłaszając wszelkie działania niepożądane, które wystąpiły po zastosowaniu leku. Aby dowiedzieć się, jak zgłaszać działania niepożądane – patrz punkt 4.

Należy uważnie zapoznać się z treścią ulotki przed zastosowaniem leku, ponieważ zawiera ona informacje ważne dla pacjenta.

- Należy zachować tę ulotkę, aby w razie potrzeby móc ją ponownie przeczytać.
- W razie jakichkolwiek wątpliwości należy zwrócić się do lekarza, farmaceuty lub pielęgniarki.
- Jeśli u pacjenta wystąpią jakiegokolwiek objawy niepożądane, w tym wszelkie objawy niepożądane niewymienione w tej ulotce, należy powiedzieć o tym lekarzowi, farmaceucie lub pielęgniarce. Patrz punkt 4.

Spis treści ulotki

1. Co to jest lek Nexviadyme i w jakim celu się go stosuje
2. Informacje ważne przed zastosowaniem leku Nexviadyme
3. Jak stosować lek Nexviadyme
4. Możliwe działania niepożądane
5. Jak przechowywać lek Nexviadyme
6. Zawartość opakowania i inne informacje

1. Co to jest lek Nexviadyme i w jakim celu się go stosuje

Co to jest lek Nexviadyme

Lek Nexviadyme zawiera enzym zwany awalglukozydazą alfa – zastępuje naturalny enzym zwany kwaśną alfa-glukozydazą (GAA), którego niedobór występuje u osób z chorobą Pompego.

W jakim celu stosuje się lek Nexviadyme

Lek Nexviadyme jest stosowany w leczeniu osób w każdym wieku z chorobą Pompego.

U pacjentów z chorobą Pompego występuje mała aktywność enzymu kwaśnej alfa-glukozydazy. Enzym ten pomaga kontrolować zawartość glikogenu (rodzaj węglowodanu) w organizmie. Glikogen jest źródłem energii, jednak u pacjentów z chorobą Pompego kumuluje się w różnych mięśniach, co prowadzi do ich uszkodzenia. Lek zastępuje brakujący enzym, dzięki czemu można zmniejszyć gromadzenie się glikogenu w organizmie.

2. Informacje ważne przed zastosowaniem leku Nexviadyme

Kiedy nie stosować leku Nexviadyme

Jeśli u pacjenta wystąpiły zagrażające życiu reakcje alergiczne (nadwrażliwości) na awalglukozydazę alfa lub którykolwiek z pozostałych składników tego leku (wymienionych w punkcie 6) i te reakcje wystąpiły ponownie po odstawieniu i ponownym zastosowaniu leku.

Ostrzeżenia i środki ostrożności

Przed rozpoczęciem stosowania leku Nexviadyme należy omówić to z lekarzem, farmaceutą lub pielęgniarką.

Należy natychmiast powiadomić lekarza, jeśli leczenie lekiem Nexviadyme spowoduje wystąpienie:

- reakcji alergicznych, w szczególności anafilaksji (ciężka reakcja alergiczna) – objawy opisano poniżej w punkcie „Możliwe działania niepożądane”
- reakcji związanej z infuzją, podczas podawania leku pacjentowi lub w ciągu kilku następnych godzin – objawy opisano poniżej w punkcie „Możliwe działania niepożądane”

Należy poinformować lekarza, jeśli u pacjenta wystąpi obrzęk nóg lub rozległy obrzęk ciała. Lekarz zdecyduje, czy istnieje konieczność przerwania podawania infuzji leku Nexviadyme, a ponadto zastosuje odpowiednie leczenie. Lekarz zdecyduje także, czy pacjent będzie mógł nadal otrzymywać awalglukozydazę alfa.

Lek Nexviadyme a inne leki

Należy powiedzieć lekarzowi lub farmaceucie o wszystkich lekach stosowanych przez pacjenta obecnie lub ostatnio, a także o lekach, które pacjent planuje stosować.

Ciąża, karmienie piersią i wpływ na płodność

Jeśli pacjentka jest w ciąży lub karmi piersią, przypuszcza, że może być w ciąży, lub gdy planuje mieć dziecko, powinna poradzić się lekarza lub farmaceuty przed zastosowaniem tego leku. Nie ma dostępnych informacji na temat bezpieczeństwa stosowania leku Nexviadyme u kobiet w ciąży. Nie można stosować leku Nexviadyme w czasie ciąży, chyba że lekarz wyraźnie to zaleci. Pacjentka i lekarz prowadzący powinni zdecydować czy można zastosować lek Nexviadyme, jeśli pacjentka karmi piersią.

Prowadzenie pojazdów i obsługiwanie maszyn

Lek Nexviadyme może wywierać niewielki wpływ na zdolność prowadzenia pojazdów i obsługiwanie maszyn. Ponieważ wśród reakcji związanych z infuzją mogą wystąpić zawroty głowy, niedociśnienie i senność, lek może wpływać na zdolność prowadzenia pojazdów i obsługiwanie maszyn w dniu infuzji.

3. Jak stosować lek Nexviadyme

Lek Nexviadyme będzie podawany pod nadzorem fachowego personelu medycznego posiadającego doświadczenie w leczeniu choroby Pompego.

Przed przyjęciem leku Nexviadyme pacjent może otrzymać inne leki, aby zmniejszyć pewne działania niepożądane. Do takich leków należą leki przeciwhistaminowe, sterydy i leki obniżające gorączkę (np. paracetamol).

Dawka leku Nexviadyme jest ustalana na podstawie masy ciała pacjenta. Będzie podawana raz na 2 tygodnie.

- Zalecana dawka leku Nexviadyme to 20 mg/kg masy ciała.

Infuzja domowa

Lekarz może rozważyć wykonywanie infuzji leku Nexviadyme w domu, jeśli będzie to bezpieczne i wygodne dla pacjenta. Jeżeli u pacjenta wystąpią jakiegokolwiek działania niepożądane w trakcie infuzji leku Nexviadyme, pracownik personelu medycznego może przerwać infuzję i rozpocząć odpowiednie leczenie.

Instrukcja prawidłowego stosowania

Lek Nexviadyme podaje się we wlewie kroplowym do żyły (w infuzji dożylniej). Jest dostarczany pracownikom fachowego personelu medycznego w postaci proszku, który miesza się z jałową wodą i rozcieńcza glukozą przed podaniem w infuzji.

Zastosowanie większej niż zalecana dawki leku Nexviadyme

Nadmierna szybkość infuzji leku Nexviadyme może spowodować uderzenia gorąca.

Pominięcie zastosowania leku Nexviadyme

W przypadku pominięcia infuzji należy skontaktować się z lekarzem. W razie jakichkolwiek dalszych wątpliwości związanych ze stosowaniem tego leku należy zwrócić się do lekarza, farmaceuty lub pielęgniarki.

Przerwanie stosowania leku Nexviadyme

Należy porozmawiać z lekarzem, jeśli pacjent chce przerwać leczenie lekiem Nexviadyme. W razie przerwania leczenia objawy choroby mogą ulec nasileniu.

4. Możliwe działania niepożądane

Działania niepożądane najczęściej występują u pacjentów w trakcie podawania wlewu leku Nexviadyme lub wkrótce po jego zakończeniu. Należy natychmiast powiedzieć lekarzowi, jeśli u pacjenta wystąpi reakcja związana z infuzją lub reakcja alergiczna. Przed podaniem infuzji, lekarz może podać pacjentowi odpowiednie leki, aby zapobiec tym reakcjom.

Reakcje związane z infuzją

Reakcje związane z infuzją zazwyczaj miały nasilenie łagodne lub umiarkowane. Do objawów reakcji związanych z infuzją należą: dyskomfort w klatce piersiowej, podwyższone ciśnienie tętnicze, przyspieszenie rytmu serca, dreszcze, kaszel, biegunka, zmęczenie, ból głowy, objawy grypopodobne, nudności, wymioty, ból rąk i nóg, zaczerwienienie skóry, świąd skóry, wysypka i pokrzywka.

Reakcje alergiczne

Do objawów reakcji alergicznych należą: trudności z oddychaniem, uczucie ucisku w klatce piersiowej, nagłe zaczerwienienie, kaszel, zawroty głowy, nudności, zaczerwienienie dłoni i stóp, świąd dłoni i stóp, obrzęk dolnej wargi i języka, zmniejszone nasycenie krwi tlenem i wysypka.

Bardzo często (mogą wystąpić u więcej niż 1 na 10 osób)

- Nadwrażliwość
- Ból głowy
- Nudności
- Świąd skóry
- Wysypka

Często (mogą wystąpić nie częściej niż u 1 na 10 osób)

- Anafilaksja (ciężka reakcja alergiczna)
- Zawroty głowy
- Senność
- Drżenie
- Uczucie pieczenia
- Zaczerwienienie oczu
- Świąd oka
- Obrzęk powiek
- Przyspieszone bicie serca
- Nagłe zaczerwienienie
- Podwyższone ciśnienie tętnicze
- Obniżone ciśnienie tętnicze
- Zasinienie skóry i warg
- Uderzenia gorąca
- Bładość skóry
- Kaszel
- Trudności z oddychaniem
- Podrażnienie gardła
- Ból jamy ustnej i gardła
- Biegunka

- Wymioty
- Obrzęk wargi
- Obrzęk języka
- Ból brzucha
- Ból w nadbrzuszu
- Niestrawność
- Pokrzywka
- Zaczzerwienienie rąk
- Zaczzerwienienie skóry
- Czerwona wysypka
- Nadmierna potliwość
- Swędząca wysypka
- Łuszczenie skóry
- Skurcze mięśni
- Ból mięśni
- Bóle rąk i nóg
- Bóle w okolicy lędźwiowej
- Zmęczenie
- Dreszcze
- Gorączka
- Dyskomfort w klatce piersiowej
- Ból
- Objawy grypopodobne
- Ból w miejscu infuzji
- Zmniejszone nasycenie krwi tlenem
- Osłabienie
- Obrzęk twarzy
- Uczucie zimna lub gorąca

Niezbyt często (mogą wystąpić nie częściej niż u 1 na 100 osób)

- Zapalenie oczu
- Drętwienie lub mrowienie
- Łzawienie oczu
- Dodatkowe skurcze serca
- Przyspieszenie oddechu
- Obrzęk gardła
- Drętwienie ust, języka lub wargi
- Mrowienie ust, języka lub wargi
- Trudności w połykaniu
- Obrzęk skóry
- Przebarwienia skóry
- Ból twarzy
- Podwyższona temperatura ciała
- Wynaczynienie w miejscu infuzji
- Ból stawów w miejscu infuzji
- Wysypka w miejscu infuzji
- Odczyn w miejscu infuzji
- Świąd w miejscu infuzji
- Miejscowy obrzęk
- Obrzęk rąk i nóg
- Nieprawidłowe szmery oddechowe (świsty oddechowe)
- Badanie krwi pod kątem stanu zapalnego
- Zaburzenia czucia dotyku, bólu i temperatury
- Dyskomfort w jamie ustnej (w tym uczucie pieczenia wargi)

Zgłoszone działania niepożądane u dzieci i młodzieży były podobne do tych obserwowanych u dorosłych.

Zgłaszanie działań niepożądanych

Jeśli wystąpią jakiegokolwiek objawy niepożądane, w tym wszelkie objawy niepożądane niewymienione w tej ulotce, należy powiedzieć o tym lekarzowi, farmaceucie lub pielęgniarce. Działania niepożądane można zgłaszać bezpośrednio do Departamentu Monitorowania Niepożądanych Działań Produktów Leczniczych Urzędu Rejestracji Produktów Leczniczych, Wyrobów Medycznych i Produktów Biobójczych, Al. Jerozolimskie 181C, 02-222 Warszawa, Tel.: + 48 22 49 21 301, Faks: + 48 22 49 21 309, Strona internetowa: <https://smz.ezdrowie.gov>
Dzięki zgłaszaniu działań niepożądanych można będzie zgromadzić więcej informacji na temat bezpieczeństwa stosowania leku.

5. Jak przechowywać lek Nexviadyme

Lek należy przechowywać w miejscu niewidocznym i niedostępnym dla dzieci.

Nie stosować tego leku po upływie terminu ważności zamieszczonego na opakowaniu po: EXP.
Termin ważności oznacza ostatni dzień podanego miesiąca.

Nieotwarte fiolki:

Przechowywać w lodówce (2°C - 8°C).

Roztwór po rekonstytucji:

Po rekonstytucji zaleca się natychmiastowe rozcieńczenie roztworu. Roztwór po rekonstytucji można przechowywać przez maksymalnie 24 godziny w lodówce w temperaturze od 2 do 8°C.

Roztwór po rozcieńczeniu:

Po rozcieńczeniu zaleca się natychmiastowe użycie leku. Roztwór po rozcieńczeniu można przechowywać przez 24 godziny w temperaturze od 2°C do 8°C, a następnie przez 9 godzin w temperaturze pokojowej (do 25°C).

Leków nie należy wyrzucać do kanalizacji ani domowych pojemników na odpadki. Należy zapytać lekarza, farmaceutę lub pielęgniarkę, jak usunąć leki, których się już nie używa. Takie postępowanie pomoże chronić środowisko.

6. Zawartość opakowania i inne informacje

Co zawiera lek Nexviadyme

Substancją czynną leku jest awalglukozydaza alfa. Jedna fiolka zawiera 100 mg awalglukozydazy alfa. Po rekonstytucji roztwór zawiera 10 mg awalglukozydazy alfa na ml, a po rozcieńczeniu stężenie roztworu wynosi od 0,5 mg/ml do 4 mg/ml.

Pozostałe składniki to:

- Histydyna
- Histydyny chlorowodorek jednowodny
- Glicyna
- Mannitol
- Polisorbat 80

Jak wygląda lek Nexviadyme i co zawiera opakowanie

Awalglukozydaza alfa jest proszkiem do przygotowania koncentratu do sporządzania roztworu do infuzji w fiolce (100 mg/fiolka). Każde opakowanie zawiera 1, 5, 10 lub 25 fiolek. Nie wszystkie wielkości opakowań muszą znajdować się w obrocie.

Proszek o barwie białej do bładożółtej. Po rekonstytucji roztwór jest przezroczysty, bezbarwny lub bładożółty. Roztwór po rekonstytucji należy rozcieńczyć.

Podmiot odpowiedzialny

Sanofi B.V.
Paasheuvelweg 25
1105 BP Amsterdam
Holandia

Wytwórca

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

W celu uzyskania bardziej szczegółowych informacji dotyczących tego leku należy zwrócić się do miejscowego przedstawiciela podmiotu odpowiedzialnego:

Polska

Sanofi Sp. z o.o.
Tel.: +48 22 280 00 00

Data ostatniej aktualizacji ulotki: sierpień 2024

Szczegółowe informacje o tym leku znajdują się na stronie internetowej Europejskiej Agencji Leków <http://www.ema.europa.eu>. Znajdują się tam również linki do stron internetowych o rzadkich chorobach i sposobach leczenia.

<----->

Informacje przeznaczone wyłącznie dla fachowego personelu medycznego:

Rekonstytucja

Należy wykonywać w warunkach aseptycznych.

1. Liczbę fiolek do rekonstytucji należy określić na podstawie masy ciała pacjenta oraz zalecanego dawkowania: 20 mg/kg mc. lub 40 mg/kg mc.
 $\text{Masa ciała pacjenta (kg)} \times \text{dawka (mg/kg mc.)} = \text{dawka dla pacjenta (w mg)}$
 $\text{Dawka dla pacjenta (w mg)} \div \text{100 mg/fiolka} = \text{liczba fiolek do rekonstytucji}$
Jeśli liczba fiolek będzie zawierała ułamek, należy zaokrąglić ją w górę do najbliższej liczby całkowitej.
Przykład: masa ciała pacjenta (16 kg) $\times$ dawka (20 mg/kg mc.) = dawka dla pacjenta (320 mg). 320 mg podzielone przez 100 mg/fiolkę = 3,2 fiolki – należy użyć 4 fiolek.
Przykład: masa ciała pacjenta (16 kg) $\times$ dawka (40 mg/kg mc.) = dawka dla pacjenta (640 mg).
640 mg podzielone przez 100 mg/fiolkę = 6,4 fiolki – należy użyć 7 fiolek.
2. Wyjąć liczbę fiolek potrzebną do wykonania infuzji z lodówki i odstawić na około 30 minut do osiągnięcia temperatury pokojowej.
3. Zawartość każdej fiolki należy rekonstruować poprzez powolne wstrzyknięcie do każdej z nich 10,0 ml wody do wstrzykiwań (ang. *water for injections*, WFI). Z każdej fiolki zostanie uzyskane stężenie 100 mg/10 ml (10 mg/ml). Należy unikać kierowania silnego strumienia wody do wstrzykiwań na proszek, a także unikać spieniania. W tym celu należy powoli, kroplami dodawać wodę do wstrzykiwań po wewnętrznej ścianie fiolki, a nie bezpośrednio na liofilizowany proszek. Delikatnie przechylać i obracać każdą fiolkę. Fiolek nie należy odwracać, wirować ani wstrząsać.

- Należy sprawdzić fiolki z rekonstruowaną zawartością pod kątem obecności cząstek stałych i zmian barwy. W przypadku zaobserwowania cząstek stałych lub zmian barwy podczas bezpośredniej kontroli wzrokowej, nie należy używać roztworu. Należy poczekać na rozpuszczenie roztworu.

Rozcieńczanie

- Rekonstruowany roztwór należy rozcieńczyć w 5% wodnym roztworze glukozy do ostatecznego stężenia od 0,5 mg/ml do 4 mg/ml. W tabeli 1 podano zalecaną całkowitą objętość roztworu do infuzji w przeliczeniu na masę ciała pacjenta.
- Należy powoli pobrać do strzykawki objętość rekonstruowanego roztworu z każdej fiolki (obliczoną w przeliczeniu na masę ciała pacjenta).
- Rekonstruowany roztwór należy powoli dodawać bezpośrednio do 5% roztworu glukozy. Należy unikać spieniania czy wstrząsania workiem infuzyjnym. Nie należy dopuścić do wprowadzenia powietrza do worka infuzyjnego.
- Delikatnie odwrócić lub masować worek infuzyjny, aby wymieszać jego zawartość. Nie wstrząsać.
- Aby uniknąć dostania się cząstek stałych, przypadkowo wprowadzonych podczas przygotowywania infuzji dożylniej, zaleca się podawanie produktu leczniczego Nexviadyme przez wbudowany filtr o średnicy porów 0,2 μ m i niskiej zdolności wiązania białek. Po zakończeniu infuzji zestaw infuzyjny należy przepłukać 5% wodnym roztworem glukozy.
- Produktu leczniczego Nexviadyme nie należy podawać równocześnie z innymi lekami w tym samym zestawie infuzyjnym.

Tabela 1: Przewidywane objętości roztworu do infuzji dożylniej produktu leczniczego Nexviadyme w dawkach 20 i 40 mg/kg mc., w przeliczeniu na masę ciała pacjenta

Zakres masy ciała pacjenta (kg)	Całkowita objętość infuzji dla dawki 20 mg/kg mc. (ml)	Całkowita objętość infuzji dla dawki 40 mg/kg mc. (ml)
od 1,25 do 5	50	50
od 5,1 do 10	50	100
od 10,1 do 20	100	200
od 20,1 do 30	150	300
od 30,1 do 35	200	400
od 35,1 do 50	250	500
od 50,1 do 60	300	600
od 60,1 do 100	500	1000
od 100,1 do 120	600	1200
od 120,1 do 140	700	1400
od 140,1 do 160	800	1600
od 160,1 do 180	900	1800
od 180,1 do 200	1000	2000

Wszelkie niewykorzystane resztki produktu leczniczego lub jego odpady należy usunąć zgodnie z lokalnymi przepisami.

Infuzja domowa

Wlewy produktu leczniczego Nexviadyme w domu można rozważyć u pacjentów, którzy dobrze je tolerują i u których w okresie kilku miesięcy nie wystąpiły umiarkowane lub ciężkie IAR. Decyzja o przeprowadzeniu infuzji domowych powinna zostać podjęta zgodnie z oceną i zaleceniami lekarza prowadzącego. W ramach kwalifikacji pacjenta do otrzymywania infuzji domowych, należy wziąć pod uwagę jego choroby współistniejące i zdolność do przestrzegania wymagań związanych z infuzjami domowymi. Należy rozważyć następujące kryteria:

- U pacjenta nie może występować żadna choroba, która w opinii lekarza mogłaby pogorszyć tolerancję infuzji.
- Stan kliniczny pacjenta został uznany za stabilny. Przed rozpoczęciem infuzji domowych należy przeprowadzić kompleksową ocenę stanu zdrowia pacjenta.
- Wymagane jest, aby pacjent przez kilka miesięcy otrzymywał infuzje produktu leczniczego Nexviadyme pod nadzorem lekarza doświadczonego w leczeniu pacjentów z chorobą

Pompego, w szpitalu lub w odpowiednich warunkach leczenia ambulatoryjnego. Warunkiem rozpoczęcia infuzji domowych jest udokumentowanie dobrej tolerancji wcześniejszych infuzji bez IAR lub z łagodnymi IAR, które udało się kontrolować dzięki premedykacji.

- Pacjent musi zobowiązać się i przestrzegać zasad wykonywania infuzji domowych.
- Konieczne jest zapewnienie fachowemu personelowi medycznemu sprzętu, zasobów i procedur, w tym przeszkolenia, niezbędnych do wykonywania infuzji domowych. Pomoc pracownika fachowego personelu medycznego powinna być dostępna przez cały czas w trakcie infuzji domowych oraz przez określony czas po infuzji, w zależności od tolerancji leczenia pacjenta przed rozpoczęciem infuzji domowych.

Jeżeli u pacjenta wystąpią działania niepożądane w trakcie infuzji domowych, wlew należy natychmiast przerwać i rozpocząć właściwe leczenie. Może być konieczne wykonywanie kolejnych wlewów w szpitalu lub w odpowiednich warunkach leczenia ambulatoryjnego, do czasu, gdy dane działanie niepożądane nie ustąpi. Nie należy zmieniać dawki i szybkości wlewu bez konsultacji z lekarzem prowadzącym.