

B. INDLÆGSSEDDEL

Indlægsseddel: Information til brugeren

Myozyme 50 mg pulver til koncentrat til infusionsvæske, opløsning Alglucosidase alfa

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

- Gem indlægssedlen. De kan få brug for at læse den igen.
- Spørg lægen, apotekspersonalet eller sygeplejersken, hvis der er mere, De vil vide.
- Kontakt lægen, apotekspersonalet eller sygeplejersken, hvis De får bivirkninger, herunder bivirkninger, som ikke er nævnt her. Se punkt 4.

Se den nyeste indlægsseddel på www.indlaegsseddel.dk.

Oversigt over indlægssedlen

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

1. Virkning og anvendelse

Myozyme bruges til behandling af voksne, børn og unge i alle aldre, som har en bekræftet diagnose på Pompes sygdom.

Personer med Pompes sygdom har lave niveauer af et enzym, der kaldes for alfa-glucosidase. Dette enzym hjælper kroppen med at regulere niveauerne af glykogen (en form for kulhydrat). Glykogen giver kroppen energi, men ved Pompes sygdom kan glykogenniveauerne blive for høje.

Myozyme indeholder et kunstigt enzym, der kaldes for alglucosidase alfa. Myozyme kan erstatte det naturlige enzym, som mangles ved Pompes sygdom.

2. Det skal De vide, før De begynder at bruge Myozyme

Brug ikke Myozyme:

Hvis De har oplevet livstruende allergiske (overfølsomheds) reaktioner over for alglucosidase alfa eller et af de øvrige indholdsstoffer i Myozyme (angivet i punkt 6.), og forsøg på ny indgivelse af lægemidlet ikke har været tilfredsstillende. Symptomer på livstruende, allergiske reaktioner inkluderer, men er ikke begrænset til, lavt blodtryk, meget hurtig hjerterefrekvens (puls), besværet åndedræt, opkastning, opsvulmet ansigt, nældefeber eller udslæt.

Advarsler og forsigtighedsregler

Hvis De bliver behandlet med Myozyme, kan De eventuelt opleve en såkaldt infusionsrelateret reaktion, når De får medicinen eller i timerne efter infusionen. En sådan reaktion indbefatter forskellige symptomer såsom lavt blodtryk, ubehag i brystet, strammende fornemmelse omkring halsen, hævelse af ansigtet, læberne eller tungen (angioødem), nældefeber (urticaria), svimmelhed, udslæt, hudkløe, kvalme, opkastning, hoste og bronkospasme (se punkt 4 for at se en oversigt over alle infusionsrelaterede reaktioner). En infusionsrelateret reaktion kan sommetider være meget alvorlig. Hvis De oplever en sådan reaktion, **skal De omgående fortælle det til Deres læge**. De skal muligvis have medicin inden behandlingen for at forhindre en allergisk reaktion (f.eks. antihistaminer og/eller kortikosteroider) eller febernedsættende medicin (antipyretika).

I flere studier har læger brugt medicin til at undertrykke immunsystemet med henblik på at reducere dannelsen af antistoffer. Da De har Pompes sygdom, er der en risiko for, at De får en svær infektion i

luftvejene eller lungerne. Denne risiko kan stige yderligere, hvis De får medicin til at undertrykke immunsystemet.

Hvis De oplever alvorlige sår på huden, skal De fortælle det til Deres læge. Hvis De oplever, at Deres ben hæver, eller De får generelle hævelser, skal De fortælle det til Deres læge. Deres læge bør overveje at afbryde behandlingen med Myozyme og iværksætte passende behandling. Deres læge bør vurdere fordele og ulemper ved at starte behandling med Myozyme igen.

Brug af anden medicin sammen med Myozyme

Fortæl det altid til lægen eller apotekspersonalet, hvis De bruger anden medicin, for nylig har brugt anden medicin eller planlægger at bruge anden medicin.

Graviditet, amning og frugtbarhed

Der er ingen erfaringer med brug af Myozyme til gravide. Der bør ikke gives Myozyme under graviditet, medmindre det er klart nødvendigt. De anbefales at standse amningen, når De får Myozyme. Hvis De er gravid eller ammer, har mistanke om, at De er gravid, eller planlægger at blive gravid, skal De spørge Deres læge eller apotekspersonalet til råds, før De bruger dette lægemiddel.

Trafik- og arbejdssikkerhed

Kør ikke bil eller motorcykel og lad være med at cykle kort efter infusion af Myozyme, fordi De kan opleve svimmelhed, søvnighed, rysten og/eller lavt blodtryk.

Myozyme indeholder natrium

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

3. Sådan får De Myozyme

Myozyme gives til Dem under overvågning fra en læge, der har kendskab til behandlingen af Pompes sygdom.

Den dosis, De modtager, er baseret på Deres kropsvægt. Den anbefalede dosis af Myozyme er 20 mg pr. kg kropsvægt. Lægemidlet gives til Dem hver anden uge.

Brug til børn og unge

Den anbefalede dosis Myozyme til børn og unge er den samme som til voksne.

Anvisninger vedrørende korrekt anvendelse

Myozyme gives gennem et drop i en vene (ved intravenøs infusion). Det leveres som et pulver, der blandes med sterilt vand, inden det gives.

Hvis De har fået for meget Myozyme

Hvis De får Myozyme i en højere dosis eller med en højere infusionshastighed end anbefalet, kan De opleve infusionsrelaterede reaktioner. Sådanne reaktioner kan inkludere symptomer som:

- blålig farvning af huden og læber på grund af iltmangel i kropsvæv, hurtigere hjerterytme, hjertebanken
- problemer med at trække vejret, hoste
- svimmelhed, hovedpine, smagsforstyrrelser
- højt blodtryk, hedeure
- hævelse af tungen, opkastning, diarré, kvalme
- brystmerter, ubehag i brystet, følelse af snæverhed i halsen, feber, kulderystelser, kuldefølelse, rødme på infusionsstedet
- muskelsmerter
- rødmen i huden

Hvis De oplever sådan en reaktion, skal De straks fortælle det til Deres læge (se punkt 2). Hastigheden af Deres infusion vil blive sat ned eller infusionen vil midlertidigt blive afbrudt, og De kan modtage passende korrigerende behandling.

Hvis De har glemt at bruge Myozyme

Kontakt Deres læge, hvis De har sprunget en infusion over.

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

4. Bivirkninger

Dette lægemiddel kan som alle andre lægemidler give bivirkninger, men ikke alle får bivirkninger.

Bivirkninger blev hovedsageligt observeret, mens patienterne fik medicinen eller kort tid derefter ("infusionsrelaterede reaktioner"). Nogle af disse infusionsrelaterede bivirkninger var alvorlige eller livstruende. Der er indberettet livstruende reaktioner, herunder meget alvorlige generelle, allergiske reaktioner og anafylaktisk shock, hos nogle patienter. Symptomer på sådanne reaktioner omfatter lavt blodtryk, meget hurtig hjerterefrekvens (puls), besværet åndedræt, opkast, opsvulmet ansigt, læber eller tunge, nældefeber eller udslæt. Nogle patienter har oplevet infusionsrelaterede bivirkninger i form af influenza-lignende symptomer, som varede nogle få dage efter indgivelse af infusionen.

Fortæl det straks til Deres læge, hvis De oplever en sådan reaktion. De skal muligvis have medicin inden De får Myozyme for at forhindre en allergisk reaktion (f.eks. antihistaminer og/eller kortikosteroider) eller febernedsættende medicin (antipyretika).

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

- Nældefeber
- Udslæt
- Hurtigere hjerterytme
- Rødmen i ansigt
- Feber eller forhøjet kropstemperatur
- Hoste
- Hurtigere vejtrækning
- Opkastning
- Lavt iltniveau i blodet

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

- Blegthed
- Forøget eller for højt blodtryk
- Blålig misfarvning af huden
- Kulderystelser
- Uro
- Skælven
- Hovedpine
- Prikken
- Smerte eller lokal reaktion på stedet, hvor droppet indføres
- Svimmelhed
- Irritation
- Kløende hud
- Opkastningsfornemmelse
- Hævelse i ansigtet eller halsen eller kraftig kombineret hævelse i ansigt, hals og tunge på grund af en kraftig allergisk reaktion
- Hævelse af arme og ben
- Kvalme
- Ubehag i brystet

- Følelse af snæverhed i halsen
- Diarré
- Træthed
- Muskelsmerter
- Muskelspasmer
- Alvorlige sår i huden
- Rødmen i huden

Ikke kendt (hyppigheden kan ikke vurderes ud fra tilgængelige data):

- Hævelse omkring øjnene
- Unormale vejtrækningslyde, herunder en fløjtende lyd
- Problemer med at trække vejret (herunder stakåndethed)
- Kolde lemmer (f.eks. hænder og fødder)
- Nedsat eller lavt blodtryk
- Forsnævring af blodkarrene med nedsat blodgennemstrømning til følge
- Pludselig sammentrækning af bronkier, hvilket indskrænker luftpassagen ind og ud af lungerne (bronkospasme)
- Varm fornemmelse
- Kuldefølelse
- Almen utilpashed
- Svaghedsfølelse
- Søvnighed
- Øget svedtendens
- Øjne, der løber
- Plettet hud
- Rastløshed
- Hvæsende vejtrækning
- Halsirritation
- Iltmangel i kropsvæv
- Langsommere hjerterytme
- Hjertestop
- Kraftig hjertebanken, der kan være hurtig eller uregelmæssig
- Brystsmerter (ikke i hjertet)
- Betændelse i membranen der dækker øjeæblet og øjenlåget
- Mavesmerter
- Fordøjelsesproblemer
- Synkebesvær
- Ledsmerter
- Midlertidigt ophør eller pludselig standsning af vejtrækning
- Proteintab via urinen
- Nefrotisk syndrom: hævede ben, generel hævelse og proteintab via urinen
Hævelse og fortykkelse af huden på infusionsstedet i tilfælde af lækage af produktet uden for blodåren.
- Røde håndflader
- Forbigående misfarvning af huden
- Rødme på infusionsstedet
- Nældefeber (udslæt) på infusionsstedet
- Kløe på infusionsstedet
- Blærer

Indberetning af bivirkninger

Hvis De oplever bivirkninger, bør De tale med Deres læge, apotekspersonalet eller sygeplejersken. Dette gælder også mulige bivirkninger, som ikke er medtaget i denne indlægsseddel. De eller Deres 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 De 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 pakningen efter EXP. Udløbsdatoen er den sidste dag i den nævnte måned.

Opbevares i køleskab (2 °C – 8 °C).

Efter fortynding anbefales øjeblikkelig brug. Kemisk og fysisk stabilitet efter fortynding er dog blevet påvist i 24 timer ved 2 til 8 °C, hvis det opbevares på et mørkt sted.

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

6. Pakningsstørrelser og yderligere oplysninger

Myozyme indeholder:

-Det aktive stof er alglucosidase alfa. 1 hætteglas indeholder 50 mg alglucosidase alfa. Efter rekonstituering indeholder opløsningen 5 mg alglucosidase alfa pr. ml og efter fortynding varierer koncentrationen fra 0,5 mg til 4 mg/ml.

-De øvrige indholdsstoffer er

- Mannitol (E421),
- Natriumdihydrogenphosphatmonohydrat (E339)
- Dinatriumphosphatheptahydrat (E339)
- Polysorbat 80 (E433).

Udseende og pakningsstørrelser

Myozyme er et pulver til koncentrat til infusion, opløsning (i et hætteglas (50 mg/hætteglas). Hver pakning indeholder 1, 10 eller 25 hætteglas). Ikke alle pakningsstørrelser er nødvendigvis markedsført.

Pulveret er hvidt til off-white. Efter rekonstituering er det en klar, farveløs til lysegul opløsning, der kan indeholde partikler. Den rekonstituerede opløsning skal fortyndes yderligere.

Indehaver af markedsføringstilladelsen og fremstiller

Indehaver af markedsføringstilladelsen

Genzyme Europe B.V., Paasheuvelweg 25, 1105 BP Amsterdam, Holland

Fremstiller

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

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

Danmark

Sanofi A/S

Tlf: +45 45 16 70 00

Denne indlægsseddel blev senest ændret oktober 2022

De kan finde yderligere oplysninger om Myozyme 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:

Anvisninger vedrørende anvendelsen – rekonstituering, fortynding og indgivelse

Myozyme skal rekonstitueres med vand til injektion. Derefter fortyndes med 9 mg/ml (0,9 %) natriumchloridopløsning til injektion og til sidst indgives ved intravenøs infusion. Rekonstituering og fortynding skal udføres i overensstemmelse med reglerne for god praksis, især af hensyn til det aseptiske aspekt.

På grund af produktets proteinagtige beskaffenhed kan der opstå partikeldannelse i den rekonstituerede opløsning og de endelige infusionsposer. Derfor bør et 0,2 mikron in-line-filter med lav proteinbinding anvendes ved indgivelsen. Det er påvist, at anvendelsen af et 0,2 mikron in-line-filter fjerner synlige partikler og ikke medfører nævneværdigt tab af protein eller aktivitet.

Beregn det antal hætteglas, der skal rekonstitueres, på basis af den enkelte patients doseringsregimen (mg/kg) og tag det nødvendige antal hætteglas ud af køleskabet, så de kan komme op på stuetemperatur (cirka 30 minutter). Hvert hætteglas med Myozyme kun beregnet til engangsbrug.

Anvend aseptisk teknik

• Rekonstituering

Hvert 50 mg hætteglas med Myozyme rekonstitueres med 10,3 ml vand til injektionsvæske ved hjælp af en sprøjte med en nålediameter, der ikke overstiger 20 gauge. Tilsæt vand til injektionsvæske langsomt, dråbevis ned langs siden af hætteglasset og ikke direkte ned i den frysetørrede kage. Vip og rul hvert hætteglas forsigtigt. Hætteglasset må ikke vendes, hvirvles eller rystes. Den rekonstituerede mængde er 10,5 ml, der indeholder 5 mg enzym/ml. Produktet fremstår som en klar, farveløs til lysegul opløsning, der kan indeholde partikler i form af tynde, hvide tråde eller gennemsigtige fibre. Inspicer straks de rekonstituerede hætteglas for partikler og misfarvning. Hvis der ved omgående inspektion observeres andre fremmedlegemer end beskrevet ovenfor, eller hvis opløsningen er misfarvet, må den ikke anvendes. Den rekonstituerede opløsnings pH-værdi er ca. 6.2.

Efter rekonstituering anbefales det straks at fortynde hætteglassene (se nedenfor).

• Fortynding

Efter rekonstituering som angivet ovenfor indeholder den rekonstituerede opløsning i hætteglasset 5 mg alglucosidase alfa pr. ml. Den rekonstituerede mængde muliggør nøjagtig udtagning af 10,0 ml (svarende til 50 mg) fra hvert hætteglas. Denne skal så fortyndes yderligere på følgende måde: Udtag langsomt den rekonstituerede opløsning fra hvert hætteglas, til mængden til patientens dosis er udtaget ved hjælp af en sprøjte med en nålediameter, der ikke overstiger 20 gauge. Den anbefalede, endelige koncentration alglucosidase i infusionsposen varierer fra 0,5 mg/ml til 4 mg/ml. Fjern luftrummet i infusionsposen. Fjern også en lige så stor mængde 9 mg/ml (0,9 %) natriumchloridopløsning til injektion, som vil blive erstattet med rekonstitueret Myozyme. Injicer langsomt den rekonstituerede Myozyme direkte

i 9 mg/ml (0,9 %) natriumchloridopløsningen til injektion. Vend eller masser forsigtigt infusionsposen for at blande den fortyndede opløsning. Infusionsposen må ikke rystes eller bevæges for meget.

Den endelige infusionsopløsning skal indgives så tæt på klargøringstidspunktet som muligt.

Eventuelt ubrugt produkt eller affaldsmateriale skal bortskaffes i henhold til lokale krav.

- **Indgivelse**

Det anbefales at påbegynde indgivelsen af den fortyndede opløsning inden for tre timer. Den samlede tid mellem rekonstituering og gennemførelse af infusionen bør ikke overstige 24 timer.

Den anbefalede doseringsplan for Myozyme er 20 mg/kg kropsvægt indgivet en gang hver anden uge som intravenøs infusion.

Infusionerne skal indgives trinvis. Det anbefales at påbegynde infusionen med en hastighed på 1 mg/kg/t og øge den gradvis med 2 mg/kg/t hver 30. minut, hvis der ikke er tegn på infusionsrelaterede reaktioner, op til maksimalt 7 mg/kg/t.