

Gebrauchsinformation: Information für Anwender

VPRIV 400 Einheiten Pulver zur Herstellung einer Infusionslösung

Velaglucerase alfa

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

1. Was ist VPRIV und wofür wird es angewendet?

VPRIV ist eine Langzeit-Enzymersatztherapie (EET) für Patienten mit Morbus Gaucher Typ 1.

Morbus Gaucher ist eine genetische Erkrankung. Sie wird dadurch verursacht, dass das Enzym Glucocerebrosidase nicht oder nur in unzureichendem Maße vorhanden ist.

Wenn dieses Enzym fehlt oder nicht richtig arbeitet, sammeln sich in den Körperzellen so genannte Glucocerebroside an. Durch die Ansammlung dieser Stoffe werden die Anzeichen und Symptome verursacht, die bei Menschen mit Morbus Gaucher auftreten.

VPRIV enthält eine als Velaglucerase bezeichnete Substanz, die bei Patienten mit Morbus Gaucher das fehlende oder nicht richtig arbeitende Enzym Glucocerebrosidase ersetzen soll.

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

VPRIV darf nicht angewendet werden,

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

Warnhinweise und Vorsichtsmaßnahmen

Bitte sprechen Sie mit Ihrem Arzt, bevor Sie VPRIV anwenden.

- Wenn Sie mit VPRIV behandelt werden, können bei Ihnen während oder nach einer Infusion Nebenwirkungen auftreten (siehe Abschnitt 4, Welche Nebenwirkungen sind möglich?). Diese Nebenwirkungen werden als infusionsbedingte Reaktionen bezeichnet und können sich in Form einer Überempfindlichkeitsreaktion mit Symptomen wie Übelkeit, Ausschlag, Atemnot, Rückenschmerzen, Brustkorbbeschwerden (Engegefühl in der Brust), Nesselausschlag, Gelenkschmerzen oder Kopfschmerzen äußern.
- Abgesehen von den Symptomen von Überempfindlichkeitsreaktionen können infusionsbedingte Reaktionen auch als Schwindel, hoher Blutdruck, Ermüdung, Fieber, Juckreiz, verschwommenes Sehen oder Erbrechen in Erscheinung treten.

- Wenn bei Ihnen eines dieser Symptome auftritt, **müssen Sie unverzüglich Ihren Arzt informieren.**
- Sie erhalten dann möglicherweise weitere Arzneimittel, um diese Reaktion zu behandeln oder in Zukunft zu verhindern. Zu diesen Arzneimitteln können Arzneimittel zur Behandlung von Allergien (Antihistaminika), Medikamente zur Behandlung von Fieber (Antipyretika) und cortisonartige Medikamente (Corticosteroide) gehören.
- Wenn eine schwerwiegende Reaktion auftritt, wird Ihr Arzt die intravenöse Infusion sofort abbrechen und eine entsprechende medizinische Behandlung einleiten.
- Bei schwerwiegenden Reaktionen und/oder wenn das Arzneimittel nicht mehr wirkt, wird Ihr Arzt einen Bluttest auf bestimmte Antikörper durchführen, die das Ergebnis der Behandlung beeinträchtigen könnten.
- Der Arzt oder das medizinische Fachpersonal kann entscheiden, die Behandlung mit VPRIV fortzusetzen, auch wenn eine infusionsbedingte Reaktion aufgetreten ist. Ihr Zustand wird sorgfältig überwacht.

Informieren Sie Ihren Arzt, wenn Sie in der Vergangenheit bei anderen EET für Morbus Gaucher bereits infusionsbedingte Reaktionen hatten.

Kinder

Nicht bei Kindern unter 4 Jahren anwenden, da keine Erfahrungen zur Anwendung dieses Arzneimittels in dieser Altersgruppe vorliegen.

Anwendung von VPRIV 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

Morbus Gaucher kann bei Frauen während der Schwangerschaft und für einige Wochen nach der Geburt aktiver werden. Frauen mit Morbus Gaucher, die schwanger sind oder schwanger werden möchten, sollten mit ihrem Arzt sprechen, bevor dieses Arzneimittel angewendet wird.

Stillzeit

Es ist nicht bekannt, ob VPRIV in die Muttermilch übergehen kann. Wenn Sie stillen oder stillen möchten, sollten Sie mit Ihrem Arzt sprechen, bevor dieses Arzneimittel angewendet wird. Ihr Arzt wird Ihnen dann helfen zu entscheiden, ob Sie abstillen oder VPRIV absetzen sollten. Dabei wird der Nutzen des Stillens für das Baby gegenüber dem Nutzen von VPRIV für die Mutter abgewogen.

Verkehrstüchtigkeit und Fähigkeit zum Bedienen von Maschinen

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

VPRIV enthält Natrium

Dieses Arzneimittel enthält 12,15 mg Natrium (Hauptbestandteil von Kochsalz/Speisesalz) pro Durchstechflasche. Dies entspricht 0,6 % der für einen Erwachsenen empfohlenen maximalen täglichen Natriumaufnahme mit der Nahrung.

3. Wie ist VPRIV anzuwenden?

Dieses Arzneimittel darf nur unter der Aufsicht eines Arztes angewendet werden, der mit der Behandlung von Morbus Gaucher vertraut ist. Es wird von einem Arzt oder medizinischem Fachpersonal in Form einer intravenösen Infusion gegeben.

Dosis

Die empfohlene Dosis beträgt 60 Einheiten/kg jede zweite Woche.

Wenn Sie zurzeit wegen Morbus Gaucher eine andere EET erhalten und Ihr Arzt Sie auf VPRIV umstellen möchte, können Sie VPRIV zunächst in der gleichen Dosierung und nach dem gleichen Schema wie die andere EET erhalten.

Anwendung bei Kindern und Jugendlichen

VPRIV kann bei Kindern und Jugendlichen (im Alter von 4 bis 17 Jahren) in der gleichen Dosis und mit der gleichen Häufigkeit wie bei Erwachsenen angewendet werden.

Anwendung bei älteren Patienten

VPRIV kann bei älteren Patienten (über 65 Jahre) mit der gleichen Dosis und Häufigkeit wie bei anderen erwachsenen Patienten angewendet werden.

Ansprechen auf die Behandlung

Ihr Arzt wird überwachen, wie Sie auf die Behandlung ansprechen, und Ihre Dosis möglicherweise im Laufe der Zeit (nach oben oder unten) verändern.

Wenn Sie die Infusionen in der Klinik gut vertragen, können Sie Ihre Infusionen möglicherweise auch bei sich zu Hause von Ihrem Arzt oder von einer medizinischen Fachkraft erhalten.

Anwendung

VPRIV ist in einer Durchstechflasche als verdichtetes Pulver erhältlich, das mit sterilem Wasser vermischt und anschließend vor der intravenösen Infusion in isotonischer Natriumchloridlösung zur Infusion weiter verdünnt wird.

Nach der Zubereitung gibt Ihnen Ihr Arzt oder eine medizinische Fachkraft das Arzneimittel in einem Zeitraum von 60 Minuten über einen Venentropf (intravenöse Infusion).

Wenn Sie weitere Fragen zur Anwendung des Arzneimittels haben, fragen Sie Ihren Arzt.

4. Welche Nebenwirkungen sind möglich?

Wie alle Arzneimittel kann auch dieses Arzneimittel Nebenwirkungen haben, die aber nicht bei jedem auftreten müssen.

Häufig (kann bis zu 1 von 10 Behandelten betreffen) kam es bei Patienten zu einer schweren allergischen Reaktion mit Atemnot, Beschwerden im Brustkorb (Engegefühl), Übelkeit (Nausea) und Schwellung des Gesichts, der Lippen, Zunge oder des Rachens (anaphylaktische/anaphylaktoide Reaktion). Häufig ist auch eine allergische Hautreaktion, z. B. Nesselsucht, starker Ausschlag oder Juckreiz. Bitte informieren Sie in solchen Fällen unverzüglich Ihren Arzt.

Die meisten Nebenwirkungen, einschließlich der allergischen Reaktionen, traten während der Infusion oder kurz danach auf. Solche Nebenwirkungen werden als infusionsbedingte Reaktionen bezeichnet. Andere infusionsbedingte Reaktionen, die sehr häufig (können mehr als 1 von 10 Behandelten betreffen) auftraten, waren Kopfschmerz, Schwindel, Fieber/erhöhte Körpertemperatur, Rückenschmerzen, Gelenkschmerzen und Müdigkeit sowie erhöhter Blutdruck (häufig gemeldet), verschwommenes Sehen und Erbrechen (gelegentlich gemeldet). Falls solche Nebenwirkungen bei Ihnen auftreten, informieren Sie bitte unverzüglich Ihren Arzt.

Weitere Nebenwirkungen sind:

Sehr häufige Nebenwirkungen (können mehr als 1 von 10 Behandelten betreffen) sind:

- Knochenschmerzen
- Schwäche/ Kraftverlust
- Magenschmerzen

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

- durch eine Verlängerung der Zeit, bis eine Wunde aufhört zu bluten, kann es zu einer Neigung zu leichten/spontanen Blutungen/leichten Blutergüssen kommen
- Hautrötung
- Schneller Herzschlag
- Entwicklung von Antikörpern gegen VPRIV (siehe Abschnitt 2)
- Verminderter Blutdruck

Meldung von Nebenwirkungen

Wenn Sie Nebenwirkungen bemerken, wenden Sie sich an Ihren Arzt oder Apotheker. Dies gilt auch für Nebenwirkungen, die nicht in dieser Packungsbeilage angegeben sind.

Sie können Nebenwirkungen auch direkt über das nationale Meldesystem anzeigen. Indem Sie Nebenwirkungen melden, können Sie dazu beitragen, dass mehr Informationen über die Sicherheit dieses Arzneimittels zur Verfügung gestellt werden.

Bundesinstitut für Arzneimittel und Medizinprodukte

Abt. Pharmakovigilanz

Kurt-Georg-Kiesinger-Allee 3

D-53175 Bonn

Website: <http://www.bfarm.de>

5. Wie ist VPRIV aufzubewahren?

Bewahren Sie dieses Arzneimittel für Kinder unzugänglich auf.

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

Im Kühlschrank lagern (2 °C – 8 °C).

Nicht einfrieren.

Die Durchstechflasche im Umkarton aufbewahren, um den Inhalt vor Licht zu schützen.

Rekonstituierte und verdünnte Infusionslösung:

Sofort verwenden. Nicht länger als 24 Stunden bei 2 °C bis 8 °C aufbewahren.

Sie dürfen die Lösung nicht verwenden, wenn sie verfärbt ist oder Fremdpartikel enthält.

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 VPRIV enthält

- Der Wirkstoff ist: Velaglucerase alfa.

Jede Durchstechflasche enthält 400 Einheiten Velaglucerase alfa.

Nach der Rekonstitution enthält 1 ml Lösung 100 Einheiten Velaglucerase alfa.

- Die sonstigen Bestandteile sind: Sucrose, Natriumcitrat (Ph.Eur.), Citronensäure-Monohydrat und Polysorbat 20 (siehe Abschnitt 2 „VPRIV enthält Natrium“).

Wie VPRIV aussieht und Inhalt der Packung

20ml-Durchstechflasche aus Glas, die ein weißes bis cremefarbiges Pulver zur Herstellung einer Infusionslösung enthält.

Packungen mit 1, 5 oder 25 Durchstechflaschen.

Es werden möglicherweise nicht alle Packungsgrößen in den Verkehr gebracht.

Pharmazeutischer Unternehmer und Hersteller

Takeda Pharmaceuticals International AG Ireland Branch

Block 3 Miesian Plaza

50 – 58 Baggot Street Lower

Dublin 2

Irland

Tel: + 800 66838470

E-mail: medinfoEMEA@takeda.com

Diese Packungsbeilage wurde zuletzt überarbeitet im Oktober 2021.

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:

VPRIV ist ein Pulver zur Herstellung einer Infusionslösung. Es muss rekonstituiert und verdünnt werden und ist nur zur intravenösen Infusion bestimmt. VPRIV ist zum einmaligen Gebrauch bestimmt und wird durch einen 0,2 oder 0,22 µm-Filter angewendet. Nicht verwendete Lösung ist zu entsorgen. VPRIV darf nicht zusammen mit anderen Arzneimitteln in der gleichen Infusion gegeben werden, da die Kompatibilität

in einer Lösung mit anderen Arzneimitteln nicht geprüft worden ist. Das gesamte Infusionsvolumen ist innerhalb eines Zeitraums von 60 Minuten zu geben.

Verwenden Sie die aseptische Technik.

Bereiten Sie VPRIV wie folgt zu:

1. Ermitteln Sie die Anzahl der zu rekonstituierenden Durchstechflaschen anhand des Körpergewichts des Patienten und der verordneten Dosis.
2. Nehmen Sie die erforderliche Anzahl an Durchstechflaschen aus dem Kühlschrank. Rekonstituieren Sie jede Durchstechflasche mit sterilem Wasser für Injektionszwecke:

Größe der Durchstechflasche	Wasser für Injektionszwecke
400 Einheiten	4,3 ml

1. Mischen Sie bei der Rekonstitution den Inhalt der Durchstechflaschen vorsichtig. Schütteln Sie nicht.
2. Prüfen Sie vor der Verdünnung die Lösung in den Durchstechflaschen optisch, sie sollte klar bis leicht opaleszent und farblos sein. Verwenden Sie die Lösung nicht, wenn sie verfärbt ist oder Fremdpartikel enthält.

3. Entnehmen Sie das berechnete Volumen des Arzneimittels aus der entsprechenden Anzahl der Durchstechflaschen. Ein Teil der Lösung wird in der Durchstechflasche übrig bleiben:

Größe der Durchstechflasche	Extrahierbares Volumen
400 Einheiten	4,0 ml

1. Verdünnen Sie das benötigte Gesamtvolumen in 100 ml einer 9 mg/ml (0,9%) Natriumchlorid-Infusionslösung. Vorsichtig vermischen. Nicht schütteln. Führen Sie die Infusion innerhalb von 24 Stunden nach der Rekonstitution durch.

Aus mikrobiologischer Sicht muss das Arzneimittel sofort verwendet werden. Falls Sie dieses nicht sofort verwenden, ist der Anwender für die Dauer und Bedingungen der Aufbewahrung nach Zubereitung bis zur Anwendung verantwortlich. Sie dürfen dabei 24 Stunden bei 2 °C bis 8 °C nicht überschreiten.

Entsorgen Sie das Arzneimittel nicht im Abwasser oder Haushaltsabfall. Beseitigen Sie nicht verwendetes Arzneimittel oder Abfallmaterial entsprechend den nationalen Anforderungen.

Rückverfolgbarkeit

Um die Rückverfolgbarkeit biologischer Arzneimittel zu verbessern, dokumentieren Sie die Bezeichnung des Arzneimittels und die Chargenbezeichnung des angewendeten Arzneimittels eindeutig.