

Bipacksedel: Information till användaren

▼ Detta läkemedel är föremål för utökad övervakning. Detta kommer att göra det möjligt att snabbt identifiera ny säkerhetsinformation. Du kan hjälpa till genom att rapportera de biverkningar du eventuellt får. Information om hur du rapporterar biverkningar finns i slutet av avsnitt Biverkningar.

Vimizim

1 mg/ml koncentrat till infusionsvätska, lösning
elosulfase alfa

Läs noga igenom denna bipacksedel innan du börjar använda detta läkemedel. Den innehåller information som är viktig för dig.

- Spara denna information. Du kan behöva läsa den igen.
- Om du har ytterligare frågor, vänd dig till läkare.
- Om du får biverkningar, tala med läkare. Detta gäller även eventuella biverkningar som inte nämns i denna information. Se avsnitt 4.

I denna bipacksedel finner du information om:

1. Vad Vimizim är och vad det används för
2. Vad du behöver veta innan du använder Vimizim
3. Hur du använder Vimizim
4. Eventuella biverkningar

5. Hur Vimizim ska förvaras

6. Förpackningens innehåll och övriga upplysningar

1. Vad Vimizim är och vad det används för

Vimizim innehåller ett enzym, elosulfase alfa, som tillhör en grupp läkemedel som kallas enzymsubstitutionsbehandlingar. Det används för behandling av vuxna och barn med mukopolysackaridos typ IVA (sjukdomen MPS IVA, även kallad Morquio A syndrom).

Personer med sjukdomen MPS IVA saknar helt eller har inte tillräckligt med N-acetylgalaktosamin-6-sulfatas, ett enzym som bryter ner vissa ämnen i kroppen som till exempel keratansulfat som finns i många vävnader i kroppen, inklusive brosk och ben. Som ett resultat av det, bryts inte dessa specifika ämnen ner och bearbetas av kroppen som de borde. De ansamlas i vävnaderna, vilket stör deras normala funktion och orsakar symtomen på MPS IVA, till exempel svårighet att gå, svårighet att andas, kortväxthet och hörselnedsättning.

Hur Vimizim fungerar

Detta läkemedel ersätter det naturliga enzymet N-acetylgalaktosamin-6-sulfatas som saknas hos MPS IVA-patienter. Behandlingen har visat sig förbättra gångförmåga och minska halterna av keratansulfat i kroppen. Detta läkemedel kan förbättra symtomen vid MPS IVA.

2. Vad du behöver veta innan du använder Vimizim

Använd inte Vimizim

- Om du har haft livshotande allergiska reaktioner mot elosulfase alfa eller något annat innehållsämne i detta läkemedel (listas i avsnitt 6).

Varningar och försiktighet

- Om du behandlas med Vimizim, kan du få infusionsreaktioner. En infusionsreaktion är en biverkning, inklusive allergisk reaktion, som inträffar under infusionen eller inom ett dygn efter infusionen (se avsnitt 4). Om du får en sådan reaktion, **ska du omedelbart kontakta din läkare.**
- Om du har en allergisk reaktion under infusionen kan din läkare sakta ner eller avbryta infusionen. Din läkare kan också ge dig ytterligare mediciner för att behandla eventuella allergiska reaktioner (t.ex. antihistaminer och/eller kortikosteroider (Kortison)).
- Om du får ont i ryggen, domningar i armar eller ben, eller förlorad kontroll över urinering eller avföring, **ska du omedelbart kontakta din läkare.** Dessa problem kan vara en del av sjukdomen och kan bero på tryck på ryggmärgen.

Andra läkemedel och Vimizim

Tala om för läkare om du tar, nyligen har tagit eller kan tänkas ta andra läkemedel.

Graviditet, amning och fertilitet

Du ska inte ta Vimizim under graviditet om det inte är absolut nödvändigt. Det är inte känt om Vimizim utsöndras i bröstmjolk. Diskutera med din läkare om fördelarna med att ta Vimizim är större än den möjliga risken för ditt nyfödda barn under amning.

Det är inte känt vilka effekter Vimizim har på människans fertilitet. Ingen effekt på fertiliteten observerades hos djur.

Körförmåga och användning av maskiner

Yrsel har rapporterats hos vissa patienter under Vimiziminfusionen. Tala om för din läkare om du känner dig yr efter infusionen, särskilt om du ska framföra fordon eller använda maskiner där yrsel kan vara farligt.

Vimizim innehåller natrium och sorbitol (E420)

Detta läkemedel innehåller 8 mg natrium (huvudingrediens i bordssalt) per 5 ml injektionsflaska. Det motsvarar 0,4 % av det rekommenderade dagliga kostintaget av natrium för en vuxen.

Detta läkemedel innehåller 100 mg sorbitol per 5 ml injektionsflaska, vilket motsvarar 40 mg/kg. Sorbitol är en fruktoskälla. Om du (eller ditt barn) har ärftlig fruktosintolerans (HFI), en sällsynt genetisk sjukdom, får du (eller ditt barn) inte ta detta läkemedel om du inte har diskuterat det med läkare.

Patienter med HFI kan inte bryta ned fruktofen och det kan orsaka allvarliga biverkningar. Innan du tar detta läkemedel måste du tala om för läkare om du (eller ditt barn) har HFI eller om ditt barn inte längre äter godis och sötsaker eller dricker söta drycker för att det mår illa, kräks eller upplever otrevliga effekter som svullen mage, magkramper eller diarré.

3. Hur du använder Vimizim

Din läkare eller sjuksköterska kommer att ge Vimizim till dig genom infusion i en ven.

Läkemedlet måste spädas innan det ges. Din läkare eller sjuksköterska kommer att ge dig några läkemedel före behandlingen för att minska allergiska reaktioner och du kan också få läkemedel för att behandla eventuell feber.

Dos

Dosen är baserad på din kroppsvikt. Den rekommenderade doseringen för vuxna och barn är 2 mg/kg kroppsvikt som ges en gång per vecka som dropp (intravenös infusion) och det är samma för vuxna och barn. Varje infusion tar cirka 4 timmar. Behandlingen med Vimizim kan påbörjas vid så tidig ålder som möjligt, och är avsedd för långtidsbehandling.

Om du har ytterligare frågor om detta läkemedel, kontakta läkare eller sjuksköterska.

4. Eventuella biverkningar

Liksom alla läkemedel kan detta läkemedel orsaka biverkningar, men alla användare behöver inte få dem.

Biverkningar rapporterades huvudsakligen i samband med att patienterna fick läkemedlet eller strax efteråt ("infusionsreaktioner"). De allvarligaste biverkningarna var allvarliga allergiska reaktioner (som är mindre vanliga – kan drabba upp till 1 av 100 personer) och milda och måttliga kräkningar (som är mycket vanliga – kan drabba fler än 1 av 10 personer). Symtom på allergisk reaktion omfattar utslag, klåda eller nässelutslag på huden (som är vanliga – kan drabba upp till 1 av 10 personer). **Om du får svårt att svälja, allvarlig andnöd eller väsande andning, svullnad av ansikte eller läppar, yrsel eller svag puls kan detta vara symtom på en allvarlig allergisk reaktion och du ska genast tala om**

det för din läkare. Baserat på hur allvarlig biverkningen är kan din läkare sakta ned eller tillfälligt avbryta infusionen och/eller ge dig ytterligare läkemedel för att minska effekterna av allvarlig allergisk reaktion (t.ex. antihistaminer och/eller kortikosteroider) eller för att minska feber (febernedsättande).

Mycket vanliga biverkningar omfattar symtom på infusionsreaktioner såsom huvudvärk, illamående, feber, frossa och ont i magen. Andra mycket vanliga biverkningar är diarré, smärta i mun och svalg, yrsel och svårigheter att andas.

Vanliga biverkningar som observerades var muskelsmärta.

Rapportering av biverkningar

Om du får biverkningar, tala med läkare, apotekspersonal eller sjuksköterska. Detta gäller även eventuella biverkningar som inte nämns i denna information. Du kan också rapportera biverkningar direkt till Läkemedelsverket, www.lakemedelsverket.se. Genom att rapportera biverkningar kan du bidra till att öka informationen om läkemedels säkerhet. Postadress

Läkemedelsverket

Box 26

751 03 Uppsala

5. Hur Vimizim ska förvaras

Förvara detta läkemedel utom syn- och räckhåll för barn.

Används före utgångsdatum som anges på kartongen och på injektionsflaskan efter Utg.dat. Utgångsdatumet är den sista dagen i angiven månad.

Öppnade injektionsflaskor:
Förvaras i kylskåp (2°C–8°C).
Får ej frysas.

Förvaras i originalförpackningen. Ljuskänsligt.

Använd inte Vimizim om lösningen är missfärgad eller innehåller synliga partiklar.

Efter spädning:

Den utspädda lösningen ska användas omedelbart. Om den inte används omedelbart är förvaringstid och förvaringsbetingelser användarens ansvar och bör normalt inte vara längre än 24 timmar vid 2 °C–8 °C följt av upp till 24 timmar vid 23 °C–27 °C under infusionen.

Läkemedel ska inte kastas i avloppet eller bland hushållsavfall. Fråga apotekspersonalen hur man kastar läkemedel som inte längre används. Dessa åtgärder är till för att skydda miljön.

6. Förpackningens innehåll och övriga upplysningar

Innehållsdeklaration

- Den aktiva substansen är elosulfase alfa. Varje ml koncentrat innehåller 1 mg elosulfase alfa. Varje injektionsflaska på 5 ml innehåller 5 mg elosulfase alfa.
- Övriga innehållsämnen är: natriumacetattrihydrat, mononatriumfosfatmonohydrat, argininhydroklorid, sorbitol, polysorbat 20 och vatten för injektionsvätskor (se avsnitt 2 under "Vimizim innehåller natrium och sorbitol (E420)").

Vimizims utseende och förpackningsstorlekar

Vimizim tillhandahålls som koncentrat till infusionsvätska, lösning (sterilt koncentrat). Det klara till svagt opalescenta och färglösa till blekgula koncentratet ska vara fritt från synliga partiklar.

Förpackningsstorlekar: 1 injektionsflaska på 5 ml.

Innehavare av godkännande för försäljning

BioMarin International Limited
Shanbally, Ringaskiddy
County Cork, P43 R298
Irland

Tillverkare

BioMarin International Limited
Shanbally, Ringaskiddy
County Cork, P43 R298
Irland

Denna bipacksedel ändrades senast 02/2019

Ytterligare information om detta läkemedel finns på Europeiska läkemedelsmyndighetens webbplats <http://www.ema.europa.eu/>. Där finns också länkar till andra webbplatser rörande sällsynta sjukdomar och behandlingar.

Följande uppgifter är endast avsedda för hälso- och sjukvårdspersonal:

Vimizim ska inte blandas med andra läkemedel i samma infusion, förutom de som nämns nedan.

Varje injektionsflaska med Vimizim är endast avsedd för engångsbruk. Vimizim måste spädas med natriumklorid 9 mg/ml (0,9 %) med aseptisk teknik. Den utspädda Vimizim-lösningen administreras till patienter med hjälp av ett infusionsset. Ett infusionsset utrustat med ett in-line-filter på 0,2 µm kan användas.

Ej använt läkemedel och avfall ska kasseras enligt gällande anvisningar.

Beredning av Vimizim infusion (använd aseptisk teknik)

1. Det antal injektionsflaskor som ska spädas baserat på den enskilda patientens vikt ska bestämmas och tas ut ur kylen i god tid så att de kan nå 23°C-27°C. Injektionsflaskorna får ej hettas upp eller värmas i mikrovågsugn. Den rekommenderade doseringen är 2 mg/kg kroppsvikt administrerat en gång per vecka genom dropp i en ven (genom intravenös infusion). Varje infusion tar cirka 4 timmar.

- Patientens vikt (kg) multiplicerat med 2 (mg/kg) = patientdos (mg)
- Patientdos (mg) dividerat med 1 (mg/ml koncentrat av Vimizim) = totalt antal ml Vimizim
- Total mängd (ml) Vimizim dividerat med 5 ml per injektionsflaska = totalt antal injektionsflaskor

2. Det beräknade totala antalet injektionsflaskor avrundas uppåt till nästa hela injektionsflaska.

3. En infusionspåse natriumklorid 9 mg/ml (0,9 %) infusionsvätska är lämplig för intravenös administrering. Den totala infusionsvolymen bestäms av patientens kroppsvikt.

- Patienter som väger mindre än 25 kg ges en total volym på 100 ml.
- Patienter som väger 25 kg eller mer ges en total volym på 250 ml.

4. Före utspädning, ska varje injektionsflaska inspekteras med avseende på partiklar och missfärgning. Det klara till lätt opalescenta och färglösa till blekgula koncentrationet ska vara fritt från synliga partiklar. Skaka inte injektionsflaskorna.

5. En viss volym av infusionsvätskan, bestående av natriumklorid 9 mg/ml (0,9 %), ska dras från infusionspåsen på 100 ml eller 250 ml och slängas, motsvarande den volym Vimizim-koncentrat som ska tillsättas.

6. Den beräknade volymen Vimizim, från framräknat antal injektionsflaskor, dras upp långsamt och försiktigt och utan att skaka dem i onödan.

7. Vimizim ska långsamt läggas till infusionsvätskan med natriumklorid 9 mg/ml (0,9 %).

Utspädd med 100 ml infusionsvätska bestående av natriumklorid 9 mg/ml (0,9 %) kommer den initiala hastigheten att vara 3 ml/timme. Infusionshastigheten ökas var 15:e minut på följande sätt: öka först hastigheten till 6 ml/timme, öka sedan hastigheten gradvis med 6 ml/timme var 15:e minut tills en maximal hastighet av 36 ml/timme nås.

Utspädd med 250 ml infusionsvätska bestående av natriumklorid 9 mg/ml (0,9 %) kommer den initiala hastigheten att vara 6 ml/timme. Infusionshastigheten ökas var 15:e minut på följande sätt: öka först hastigheten till 12 ml/timme, öka sedan hastigheten gradvis med 12 ml/timme var 15:e minut tills en maximal hastighet av 72 ml/timme uppnås.

Patientens vikt (kg)	Total infusionsvolym (ml)	Steg 1 Initial infusionshastighet 0-15 minuter (ml/timme)	Steg 2 15-30 minuter (ml/timme)	Steg 3 30-45 minuter (ml/timme)	Steg 4 45-60 minuter (ml/timme)	Steg 5 60-75 minuter (ml/timme)	Steg 6 75-90 minuter (ml/timme)	Steg 7 90+ minuter (ml/timme)
< 25	100	3	6	12	18	24	30	36
≥ 25	250	6	12	24	36	48	60	72

* Infusionshastigheten kan ökas allt eftersom infusionen tolereras av patienten.

8. Den utspädda lösningen ska blandas försiktigt före infusion.

9. Den utspädda lösningen ska inspekteras visuellt före användning med avseende på partiklar. Använd inte lösningen om den är missfärgad eller om det finns partiklar i lösningen.

10. Den utspädda lösningen ska användas omedelbart. Om den inte används omedelbart är förvaringstid och förvaringsförhållanden användarens ansvar. Den bör normalt inte vara längre än 24 timmar vid 2°C-8°C följt av upp till 24 timmar vid 23°C-27°C under administrering.