

Bijsluiter: informatie voor de patiënt

Nexviadyme 100 mg poeder voor concentraat voor oplossing voor infusie avalglucosidase alfa

▼ Dit geneesmiddel is onderworpen aan aanvullende monitoring. Daardoor kan snel nieuwe veiligheidsinformatie worden vastgesteld. U kunt hieraan bijdragen door melding te maken van alle bijwerkingen die u eventueel zou ervaren. Aan het einde van rubriek 4 leest u hoe u dat kunt doen.

Lees goed de hele bijsluiter voordat u dit geneesmiddel gaat gebruiken want er staat belangrijke informatie in voor u.

- Bewaar deze bijsluiter. Misschien heeft u hem later weer nodig.
- Heeft u nog vragen? Neem dan contact op met uw arts, apotheker of verpleegkundige.
- Krijgt u last van een van de bijwerkingen die in rubriek 4 staan? Of krijgt u een bijwerking die niet in deze bijsluiter staat? Neem dan contact op met uw arts, apotheker of verpleegkundige.

Inhoud van deze bijsluiter

1. Wat is Nexviadyme en waarvoor wordt dit middel gebruikt?
2. Wanneer mag u dit middel niet gebruiken of moet u er extra voorzichtig mee zijn?
3. Hoe gebruikt u dit middel?
4. Mogelijke bijwerkingen
5. Hoe bewaart u dit middel?
6. Inhoud van de verpakking en overige informatie

1. Wat is Nexviadyme en waarvoor wordt dit middel gebruikt?

Wat is Nexviadyme?

Nexviadyme bevat een enzym genaamd avalglucosidase alfa – dit is een kopie van het natuurlijke enzym met de naam zure alfaglucosidase (GAA) dat ontbreekt bij mensen met de ziekte van Pompe.

Waarvoor wordt Nexviadyme gebruikt?

Nexviadyme wordt gebruikt voor de behandeling van mensen van alle leeftijden met de ziekte van Pompe.

Mensen met de ziekte van Pompe hebben een lage concentratie van het enzym met de naam zure alfaglucosidase (GAA). Dit enzym helpt het lichaam de hoeveelheid glycogeen (een soort koolhydraat) onder controle te houden. Glycogeen geeft het lichaam energie, maar bij de ziekte van Pompe stapelen de glycogeenniveaus op in verschillende spieren en beschadigen deze. Het geneesmiddel vervangt het missende enzym zodat het lichaam de opstapeling van glycogeen kan verminderen.

2. Wanneer mag u dit middel niet gebruiken of moet u er extra voorzichtig mee zijn?

Wanneer mag u dit middel niet gebruiken?

Als u levensbedreigende allergische reacties (overgevoelighedsreacties) heeft gehad op avalglucosidase alfa of een van de andere stoffen in dit geneesmiddel (vermeld in rubriek 6) en als deze reacties opnieuw optraden na het stoppen en opnieuw opstarten van het geneesmiddel.

Wanneer moet u extra voorzichtig zijn met dit middel?

Neem contact op met uw arts, apotheker of verpleegkundige voordat u Nexviadyme gebruikt.

Neem direct contact op met uw arts als behandeling met Nexviadyme leidt tot:

- Allergische reacties waaronder anafylaxie (een ernstige allergische reactie) – zie hieronder in de rubriek “Mogelijke bijwerkingen” voor de symptomen
- Infusiegerelateerde reactie terwijl u het middel krijgt of een aantal uren daarna – zie hieronder in de rubriek “Mogelijke bijwerkingen” voor de symptomen

Vertel het uw arts ook als u zwelling ervaart van uw benen of uitgebreide zwelling van uw lichaam. Uw arts zal beslissen of uw infusie met Nexviadyme moet worden gestopt en de arts zal de juiste medische behandeling starten. Uw arts beslist ook of u kunt doorgaan met het gebruik van avalglucosidase alfa.

Gebruikt u nog andere geneesmiddelen?

Gebruikt u naast Nexviadyme nog andere geneesmiddelen, heeft u dat kort geleden gedaan of bestaat de mogelijkheid dat u binnenkort andere geneesmiddelen gaat gebruiken? Vertel dat dan uw arts of apotheker.

Zwangerschap, borstvoeding en vruchtbaarheid

Bent u zwanger, denkt u zwanger te zijn, wilt u zwanger worden of geeft u borstvoeding? Neem dan contact op met uw arts of apotheker voordat u dit geneesmiddel gebruikt. Er is geen informatie over het gebruik van Nexviadyme bij zwangere vrouwen. U mag Nexviadyme niet gebruiken tijdens de zwangerschap, tenzij uw arts het specifiek aanbeveelt. U en uw arts moeten beslissen of u Nexviadyme kunt gebruiken als u borstvoeding geeft.

Rijvaardigheid en het gebruik van machines

Nexviadyme kan een gering effect hebben op de rijvaardigheid en op het vermogen om machines te bedienen. Omdat duizeligheid, lage bloeddruk en slaperigheid kunnen optreden als infusiegerelateerde reacties, kan dit de rijvaardigheid en het vermogen om machines te bedienen op de dag van de infusie beïnvloeden.

3. Hoe gebruikt u dit middel?

Nexviadyme wordt aan u gegeven onder toezicht van een arts die ervaring heeft met de behandeling van de ziekte van Pompe.

Mogelijk krijgt u andere geneesmiddelen voordat u Nexviadyme ontvangt om sommige van de bijwerkingen te verminderen. Zulke geneesmiddelen zijn onder andere een antihistamine, een steroïde en een koortswerend middel (zoals paracetamol).

De dosis Nexviadyme, is gebaseerd op uw gewicht en u krijgt deze eenmaal per twee weken.

- De aanbevolen dosering van Nexviadyme is 20 mg/kg lichaamsgewicht.

Thuisinfusie

Uw arts kan overwegen om de infusie met Nexviadyme thuis te laten plaatsvinden als dit veilig is en het voor u gemakkelijker maakt. Als u bijwerkingen krijgt tijdens een infusie met Nexviadyme, kan uw thuisverpleegkundige stoppen met de infusie en de juiste medische behandeling starten.

Instructies voor correct gebruik

Nexviadyme wordt toegediend via een druppelinfusie in een ader (intraveneuze infusie). Het wordt geleverd aan de zorgverlener als een poeder om te mengen met steriel water en verder te verdunnen met glucose voordat het als infuus wordt toegediend.

Heeft u te veel van dit middel gebruikt?

Overmatige infusiesnelheid van Nexviadyme kan leiden tot opvliegers.

Bent u vergeten dit middel te gebruiken?

Als u een infusie heeft gemist, neem dan contact op met uw arts. Heeft u nog andere vragen over het gebruik van dit geneesmiddel? Neem dan contact op met uw arts, apotheker of verpleegkundige.

Als u stopt met het gebruik van dit middel

Neem contact op met uw arts als u wilt stoppen met de behandeling met Nexviadyme. De symptomen van uw ziekte kunnen erger worden als u stopt met de behandeling.

4. Mogelijke bijwerkingen

Bijwerkingen traden voornamelijk op terwijl patiënten het infuus met Nexviadyme toegediend kregen of kort daarna. Vertel het uw arts onmiddellijk als u een infusiegerelateerde reactie of een allergische reactie krijgt. Uw arts zal u mogelijk voorafgaand aan de infusie geneesmiddelen geven om deze reacties te voorkomen.

Infusiegerelateerde reacties

De meeste infusiegerelateerde reacties waren licht of matig. Symptomen van infusiegerelateerde reacties zijn onder andere ongemak op de borst, verhoogde bloeddruk, verhoogde hartslag, koude rillingen, hoest, diarree, vermoeidheid, hoofdpijn, griepachtige ziekte, misselijkheid, braken, rood oog, pijn in de armen en benen, roodheid van de huid, jeukende huid, uitslag en netelroos.

Allergische reacties

Allergische reacties kunnen symptomen omvatten zoals ademhalingsmoeilijkheden, druk op de borst, blozen, hoesten, duizeligheid, misselijkheid, roodheid op de handpalmen en voeten, jeukende handpalmen en voeten gezwollen onderlip en tong, laag zuurstofgehalte in het bloed en uitslag.

Zeer vaak (komt voor bij meer dan 1 op de 10 mensen)

- Overgevoeligheid
- Hoofdpijn
- Misselijkheid
- Jeukende huid
- Huiduitslag

Vaak (komt voor bij minder dan 1 op de 10 patiënten)

- Anafylaxie (ernstige allergische reactie)
- Duizeligheid
- Slaperigheid
- Tremor (schudden)
- Brandend gevoel
- Rode ogen
- Jeukende ogen
- Opgezwollen oogleden
- Snelle hartslag
- Blozen
- Verhoogde bloeddruk
- Lage bloeddruk
- Blauw worden van huid en lippen
- Opvliegers
- Bleke huid
- Hoest
- Ademhalingsmoeilijkheden
- Geïrriteerde keel
- Pijn in mond en keel

- Diarree
- Braken
- Lipzwellen
- Gezwollen tong
- Buikpijn in maagstreek
- Pijn in bovenbuik
- Verstopping
- Galbulten
- Roodheid van de handen
- Roodheid van de huid
- Rode huiduitslag
- Overmatig zweten
- Jeukende huiduitslag
- Huidplaque
- Spierspasmen
- Spierpijn
- Pijn in arm of been
- Pijn in zij
- Vermoeidheid
- Koude rillingen
- Koorts
- Ongemak op de borst
- Pijn
- Griepachtige ziekte
- Pijn op de infusieplaats
- Laag zuurstofgehalte in bloed
- Zwakte
- Opgezwollen gezicht
- Koud of warm gevoel

Soms (komt voor bij minder dan 1 op de 100 patiënten)

- Ontsteking van de ogen
- Doof gevoel of tintelingen
- Waterige ogen Extra hartslagen
- Snelle ademhaling
- Zwellen van de keel
- Ongevoeligheid in mond, tong of lip
- Tintelend gevoel in mond, tong of lip
- Moeite met slikken
- Zwellen van de huid
- Huidverkleuring
- Aangezichtspijn
- Verhoogde lichaamstemperatuur
- Lekkage in het weefsel op de infusieplaats
- Gewrichtspijn op infusieplaats
- Uitslag op de infusieplaats
- Reactie op de infusieplaats
- Jeuk op infusieplaats
- Gelokaliseerd oedeem
- Zwellen in de armen en benen
- Abnormaal ademgeruis (piepende ademhaling)
- Positieve bloedtest voor ontsteking
- Verminderd gevoel van aanraking, pijn en temperatuur
- Oraal ongemak (met inbegrip van gevoel van brandende lip)

De gemelde bijwerkingen bij kinderen en jongeren waren vergelijkbaar met de bijwerkingen bij volwassenen.

Het melden van bijwerkingen

Krijgt u last van bijwerkingen, neem dan contact op met uw arts, apotheker of verpleegkundige. Dit geldt ook voor mogelijke bijwerkingen die niet in deze bijsluiter staan. U kunt bijwerkingen ook rechtstreeks melden via **het nationale meldsysteem zoals vermeld in [aanhangsel V](#)**. Door bijwerkingen te melden, kunt u ons helpen meer informatie te verkrijgen over de veiligheid van dit geneesmiddel.

5. Hoe bewaart u dit middel?

Buiten het zicht en bereik van kinderen houden.

Gebruik dit geneesmiddel niet meer na de uiterste houdbaarheidsdatum. Die vindt u op het etiket na EXP. De laatste dag van die maand is de uiterste houdbaarheidsdatum.

Ongeopende flacons:

Bewaren in de koelkast (2°C – 8°C).

Gereconstitueerde oplossing:

Na reconstitutie wordt onmiddellijk gebruik voor verdunning aanbevolen. De gereconstitueerde oplossing kan maximaal 24 uur gekoeld worden bewaard bij 2°C tot 8°C.

Verdunde oplossing:

Na verdunning wordt onmiddellijk gebruik aanbevolen. De verdunde oplossing kan 24 uur worden bewaard bij 2°C tot 8°C, gevolgd door 9 uur bij kamertemperatuur (tot 25°C).

Spoel geneesmiddelen niet door de gootsteen of de wc en gooi ze niet in de vuilnisbak. Vraag uw apotheker wat u met geneesmiddelen moet doen die u niet meer gebruikt. Als u geneesmiddelen op de juiste manier afvoert worden ze op een verantwoorde manier vernietigd en komen ze niet in het milieu terecht.

6. Inhoud van de verpakking en overige informatie

Welke stoffen zitten er in dit middel?

De werkzame stof in dit middel is avalglucosidase alfa. Eén flacon bevat 100 mg avalglucosidase alfa. Na reconstitutie bevat de oplossing 10 mg avalglucosidase alfa per ml en na verdunning varieert de concentratie van 0,5 mg/ml tot 4 mg/ml.

De andere stoffen in dit middel zijn

- Histidine
- Histidinehydrochloride-monohydraat
- Glycine
- Mannitol
- Polysorbaat 80

Hoe ziet Nexviadyme eruit en hoeveel zit er in een verpakking?

Avalglucosidase alfa is een poeder voor concentraat voor oplossing voor infusie in een flacon (100 mg/flacon). Elke verpakking bevat 1, 5, 10 of 25 flacons. Niet alle genoemde verpakkingsgrootten worden in de handel gebracht.

Het poeder is wit tot lichtgeel. Na reconstitutie is het een heldere, kleurloze tot lichtgele oplossing. De gereconstitueerde oplossing moet verder worden verdund.

Houder van de vergunning voor het in de handel brengen

Sanofi B.V.
Paasheuvelweg 25
1105 BP Amsterdam
Nederland

Fabrikant

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

Neem voor alle informatie over dit geneesmiddel contact op met de lokale vertegenwoordiger van de houder van de vergunning voor het in de handel brengen:

België/Belgique/Belgien

Sanofi Belgium

Tél/Tel: + 32 2 710 54 00

България

Swixx Biopharma EOOD

Тел.: +359 (0)2 4942 480

Česká republika

Sanofi s.r.o.

Tel: +420 233086 111

Danmark

Sanofi A/S

Tlf: +45 45 16 70 00

Deutschland

Sanofi-Aventis Deutschland GmbH

Tel.: 0800 04 36 996

Tel. aus dem Ausland: +49 69 305 70 13

Eesti

Swixx Biopharma OÜ

Tel: +372 640 10 30

Ελλάδα

Sanofi-Aventis Μονοπρόσωπη ΑΕΒΕ

Τηλ: +30 210 900 1600

España

sanofi-aventis, S.A.

Tel: +34 93 485 94 00

France

Sanofi Winthrop Industrie

Tél: 0 800 222 555

Appel depuis l'étranger: +33 1 57 63 23 23

Hrvatska

Swixx Biopharma d.o.o.

Tel: +385 1 2078 500

Ireland

Sanofi-aventis Ireland Ltd. T/A SANOFI

Tel: +353 (0) 1 403 56 00

Ísland

Vistor hf.

Sími: +354 535 7000

Italia

Sanofi S.r.l.

Tel: 800536389

Lietuva

Swixx Biopharma UAB

Tel: +370 5 236 91 40

Luxembourg/Luxemburg

Sanofi Belgium

Tél/Tel: + 32 2 710 54 00 (Belgique/Belgien)

Magyarország

SANOFI-AVENTIS Zrt.

Tel: +36 1 505 0050

Malta

Sanofi S.r.l.

Tel: +39 02 39394275

Nederland

Sanofi B.V.

Tel: +31 20 245 4000

Norge

sanofi-aventis Norge AS

Tlf: + 47 67 10 71 00

Österreich

sanofi-aventis GmbH

Tel: + 43 1 80 185 – 0

Polska

Sanofi Sp. z o.o.

Tel.: +48 22 280 00 00

Portugal

Sanofi – Produtos Farmacêuticos, Lda.

Tel: +351 21 35 89 400

România

Sanofi Romania SRL

Tel: +40 (0) 21 317 31 36

Slovenija

Swixx Biopharma d.o.o.

Tel: +386 1 235 51 00

Slovenská republika

Swixx Biopharma s.r.o.

Tel: +421 2 208 33 600

Suomi/Finland

Sanofi Oy

Puh/Tel: + 358 201 200 300

Κύπρος

C.A. Papaellinas Ltd.
Τηλ: +357 22 741741

Sverige

Sanofi AB
Tel: +46 (0)8 634 50 00

Latvija

Swixx Biopharma SIA
Tel: +371 6 616 47 50

United Kingdom (Northern Ireland)

sanofi-aventis Ireland Ltd. T/A SANOFI
Tel +44 (0) 800 035 2525

Deze bijsluiter is voor het laatst goedgekeurd in

Meer informatie over dit geneesmiddel is beschikbaar op de website van het Europees Geneesmiddelenbureau: <http://www.ema.europa.eu>. Hier vindt u ook verwijzingen naar andere websites over zeldzame ziektes en hun behandelingen.

<----->

De volgende informatie is alleen bestemd voor beroepsbeoefenaren in de gezondheidszorg:

Reconstitutie

Gebruik een aseptische techniek tijdens de reconstitutie.

1. Bepaal het aantal flacons dat gereconstitueerd moet worden op basis van het gewicht van de individuele patiënt en de aanbevolen dosering van 20 mg/kg of 40 mg/kg.
Gewicht van de patiënt (kg) x dosis (mg/kg) = dosis van de patiënt (in mg). Patiëntdosis (in mg) gedeeld door 100 mg/flacon = aantal flacons om te reconstitueren. Als het aantal flacons een fractie bevat, rondt u af naar het volgende hele getal.
Voorbeeld: Gewicht patiënt (16 kg) x dosis (20 mg/kg) = patiëntdosis (320 mg). 320 mg gedeeld door 100 mg/flacon = 3,2 flacons; daarom moeten 4 flacons worden gereconstitueerd.
Voorbeeld: Gewicht patiënt (16 kg) x dosis (40 mg/kg) = patiëntdosis (640 mg). 640 mg gedeeld door 100 mg/flacon = 6,4 flacons; daarom moeten 7 flacons worden gereconstitueerd.
2. Haal het vereiste aantal flacons dat nodig is voor het infuus uit de koelkast en leg deze ongeveer 30 minuten opzij om ze op kamertemperatuur te laten komen.
3. Reconstitueer elke flacon door langzaam 10,0 ml water voor injecties in elke flacon te injecteren. Elke flacon geeft 100 mg/10 ml (10 mg/ml). Het water voor injectie mag niet krachtig op het poeder worden gespoten en schuimvorming moet worden vermeden. Voeg het water voor injectie druppelsgewijs via de binnenkant van de flacon toe en niet rechtstreeks op het gelyofiliseerde poeder. Kantel en rol elke flacon voorzichtig. Niet omkeren, ronddraaien of schudden.
4. Voer onmiddellijk een visuele inspectie uit op de gereconstitueerde flacons en controleer op deeltjes en verkleuring. Niet gebruiken als er na onmiddellijke inspectie deeltjes worden waargenomen of als de oplossing verkleurd is. Laat de oplossing oplossen.

Verdunning

1. De gereconstitueerde oplossing moet worden verdund in 5% glucose in water tot een eindconcentratie van 0,5 mg/ml tot 4 mg/ml. Zie tabel 1 voor het aanbevolen totale infusievolume op basis van het gewicht van de patiënt.
2. Trek langzaam het volume gereconstitueerde oplossing uit elke flacon op (berekend op basis van het gewicht van de patiënt).
3. Voeg de gereconstitueerde oplossing langzaam en rechtstreeks toe aan de 5%-glucoseoplossing. Vermijd schuimvorming of schudden van de infuuszak. Zorg dat er geen lucht in de infuuszak komt.
4. Keer de infuuszak voorzichtig om of masseer hem om te mengen. Niet schudden.
5. Om te voorkomen dat deeltjes die onbedoeld zijn ontstaan tijdens de bereiding van de i.v. dosis worden toegediend, wordt aanbevolen om een inlinefilter van 0,2 µm met lage eiwitbinding te gebruiken om Nexviadyme toe te dienen. Nadat de infusie is voltooid, spoelt u de intraveneuze lijn met glucose 5% in water.

6. Dien Nexviadyme niet toe met andere geneesmiddelen in dezelfde intraveneuze lijn.

Tabel 1: Verwachte intraveneuze infusievolumes voor toediening van Nexviadyme op basis van het gewicht van de patiënt bij doseringen van 20 mg/kg en 40 mg/kg

Gewichtsbereik patiënt (kg)	Totaal infusievolume (ml) voor 20 mg/kg	Totaal infusievolume (ml) voor 40 mg/kg
1,25 tot 5	50	50
5,1 tot 10	50	100
10,1 tot 20	100	200
20,1 tot 30	150	300
30,1 tot 35	200	400
35,1 tot 50	250	500
50,1 tot 60	300	600
60,1 tot 100	500	1000
100,1 tot 120	600	1200
120,1 tot 140	700	1400
140,1 tot 160	800	1600
160,1 tot 180	900	1800
180,1 tot 200	1000	2000

Al het ongebruikte geneesmiddel of afvalmateriaal dient te worden vernietigd overeenkomstig lokale voorschriften.

Thuisinfusie

Thuisinfusie van Nexviadyme kan worden overwogen voor patiënten die hun infusies goed verdragen en geen voorgeschiedenis hebben van matige of ernstige IAR's gedurende enkele maanden. De beslissing om een patiënt te laten overstappen op thuisinfusie moet worden genomen na beoordeling en op aanbeveling van de behandelend arts. Bij het beoordelen of de patiënt in aanmerking komt voor thuisinfusie moet men rekening houden met onderliggende comorbiditeiten en het vermogen van de patiënt om zich aan de vereisten voor thuisinfusie te houden. De volgende criteria moeten worden overwogen:

- De patiënt mag geen aanhoudende gelijktijdige aandoening hebben die, naar het oordeel van de arts, van invloed kan zijn op het vermogen van de patiënt om de infusie te verdragen.
- De patiënt wordt medisch stabiel geacht. Er moet een uitgebreide evaluatie worden uitgevoerd voordat de thuisinfusie wordt gestart.
- De patiënt moet gedurende enkele maanden Nexviadyme-infusies hebben gekregen onder toezicht van een arts met expertise in de behandeling van Pompe-patiënten, mogelijk in een ziekenhuis of in een andere geschikte setting van poliklinische zorg. Documentatie van een patroon van goed verdragen infusies zonder IAR's, of lichte IAR's die onder controle zijn met premedicatie, is een voorwaarde voor het starten van thuisinfusie.
- De patiënt moet bereid en in staat zijn om de procedures voor thuisinfusie na te leven.
- De infrastructuur, middelen en procedures voor thuisinfusie, waaronder training, moeten worden vastgelegd en beschikbaar zijn voor de beroepsbeoefenaar in de gezondheidszorg. De beroepsbeoefenaar in de gezondheidszorg moet te allen tijde beschikbaar zijn tijdens de thuisinfusie en tot een bepaalde tijd na de infusie bij de patiënt thuis te blijven, afhankelijk van de tolerantie van de patiënt voordat de thuisinfusie wordt gestart.

Als de patiënt bijwerkingen ervaart tijdens de thuisinfusie, moet het infusieproces onmiddellijk worden stopgezet en moet een passende medische behandeling worden gestart. Daaropvolgende infusies moeten eventueel in een ziekenhuis plaatsvinden of in een geschikte setting van poliklinische zorg tot er geen dergelijke bijwerking meer voorkomt. De dosis en infusiesnelheid mogen niet worden gewijzigd zonder overleg met de verantwoordelijke arts.