

## **Gebrauchsinformation: Information für Anwender**

### **VPRIV 400 Einheiten Pulver zur Herstellung einer Infusionslösung** Velaglucerase alfa

**Lesen Sie die gesamte Packungsbeilage sorgfältig durch, bevor mit der Anwendung dieses Arzneimittels begonnen wird, 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 Gaucher-Krankheit des Typs 1.

Die Gaucher-Krankheit 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 Gaucher-Krankheit auftreten.

VPRIV enthält eine als Velaglucerase bezeichnete Substanz, die bei Patienten mit Gaucher-Krankheit 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 VPRIV angewendet wird.

- 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 oder Juckreiz 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.
- In den meisten Fällen kann VPRIV bei Ihnen auch dann angewendet werden, wenn eine dieser Reaktionen aufgetreten ist.

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

#### Kinder

VPRIV darf bei Kindern unter 2 Jahren nicht angewendet werden.

#### **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 und Stillzeit**

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

Wenn Sie stillen oder stillen möchten, sollten Sie mit Ihrem Arzt sprechen, bevor dieses Arzneimittel angewendet wird.

Fragen Sie Ihren Arzt oder Apotheker um Rat, bevor dieses Arzneimittel angewendet wird.

#### **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**

Jede Durchstechflasche mit 400 Einheiten dieses Arzneimittels enthält 12,15 mg Natrium. Wenn Sie eine kochsalzarme Diät einhalten müssen, sollten Sie dies berücksichtigen.

### **3. Wie ist VPRIV anzuwenden?**

Dieses Arzneimittel darf nur unter der Aufsicht eines Arztes angewendet werden, der mit der Behandlung der Gaucher-Krankheit 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 Ihrer Gaucher-Krankheit 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 2 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 für Infusionszwecke 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.

Bei einigen Patienten traten jedoch allergische Hautreaktionen auf, die bis zu 1 von 10 Behandelten betreffen können (häufig), wie starker Ausschlag oder Juckreiz. Es trat eine schwere allergische Reaktion mit Atemnot, Schwellung des Gesichts, der Lippen, Zunge oder des Rachens auf. Bitte informieren Sie in solchen Fällen unverzüglich Ihren Arzt.

Die meisten Nebenwirkungen traten während der Infusion oder kurz danach auf. Zu solchen sogenannten infusionsbedingten Reaktionen, die mehr als 1 von 10 Behandelten betreffen können (sehr häufig), gehören:

- Kopfschmerz
- Schwindel
- Fieber/erhöhte Körpertemperatur
- verminderter Blutdruck oder erhöhter Blutdruck
- Übelkeit und Ermüdung
- Brustkorbbeschwerden
- Atemnot
- Juckreiz

Falls solche Nebenwirkungen bei Ihnen auftreten, informieren Sie bitte unverzüglich Ihren Arzt. Die meisten dieser Nebenwirkungen waren nur leicht.

In den Studien mit VPRIV wurden zudem weitere Nebenwirkungen berichtet:

Sehr häufige Nebenwirkungen sind:

- Knochenschmerzen
- Gelenkschmerzen
- Rückenschmerzen
- Schwäche/ Kraftverlust/ Müdigkeit

Häufige Nebenwirkungen sind:

- Bauchschmerzen/Übelkeit (Nausea)
- Neigung zu Einblutungen/ Blutergüssen
- Hautrötung
- Schneller Herzschlag
- Ausschlag/Nesselausschlag
- Entwicklung von Antikörpern gegen VPRIV (siehe Abschnitt 2)

### **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:

Bundesinstitut für Arzneimittel und Medizinprodukte  
Abt. Pharmakovigilanz  
Kurt-Georg-Kiesinger-Allee 3  
D-53175 Bonn  
Website: <http://www.bfarm.de>

Indem Sie Nebenwirkungen melden, können Sie dazu beitragen, dass mehr Informationen über die Sicherheit dieses Arzneimittels zur Verfügung gestellt werden.

### **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.

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.  
Eine Durchstechflasche enthält 400 Einheiten Velaglucerase alfa.  
Nach der Rekonstitution enthält 1 ml Lösung 100 Einheiten Velaglucerase alfa.
- Die sonstigen Bestandteile sind Sucrose, Natriumcitrat-Dihydrat, Citronensäure-Monohydrat und Polysorbat 20 (siehe Abschnitt 2 „VPRIV enthält Natrium“).

### Wie VPRIV aussieht und Inhalt der Packung

20 ml-Durchstechflasche aus Glas, die ein weißes bis cremefarbiges Pulver enthält.  
Umkartons mit 1, 5 oder 25 Durchstechflaschen.

Es werden möglicherweise nicht alle Packungsgrößen in den Verkehr gebracht.

### Pharmazeutischer Unternehmer und Hersteller

Shire Pharmaceuticals Ireland Limited  
Block 2 & 3 Miesian Plaza  
50 – 58 Baggot Street Lower  
Dublin 2  
Irland  
Tel: +44(0)1256 894 959  
E-mail: medinfoEMEA@shire.com

**Diese Packungsbeilage wurde zuletzt überarbeitet im 03/2018.**

### 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 ein 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.

Die aseptische Technik ist einzuhalten.

VPRIV wird wie folgt zubereitet:

1. Die Anzahl der zu rekonstituierenden Durchstechflaschen wird anhand des Körpergewichts des Patienten und der verordneten Dosis ermittelt.
2. Die erforderliche Anzahl Durchstechflaschen wird aus dem Kühlschrank genommen. Jede Durchstechflasche wird mit sterilem Wasser für Injektionszwecke rekonstituiert:

Größe der Durchstechflasche	Wasser für Injektionszwecke
400 Einheiten	4,3 ml
3. Bei der Rekonstitution die Durchstechflaschen vorsichtig mischen. Nicht schütteln.
4. Vor der Verdünnung die Lösung in den Durchstechflaschen optisch prüfen, Sie sollte klar bis leicht opaleszent und farblos sein. Verwenden Sie die Lösung nicht, wenn sie verfärbt ist oder Fremdpartikel enthält.
5. Das berechnete Volumen des Arzneimittels wird aus der entsprechenden Anzahl Durchstechflaschen genommen. Ein Teil der Lösung wird in der Durchstechflasche übrig bleiben:

Größe der Durchstechflasche  
400 Einheiten

Extrahierbares Volumen  
4,0 ml

6. Das benötigte Gesamtvolumen wird in 100 ml isotonischer Natriumchloridlösung für Infusionszwecke verdünnt. Vorsichtig vermischen. Nicht schütteln. Die Infusion ist innerhalb von 24 Stunden nach der Rekonstitution durchzuführen.

Aus mikrobiologischer Sicht sollte das Arzneimittel sofort verwendet werden. Falls dieses nicht sofort verwendet wird, ist der Anwender für die Dauer und Bedingungen der Aufbewahrung nach Zubereitung bis zur Anwendung verantwortlich. Dabei sollten normalerweise 24 Stunden bei 2°C bis 8°C nicht überschritten werden.

Das Arzneimittel darf nicht im Abwasser oder Haushaltsabfall entsorgt werden. Nicht verwendetes Arzneimittel oder Abfallmaterial ist entsprechend den nationalen Anforderungen zu beseitigen.