



Dieser Leitfaden wurde als verpflichtender Teil der Zulassung in Abstimmung mit dem Bundesamt für Sicherheit im Gesundheitswesen (BASG) erstellt und als zusätzliche risikominimierende Maßnahme beauftragt. Dadurch soll sichergestellt werden, dass Angehörige der Gesundheitsberufe, die Nexviadyme® (Avalglucosidase alfa) verschreiben und als Heiminfusion zur Anwendung bringen, die besonderen Sicherheitsanforderungen kennen und berücksichtigen.

Leitfaden zur Verringerung von Arzneimittel- und Anwendungsrisiken bei einer Heiminfusion – Angehörige der Gesundheitsberufe

Bitte beachten Sie auch die Fachinformation zu Nexviadyme®

▼ Nexviadyme® (Avalglucosidase alfa)

▼ Dieses Arzneimittel unterliegt einer zusätzlichen Überwachung. Dies ermöglicht eine schnelle Identifizierung neuer Erkenntnisse über die Sicherheit. Angehörige von Gesundheitsberufen sind aufgefordert, jeden Verdachtsfall einer Nebenwirkung zu melden. Hinweise zur Meldung von Nebenwirkungen siehe Seite 13.

Inhaltsverzeichnis

1. Inhalt und Ziele	3
2. Anforderungen an eine Heiminfusion	4
2.1. Allgemeines	4
2.2. Organisation und Ausstattung	4
2.3. Prämedikation	5
2.4. Notfallbehandlung	5
3. Medizinische Untersuchung des Patienten vor Verabreichung der Heiminfusion	6
4. Zubereitung und Verabreichung von Avalglucosidase alfa	6
4.1. Verschreibung	6
4.2. Materialien	7
4.3. Vorbereitungen	7
4.4. Rekonstitution	8
4.5. Verdünnung	9
4.6. Infusion	10
5. Erkennen und Umgang mit infusionsbedingten Reaktionen und Überempfindlichkeitsreaktionen	11
6. Meldung von Nebenwirkungen	13

1. Inhalt und Ziele

Dieses Dokument soll als Leitfaden für Ärztinnen und Ärzte und medizinische Fachkräfte dienen, um

- Anforderungen an eine Heiminfusion und deren Organisation aufzuzeigen inkl. Prämedikation und Notfallbehandlung,
- über Einzelheiten zur Zubereitung und Verabreichung von Avalglucosidase alfa zu informieren und
- Informationen zu infusionsbedingten Reaktionen und empfohlene Maßnahmen zu vermitteln.

Die Arbeitsabläufe, die in diesem Dokument dargestellt werden, dienen als allgemeiner Leitfaden vorbehaltlich der lokalen medizinischen Praxis sowie den nationalen Regeln und Vorschriften.

2. Anforderungen an eine Heiminfusion

Der für die Behandlung des Patienten zuständige Arzt muss feststellen, ob der Patient die Primärkriterien für eine Heiminfusion erfüllt (siehe Fachinformation).

2.1. Allgemeines

Der behandelnde Arzt ist für die sichere Behandlung des Patienten bei der Heiminfusion verantwortlich. Er entscheidet, ob er die Anwendung delegiert und wie in diesem Fall die Administration des Arzneimittels, die Überwachung des Patienten, ggf. eine Prämedikation und eine allenfalls erforderliche Notfallbehandlung sicher gestaltet werden.

Im Fall einer Delegation der Administration des Arzneimittels wird empfohlen, dass der Arzt folgende Maßnahmen durchführt:

- die Schulung und Information von medizinischem Fachpersonal und Patient
- die Festlegung der korrekten Dosierung und Infusionsrate von Avalglucosidase alfa
- die Erstellung eines individuellen Notfallplans mit genauen Handlungsanweisungen und Kontaktmöglichkeiten
- die Rezeptierung des Arzneimittels, benötigter Infusionsmaterialien sowie geeigneter Prä- und Notfallmedikation.
- die Information an das medizinische Fachpersonal, dass Dosierung, Infusionsrate und Maßnahmen gemäß des individuell erstellten Notfallplans nicht ohne explizite Weisung des delegierenden Arztes geändert werden dürfen. Alle Änderungen der ärztlichen Vorgaben müssen dem Patienten/dem gesetzlichen Vertreter und dem medizinischen Fachpersonal unmissverständlich mitgeteilt werden.

Diese Maßnahmen sollen dazu dienen, Medikationsfehler zu vermeiden und eine sichere Anwendung zu gewährleisten.

Es wird empfohlen, dass der behandelnde Arzt alle diese Maßnahmen bzw. deren Durchführung dokumentiert.

Es wird weiterhin empfohlen, dass das medizinische Fachpersonal

- angewiesen wird, für jede Infusion ein Infusionsprotokoll zu erstellen, in dem der gesundheitliche Zustand vor und nach der Infusion, die Dosierung, die Infusionsrate, aufgetretene Nebenwirkungen/Notfälle und deren Behandlung dokumentiert werden.
- nachweisen muss, dass es in der Lage ist, unerwünschte Ereignisse wie Überempfindlichkeitsreaktionen und Medikationsfehler zu erkennen und die erforderlichen Maßnahmen bei deren Eintreten entsprechend der Vorgaben des behandelnden Arztes durchführen kann.
- entsprechend der getroffenen Vereinbarung mit dem Arzt in engem Austausch steht und ihn regelmäßig über den Fortgang der Behandlung informiert.

2.2. Organisation und Ausstattung

- Der Patient muss körperlich sowie geistig in der Lage sein, sich zu Hause der Infusion zu unterziehen. Es dürfen keine bestehenden Begleiterkrankungen vorliegen, die nach Einschätzung des Arztes die Verträglichkeit einer Heiminfusion beeinträchtigen können. Es muss die Möglichkeit bestehen, einen sicheren venösen Zugang zu legen oder einen venösen Portkatheter zu verwenden, der eine fachgerechte Infusion erlaubt.

- Die häusliche Umgebung muss sich für die Heiminfusion eignen. Es muss eine saubere Umgebung mit Elektrizität, Wasser, Telefonanschluss und Kühlschrank gewährleistet sein und genug Platz vorhanden sein, um Avalglucosidase alfa und Infusionszubehör adäquat lagern zu können.

2.3. Prämedikation

- Sofern bei den bisherigen Infusionen im ärztlich betreuten Umfeld (Krankenhaus, Arztpraxis oder einer anderen medizinischen Einrichtung) vor der eigentlichen Avalglucosidase alfa-Infusion weitere Arzneimittel (wie z. B. Antihistaminika, Paracetamol, Ibuprofen, Kortikosteroide) verabreicht wurden, muss diese Prämedikation bei der Heiminfusion weitergeführt werden.
- Die korrekte Dosierung und Anwendung sind vom Arzt schriftlich festzulegen und dem medizinischen Fachpersonal sowie dem Patienten und/oder seinem gesetzlichen Vertreter zu erklären. Wenn die Prämedikation vom behandelnden Arzt geändert wird, so sollte der Arzt dies ebenfalls entsprechend schriftlich dokumentieren und dem medizinischen Fachpersonal sowie dem Patienten unmissverständlich mitteilen. Für eine Bereitstellung der erforderlichen Arzneimittel muss gesorgt sein.
- Der Patient und/oder sein gesetzlicher Vertreter sowie das medizinische Fachpersonal sollten angewiesen werden, die Prämedikation nur auf ärztliche Anordnung zu ändern.

2.4. Notfallbehandlung

- Es wird empfohlen, dass der behandelnde Arzt einen patienten-individuellen Notfallplan erstellt und die notwendige Notfallmedikation rezeptiert. Der Arzt muss dafür Sorge tragen, dass die im Notfall erforderlichen Arzneimittel vorhanden sind sowie Ausrüstung zur kardiopulmonalen Reanimation bereitsteht und vom medizinischen Fachpersonal entsprechend fachgerecht angewendet werden können, um auf Notfallsituationen adäquat reagieren zu können. Ein Notfallplan sollte enthalten, welche leichten, mittelschweren oder schweren Nebenwirkungen und Notfälle inkl. dazugehöriger Symptome auftreten können, wie Nebenwirkungen und Notsituationen zu erkennen sind, welche Sofortmaßnahmen bei jeder möglichen Nebenwirkung und im Notfall durch das medizinische Fachpersonal und/oder den Patienten vorgenommen werden müssen und wie schnelle weitere medizinische Hilfe gewährleistet wird.
- Der Arzt stellt sicher, dass im Notfall eine entsprechende medizinische Unterstützung (z. B. Notarzt) zur Verfügung steht.
- Die im Notfall erforderlichen Maßnahmen sowie die korrekte Dosierung und Anwendung der Notfallmedikation sind dem medizinischen Fachpersonal und dem Patienten/dem gesetzlichen Vertreter zu erklären.
- Sollte eine schwere Nebenwirkung/ein Notfall aufgetreten sein, wird empfohlen, nachfolgende Infusionen zunächst wieder im medizinischen Umfeld (Krankenhaus, Arztpraxis oder einer anderen medizinischen Einrichtung) vorzunehmen.
- Jede unerwünschte Arzneimittelwirkung (Nebenwirkung/Notfall) inklusive der getroffenen Maßnahmen sind vom medizinischen Fachpersonal im Infusionsprotokoll genau zu dokumentieren und entsprechend der nationalen Gesetzgebung an die Gesundheitsbehörde zu melden (siehe Absatz 6).
- Bei Verdacht auf eine (schwere) unerwünschte Arzneimittelwirkung (z. B. Hypersensitivitätsreaktion) sollte zeitnah eine Probe für eine Antikörpertestung genommen und Testergebnisse der Nebenwirkungsmeldung beigelegt werden.
- Nähere Informationen sind der Fachinformation sowie dem „Leitfaden zur Verringerung von Arzneimittel- und Anwendungsrisiken (Informationen zum Service zur Immunüberwachung) für Angehörige der Gesundheitsberufe“ zu entnehmen.

3. Medizinische Untersuchung des Patienten vor Verabreichung der Heiminfusion

Bevor die Avalglucosidase alfa-Infusion verabreicht wird, ist die Infusionsfähigkeit des Patienten festzustellen. Der Patient sollte gemäß seines individuellen Krankheitsstatus bei gutem Allgemeinzustand und Wohlbefinden sein. Das Vorliegen akuter, wie auch fieberhaften Erkrankung sollte ausgeschlossen werden. Blutdruck, Puls, Atemfrequenz und Körpertemperatur sollten zu Beginn, aber auch während der Infusion in regelmäßigen Abständen kontrolliert werden, insbesondere vor und nach jeder Erhöhung der Infusionsrate. Bei Auffälligkeiten ist Rücksprache mit dem behandelnden Arzt zu halten, bevor die Infusion durchgeführt bzw. fortgesetzt wird.

4. Zubereitung und Verabreichung von Avalglucosidase alfa

4.1. Verschreibung

Die Avalglucosidase alfa-Dosis, das erforderliche rekonstituierte Volumen, das Infusionsvolumen, die Infusionsrate, Prämedikation, Notfallmedikation sowie etwaige Änderungen werden vom behandelnden Arzt festgelegt und schriftlich dokumentiert.

Da Avalglucosidase alfa in einer körpereigenschaftsadaptierten Dosierung verabreicht wird, ist es wichtig, das Gewicht des Patienten regelmäßig zu überprüfen, um die korrekte Dosierung zu gewährleisten. Für den Fall der Delegation, ist vom Arzt festzulegen, wie mit der Dosierung bei Gewichtsänderung umzugehen ist. Zur Vermeidung von Medikationsfehlern ist die korrekte Bestimmung des benötigten Infusionsvolumens ebenfalls von großer Wichtigkeit und sollte vom Arzt im Vorfeld festgelegt werden.

4.2 Materialien

Dem medizinischen Fachpersonal werden mit entsprechender Verschreibung das Arzneimittel und folgende medizinischen Produkte und Geräte für eine Heiminfusion zur Verfügung gestellt:

- Durchstechflaschen mit Avalglucosidase alfa (100 mg pro Durchstechflasche) entsprechend des individuellen Körpergewichts und der empfohlenen Dosis
 - Diese müssen in einem sauberen Kühlschrank bei einer Temperatur zwischen +2 °C und +8 °C gelagert werden.
- Infusionsmaterialien
 - Wasser für Injektionszwecke, um Avalglucosidase alfa zu rekonstituieren (10 ml pro Durchstechflasche)
 - **5%ige Glukoselösung**, je nach Avalglucosidase alfa-Dosis und veranschlagtem Infusionsvolumen gemäß ärztlicher Verordnung.
 - **5%ige Glukoselösung**, 50 ml zur Spülung des Infusionssystems nach der Infusion
- antiseptische Lösung, z. B. Chlorhexidinlösung 0,5% in Alkohol 70%
- sterile Tupfer zur Hautreinigung
- ausreichende Anzahl steriler 10 ml-, 20 ml- und 50 ml-Spritzen je nach Avalglucosidase-alfa-Dosis
- sterile Injektionsnadeln (Kanülen 20G oder 21G), 2 Nadeln pro 4 Durchstechflaschen Avalglucosidase alfa
- ein 0,2-µm-Leitungsfiter (Inline-Infusionsfilter) mit geringer Proteinbindung (vorzugsweise separat oder ggf. bereits integriert in das Infusionssystem)
- Material zum Anlegen eines venösen Zugangs oder zur Verabreichung über einen Portkatheter entsprechend der allgemeingültigen Richtlinien
- Medizinisches Gerät, das für die Einhaltung der Hygiene-, aseptischen- und -Entsorgungsvorschriften erforderlich ist (nach allgemein gültigen Richtlinien)
- ggf. Arzneimittel zur Prämedikation, Notfallmedikation (siehe Abbildung 2, Seite 12)

4.3. Vorbereitungen

1. Bereiten Sie eine saubere Arbeitsfläche vor und legen Sie die Bedarfsartikel bereit.
2. Überprüfen Sie das auf der Faltschachtel sowie dem Etikett aufgedruckte Verfalldatum (Avalglucosidase alfa darf nach dem aufgedruckten Verfalldatum nicht mehr verwendet werden).
3. Prüfen Sie, ob die jeweilige Anzahl der erhaltenen Durchstechflaschen korrekt ist und der verordneten Dosierung entspricht.
4. Nehmen Sie nur die benötigte Anzahl Avalglucosidase alfa-Durchstechflaschen etwa 30 Minuten vor der Weiterverwendung aus dem Kühlschrank, damit sie sich auf Zimmertemperatur erwärmen.

4.4. Rekonstitution

1. Entfernen Sie die Kappe der Avalglucosidase alfa-Durchstechflasche.
2. Desinfizieren Sie den Gummistopfen der Avalglucosidase alfa-Durchstechflasche z. B. mit Chlorhexidinlösung und lassen Sie ihn an der Luft trocknen.
3. Öffnen Sie das Wasser für Injektionszwecke.
4. Halten Sie eine 10-ml-Spritze und eine sterile Injektionsnadel (Kanülen 20G oder 21G) bereit. Ziehen Sie 10 ml Wasser für Injektionszwecke auf und injizieren Sie das Wasser für Injektionszwecke langsam tropfenweise entlang der Innenseite der Durchstechflasche und nicht direkt auf das Pulver. Dadurch minimieren Sie die Schaumbildung. Lösen Sie das Pulver durch vorsichtiges Rollen und Neigen der Durchstechflasche. Die Durchstechflasche nicht auf den Kopf drehen, schwenken oder schütteln.
5. Wiederholen Sie den Vorgang, so oft wie nötig, für weitere Avalglucosidase alfa-Durchstechflaschen.
6. Warten Sie einige Minuten, um sicherzustellen, dass das Pulver vollständig aufgelöst wurde und vorhandene Blasen entweichen konnten.
7. Nach dem Auflösen sollte Avalglucosidase alfa vor der Anwendung optisch überprüft werden. Die rekonstituierte Lösung muss klar, farblos bis blassgelb sowie frei von Fremdpartikeln sein. Da es sich um eine Proteinlösung handelt, können gelegentlich nach Verdünnung dünne durchscheinende Fäden/Schlieren auftreten. Eine solche Lösung darf verwendet werden. Durch die Verwendung eines 0,2- μ m-Leitungsfilters (Inline-Infusionsfilter) können etwaige Proteinpartikel herausgefiltert werden.
8. Wenn Fremdpartikel oder Verfärbungen der Flüssigkeit bemerkt werden, darf die Lösung nicht verwendet werden und der behandelnde Arzt muss informiert werden.
9. Die rekonstituierte Lösung in der Durchstechflasche hat eine Konzentration von 10 mg/ml Avalglucosidase alfa.
10. Nicht verwendetes Arzneimittel oder Abfallmaterial ist entsprechend der nationalen Anforderungen zu entsorgen.
11. Es wird empfohlen, den Inhalt der Durchstechflaschen nach der Rekonstitution sofort weiter zu verdünnen, um die allmähliche Bildung von Proteinpartikeln und die Gefahr der mikrobiologischen Verunreinigung zu vermeiden.
12. Falls das Konzentrat nicht sofort verdünnt wird, kann es für maximal 24 Stunden bei +2 °C bis +8 °C (Kühlschrank) aufbewahrt werden.

4.5. Verdünnung

Das in den einzelnen Durchstechflaschen rekonstituierte Arzneimittel wird nun zur fertigen Infusionslösung weiterverdünnt. Dafür wurde das zu verabreichende Gesamtvolumen entsprechend des Körpergewichts des Patienten und der Angaben in der Fachinformation vom verschreibenden Arzt festgelegt. In der Regel wird für die Verdünnung ein Infusionsbeutel benötigt.

Gehen Sie bei der Zubereitung der Infusionslösung wie folgt vor:

1. Desinfizieren Sie die Verschlusskappe/Öffnung des Infusionsbeutels der **5%igen Glukoselösung** z. B. mit Hilfe einer Chlorhexidinlösung und lassen Sie diese an der Luft trocknen.
2. Entnehmen Sie aus dem Infusionsbeutel das gleiche Flüssigkeitsvolumen an **5%iger Glukoselösung**, das dem rekonstituierten Avalglucosidase alfa-Gesamtvolumen entspricht. Verwenden Sie hierzu die bereitgestellten Nadeln und Spritzen (z. B. 50-ml-Spritze).

Beispiel: Wenn ein Patient 1200 mg Avalglucosidase alfa entsprechend ihres/seines Gewichts erhält, dann muss dem Infusionsbeutel der **5%igen Glukoselösung** ein Volumen von $1200 \text{ mg} \times 10 \text{ mg/ml} = 120 \text{ ml}$ entnommen werden.
3. Entfernen Sie die Luft aus dem Infusionsbeutel, indem Sie diese mittels einer 50-ml-Spritze absaugen, um die Luft-/Wasser-Grenzfläche so klein wie möglich zu halten.
4. Entnehmen Sie unter Verwendung der bereitgestellten sterilen Spritzen (10, 20 und 50 ml) die hergestellte Avalglucosidase alfa-Lösung langsam aus der/den Durchstechflasche/n bis zum benötigten Gesamtvolumen. Die entnommene Avalglucosidase alfa-Lösung sollte keinen Schaum enthalten.
5. Geben Sie das benötigte Gesamtvolumen an hergestellter Avalglucosidase alfa-Lösung vorsichtig in den Infusionsbeutel, direkt in die **5%ige Glukoselösung**.
6. Mischen Sie die nun verdünnte Avalglucosidase alfa-Lösung vorsichtig, indem Sie den Infusionsbeutel sanft umdrehen und leicht massieren. Den Infusionsbeutel nicht schütteln oder übermäßig bewegen.
7. Hängen Sie den so vorbereiteten Avalglucosidase alfa-Infusionsbeutel an einen Infusionsständer.
8. Schließen Sie ein Infusionssystem mit einem 0,2 μ m Leitungsfilter (Inline-Infusionsfilter) mit geringer Proteinbindung an den Infusionsbeutel an.
9. Schließen Sie die Infusion über das entlüftete Infusionssystem gemäß allgemein gültigen Richtlinien an den venösen Zugang des Patienten an.
10. Zur Kontrolle der Infusionsgeschwindigkeit ist es ratsam, ein geeignetes Infusionsgerät zu verwenden.

4.6. Infusion

- Aus mikrobiologischer Sicht sollte die bei Raumtemperatur hergestellte Lösung sofort verwendet werden. Falls diese nicht sofort verwendet wird, ist der Anwender für die Lagerzeit und -Bedingungen verantwortlich, welche 24 Stunden bei +2 °C bis +8 °C (Kühlschrank) gefolgt von maximal 9 Stunden Infusionsdauer bei Raumtemperatur (bis+ 25 °C), nicht überschreiten sollten. Diese Lagerzeit im Kühlschrank gilt auch dann, wenn zuvor das hergestellte Avalglucosidase alfa-Konzentrat in den Durchstechflaschen bereits für max. 24 Stunden bei +2 °C bis +8 °C im Kühlschrank gelagert wurde.
- Die Avalglucosidase alfa-Dosis, die Infusionsrate, das Gesamtvolumen, die Nachbeobachtungszeit sowie jegliche Veränderungen werden vom behandelnden Arzt festgelegt. Dabei sind die Empfehlungen der Fachinformation Abschnitt 4.2 zu beachten. Die Behandlung darf im häuslichen Umfeld nicht geändert werden, außer dies ist nach Ermessen des behandelnden Arztes medizinisch gerechtfertigt und von ihm entsprechend dokumentiert.
- Bei jeder Verabreichung der Infusion ist die Infusionsrate schrittweise zu erhöhen, damit der Patient optimal auf die Infusion anspricht und diese verträgt. Es wird empfohlen, mit einer initialen Infusionsrate von 1 mg/kg Körpergewicht/Stunde zu beginnen und diese wie in Abbildung 1 beschrieben schrittweise alle 30 Minuten zu erhöhen, sofern keine Anzeichen infusionsbedingter Reaktionen auftreten. Vor jeder schrittweisen Erhöhung der Infusionsrate sollten auch die Vitalzeichen kontrolliert werden. Die maximale Infusionsrate wird gemäß Fachinformation vom Arzt festgelegt.

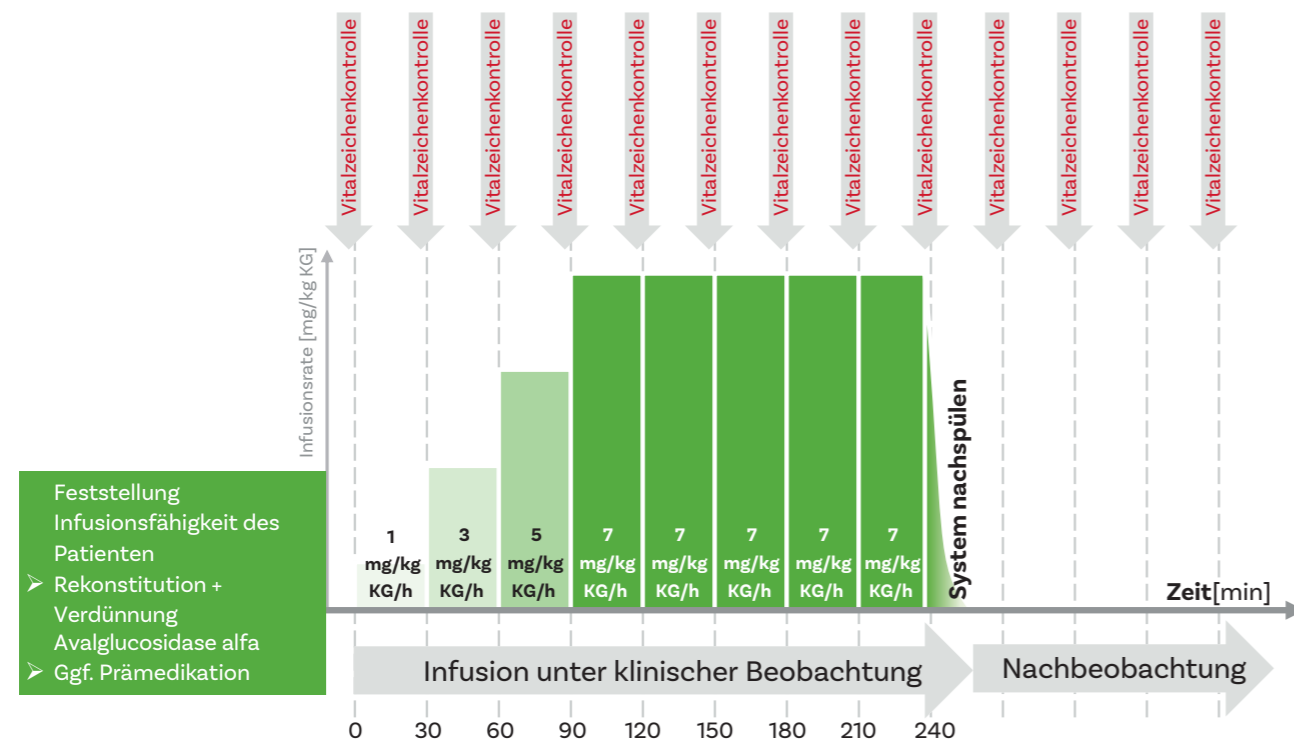


Abbildung 1: Schema zum Ablauf der Infusion mit Avalglucosidase alfa und der schrittweisen Erhöhung der Infusionsrate (4-Stufiger Prozess bei Patienten mit > 5 kg Körpergewicht)

- Nach der Beendigung der Avalglucosidase alfa-Infusion muss das Infusionssystem gespült werden. Dazu wird ein 50-ml-Infusionsbeutel mit **5%iger Glukoselösung** am Infusionsständer aufgehängt und die Verschlusskappe/Öffnung wie zuvor z. B. mit einer Chlorhexidinlösung (s. o.) desinfiziert. Das zuvor genutzte Infusionssystem wird in diesen 50-ml-Infusionsbeutel umgesteckt und mit der zuletzt verwendeten maximalen Infusionsgeschwindigkeit gespült. Nach Abschluss der Infusion wird die Infusionskanüle entfernt. Die Einstichstelle wird mit einem Pflaster versorgt. Der Patient sollte durch leichten Druck auf die Einstichstelle für einige Minuten ein Nachbluten aus der Einstichstelle unterbinden. Der Patient wird entsprechend der ärztlichen Festlegung nachbeobachtet.

5. Erkennen und Umgang mit infusionsbedingten Reaktionen und Überempfindlichkeitsreaktionen

Infusionsbedingte Reaktionen und Überempfindlichkeitsreaktionen sind definiert als unerwünschte Arzneimittelwirkungen, die während oder bis wenige Stunden nach der Infusion auftreten und möglicherweise in kausaler Relation zu der Verabreichung von Avalglucosidase alfa stehen können. Infusionsbedingte Reaktionen können z. B. durch folgende Symptome gekennzeichnet sein: **Schüttelfrost, Husten, Diarrhö, Erythem, Fatigue, Kopfschmerzen, grippeähnliche Erkrankung, Übelkeit, okuläre Hyperämie (Rötung der Augen), Schmerz in einer Extremität, Pruritus (Juckreiz), Ausschlag, erythematöser Hautausschlag (Rötung der Haut), Tachykardie (erhöhte Herzfrequenz), Urtikaria (Nesselsucht), Erbrechen, Beschwerden im Brustbereich, Schwindelgefühl, Hyperhidrose (Schweißausbruch), geschwollene Lippen, verringerte Sauerstoffsättigung, Schmerz, Palmarerythem (Rötung der Handflächen), geschwollene Zunge und Tremor (Zittern).**

Die meisten infusionsbedingten Reaktionen und Überempfindlichkeitsreaktionen sind mild bis moderat. Beim Auftreten muss die Infusionsrate reduziert oder die Infusion vorübergehend beendet werden. Übliche medizinische Maßnahmen sind einzuleiten.

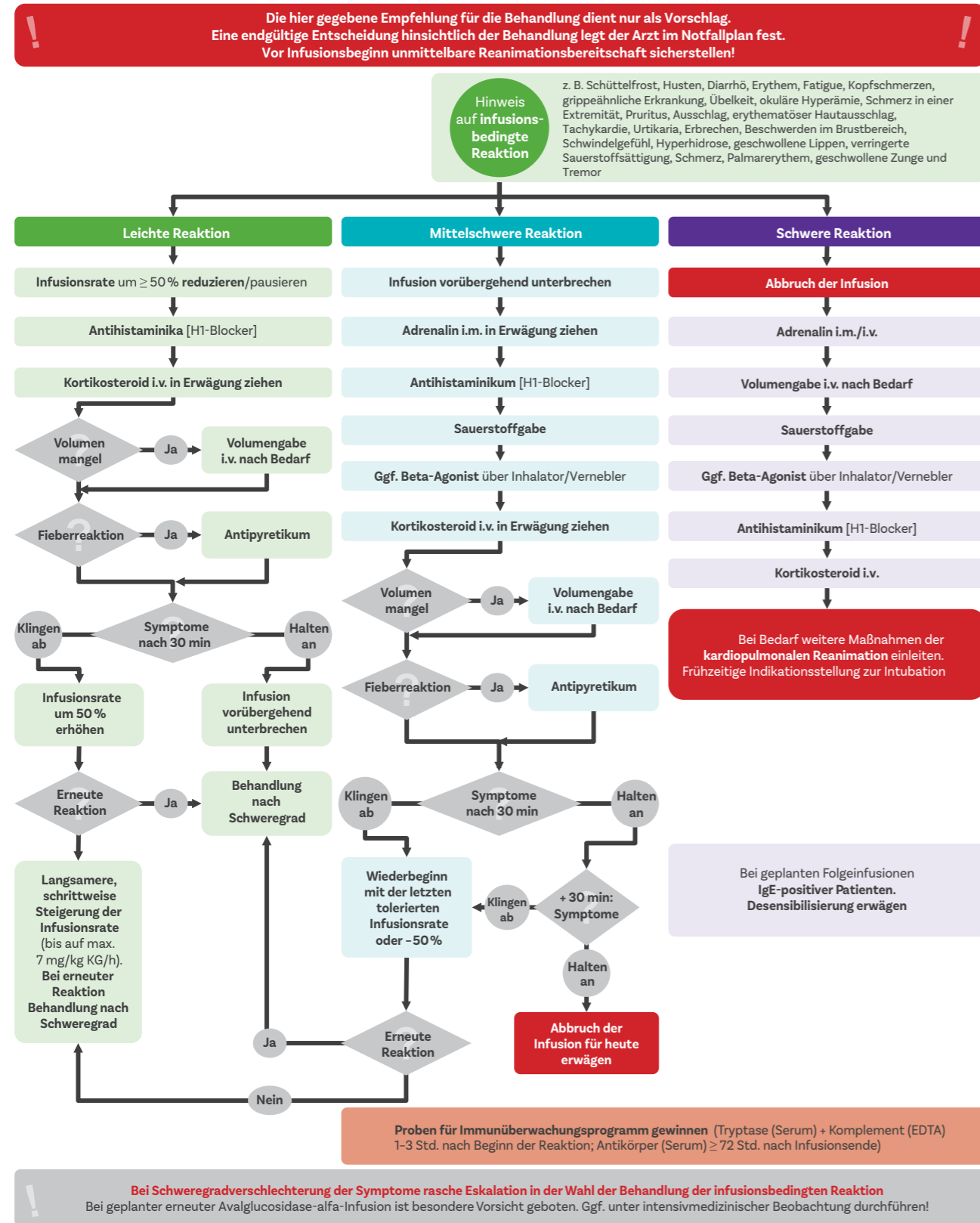
Auch schwere infusionsbedingte Reaktionen, wie Anaphylaxie, wurden bei mit Avalglucosidase alfa behandelten Patienten berichtet. Bei schwerer Überempfindlichkeit oder Anaphylaxie muss Avalglucosidase alfa sofort abgesetzt und eine geeignete medizinische Behandlung eingeleitet werden (**siehe Abschnitt 2.4. Notfallbehandlung**).

Ein besonderes Risiko für infusionsbedingte Reaktionen besteht bei Patienten:

- **mit einer akuten Erkrankung** zum Zeitpunkt der Infusion. Hier muss vor Beginn der Infusion Rücksprache mit dem behandelnden Arzt gehalten werden und bei Verabreichung der Infusion ggf. eine engmaschigere Überwachung des Patienten erfolgen.
- **mit fortgeschrittenem Morbus Pompe** und Beeinträchtigung der Herz- und Atemfunktion. Bei diesen Patienten besteht während der Infusion das Risiko, dass sie reanimationspflichtig werden. Geeignete Maßnahmen zur medizinischen Unterstützung und Überwachung sollten gemäß den Angaben des Arztes während der Infusion bereitstehen, und die Patienten müssen über einen vom Arzt definierten Zeitraum hinweg nachbeobachtet werden.
- **Mit Risiko einer Volumenüberladung** (z. B. **eingeschränkter Herz- und/oder Atemwegsfunktion**). Bei diesen Patienten besteht das Risiko einer infusionsbedingten Volumenüberladung, die zu einer schwerwiegenden Verschlechterung ihres kardialen oder respiratorischen Zustands bis zum kardiopulmonalem Versagen führen kann. Geeignete Maßnahmen zur medizinischen Unterstützung und Überwachung sollten gemäß Festlegung durch den Arzt während der Infusion bereitstehen, und einige Patienten müssen möglicherweise über einen vom Arzt festgelegten längeren Zeitraum nachbeobachtet werden.

Wie im Falle einer infusionsbedingten Reaktion vorgegangen werden kann, ist beispielsweise in Abbildung 2 dargestellt.

Abbildung 2: Mögliches Vorgehen bei infusionsbedingten Reaktionen.



Bitte beachten Sie auch die Hinweise zum Service zur Immunüberwachung (siehe „Leitfaden zur Verringerung von Arzneimittel- und Anwendungsrisiken (Informationen zum Service zur Immunüberwachung) – Angehörige der Gesundheitsberufe“). In diesem Leitfaden finden Sie Empfehlungen zur immunologischen Testung in der Routine und beim Auftreten von infusionsbedingten und Hypersensitivitätsreaktionen.

6. Meldung von Nebenwirkungen

Die Meldung des Verdachts auf Nebenwirkungen nach der Zulassung ist von großer Wichtigkeit. Sie ermöglicht eine kontinuierliche Überwachung des Nutzen-Risiko-Verhältnisses des Arzneimittels. Angehörige der Gesundheitsberufe sind aufgefordert, jeden Verdachtsfall einer Nebenwirkung dem

Bundesamt für Sicherheit im Gesundheitswesen
 Fax: +43 (0) 50555 36207
 Traisengasse 5
 A-1200 Wien
<https://www.basg.gv.at>

anzuzeigen. Alternativ können Sie sich im Falle eines Verdachts auf Nebenwirkungen an Sanofi Medical Information wenden:

E-Mail: medinfo.de@sanofi.com
 Tel.-Nr.: +43 1 80185 2244

Notizen

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

Sanofi-Aventis GmbH

Turm A, 29. OG
Wienerbergstraße 11
1100 Wien

E-Mail: medinfo.de@sanofi.com
Tel.: +43 1 80185 2244

Weitere Informationen finden Sie in der Fachinformation von Nexviadyme®
(Avalglucosidase alfa)

Version 1.0 (Stand: März 2022)

