

Packungsbeilage: Information für Anwender

Brineura 150 mg Infusionslösung Cerliponase alfa

▼ Dieses Arzneimittel unterliegt einer zusätzlichen Überwachung. Dies ermöglicht eine schnelle Identifizierung neuer Erkenntnisse über die Sicherheit. Sie können dabei helfen, indem Sie jede auftretende Nebenwirkung melden. Hinweise zur Meldung von Nebenwirkungen, siehe Ende Abschnitt 4.

Lesen Sie die gesamte Packungsbeilage sorgfältig durch, bevor Sie dieses Arzneimittel erhalten, 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 oder Ihr Kind 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 Brineura und wofür wird es angewendet?
2. Was sollten Sie beachten, bevor Brineura bei Ihnen oder Ihrem Kind angewendet wird?
3. Wie ist Brineura anzuwenden?
4. Welche Nebenwirkungen sind möglich?
5. Wie ist Brineura aufzubewahren?
6. Inhalt der Packung und weitere Informationen

1. Was ist Brineura und wofür wird es angewendet?

Brineura enthält den Wirkstoff Cerliponase alfa, der zu einer Gruppe von Arzneimitteln gehört, die als Enzymersatztherapien bekannt sind. Es wird angewendet zur Behandlung von Patienten mit neuronaler Ceroid-Lipofuszinose (NCL) Typ 2, auch als Tripeptidyl-Peptidase-1 (TPP1)-Mangel bezeichnet..

Menschen mit NCL2 haben entweder zu wenig oder gar kein Enzym TPP1; das verursacht eine Anhäufung von Substanzen, die als lysosomale Speichermaterialien bezeichnet werden. Bei Menschen mit NCL2 häufen sich diese Materialien in bestimmten Teilen des Körpers an, hauptsächlich im Gehirn.

Wie Brineura wirkt

Dieses Arzneimittel ersetzt das fehlende Enzym TPP1. Dadurch wird die Anhäufung der lysosomalen Speichermaterialien minimiert. Dieses Arzneimittel verlangsamt das Fortschreiten der Erkrankung.

2. Was sollten Sie beachten, bevor Brineura bei Ihnen oder Ihrem Kind angewendet wird?

Sie dürfen Brineura nicht erhalten

- Wenn Sie oder Ihr Kind eine lebensbedrohliche allergische Reaktion gegenüber Cerliponase alfa oder einem der in Abschnitt 6 genannten sonstigen Bestandteile dieses Arzneimittels hatte(n) und diese Reaktion auch bei einer erneuten Gabe von Cerliponase alfa wieder auftritt.
- Wenn bei Ihnen oder Ihrem Kind eine Vorrichtung implantiert wurde, die überschüssige Flüssigkeit aus dem Gehirn ableitet.
- Wenn bei Ihnen oder Ihrem Kind aktuell Anzeichen für eine vorrichtungsbedingte Infektion oder Probleme mit der Zugangsvorrichtung bestehen. Ihr Arzt kann entscheiden, die Behandlung fortzusetzen, sobald die Infektion abgeklungen ist bzw. die Probleme beseitigt wurden.

Warnhinweise und Vorsichtsmaßnahmen

Sprechen Sie mit Ihrem Arzt, bevor Sie oder Ihr Kind Brineura erhalten.

- Bei Ihnen oder Ihrem Kind kann es während der Behandlung mit Brineura zu Problemen mit der implantierten Zugangsvorrichtung kommen, (siehe Abschnitt 4 „Welche Nebenwirkungen sind möglich?“), einschließlich einer Infektion oder eines Defekts der Vorrichtung. Zu den Anzeichen, dass Sie oder Ihr Kind eine Infektion haben könnten, gehören Fieber, Kopfschmerzen, Nackensteifheit, Lichtempfindlichkeit, Übelkeit, Erbrechen und veränderter Gemütszustand. Anzeichen für Probleme mit der Vorrichtung sind u. a. Schwellungen, Rötung der Kopfhaut, Austritt von Flüssigkeit aus der Vorrichtung oder eine Ausbeulung der Kopfhaut. Wenn die Vorrichtung ersetzt werden muss oder bis die Infektion abgeklungen ist, muss die Behandlung eventuell unterbrochen werden. Nach langer Anwendung entscheidet Ihr Arzt eventuell, dass die Zugangsvorrichtung ersetzt werden muss. Bei Fragen zu Ihrer Zugangsvorrichtung wenden Sie sich bitte an Ihren Arzt.
- Mit Brineura sind lebensbedrohliche allergische Reaktionen möglich. Ihr Arzt wird Sie oder Ihr Kind auf Anzeichen für lebensbedrohliche allergische Reaktionen überwachen, z.B. Nesselausschlag, Juckreiz oder Flush, Schwellungen der Lippen, Zunge und/oder des Rachens, Schüttelfrost, beschleunigter Herzrhythmus, Kurzatmigkeit, Heiserkeit, Blaufärbung der Fingerspitzen oder Lippen, Muskelschlaffheit, Ohnmacht, Durchfall oder Inkontinenz. Suchen Sie unverzüglich einen Arzt auf, wenn diese Symptome auftreten.
- Ihr Arzt wird bei Ihnen oder Ihrem Kind vor, während und nach der Behandlung die Herzfrequenz, den Blutdruck, die Atemfrequenz und die Temperatur messen. Ihr Arzt kann bei Bedarf auch weitere Überwachungsmaßnahmen anordnen.
- Ihr Arzt wird alle 6 Monate ein EKG aufzeichnen, um Ihr Herz bzw. das Ihres Kindes auf Anomalien der elektrischen Aktivität zu untersuchen. Wenn bei Ihnen oder Ihrem Kind Herzprobleme in der Vorgeschichte bestehen, wird der Arzt oder das medizinische Fachpersonal bei jeder Infusion Ihre Herzaktivität bzw. die Ihres Kindes überwachen.
- Eventuell verschickt Ihr Arzt Proben Ihrer Hirnflüssigkeit, um sie auf Infektionszeichen untersuchen zu lassen.
- Brineura wurde noch nicht an Patienten mit bestehender fortgeschrittener Erkrankung zu Beginn der Behandlung oder an Kinder unter 2 Jahren verabreicht. Ihr Arzt wird besprechen, ob Brineura das Richtige für Sie oder Ihr Kind ist.

Anwendung von Brineura zusammen mit anderen Arzneimitteln

Informieren Sie Ihren Arzt, wenn Sie oder Ihr Kind andere Arzneimittel anwenden, kürzlich andere Arzneimittel angewendet haben oder beabsichtigen, andere Arzneimittel anzuwenden.

Schwangerschaft, Stillzeit und Fortpflanzungsfähigkeit

Wenn Sie schwanger sind oder stillen, oder wenn Sie vermuten, schwanger zu sein oder beabsichtigen, schwanger zu werden, fragen Sie vor der Anwendung dieses Arzneimittels Ihren Arzt um Rat.

Sie sollten während der Schwangerschaft keine Brineura-Behandlung erhalten, sofern dies nicht eindeutig erforderlich ist.

Es ist nicht bekannt, ob Brineura in die Muttermilch ausgeschieden wird. Das Stillen soll während der Behandlung mit Brineura unterbrochen werden.

Es ist nicht bekannt, ob sich Brineura auf die menschliche Fortpflanzungsfähigkeit auswirkt.

Verkehrstüchtigkeit und Fähigkeit zum Bedienen von Maschinen

Es ist nicht bekannt, ob Brineura Auswirkungen auf die Verkehrstüchtigkeit und die Fähigkeit zum Bedienen von Maschinen hat. Bitte wenden Sie sich an Ihren Arzt.

Brineura enthält Natrium und Kalium

Dieses Arzneimittel enthält 17,4 mg Natrium (Hauptbestandteil von Kochsalz/Speisesalz) pro Durchstechflasche. Dies entspricht 0,87 % der für einen Erwachsenen empfohlenen maximalen täglichen Natriumaufnahme mit der Nahrung.

Dieses Arzneimittel enthält Kalium, jedoch weniger als 1 mmol (39 mg) Kalium pro Durchstechflasche, d.h. es ist nahezu „kaliumfrei“.

3. Wie ist Brineura anzuwenden?

Für die Implantation der Zugangsvorrichtung für Brineura wird bei Ihnen oder Ihrem Kind eine Operation erforderlich sein. Die Vorrichtung sorgt dafür, dass das Arzneimittel einen bestimmten Bereich des Gehirns erreicht.

Brineura wird in einem Krankenhaus oder einer Klinik von einem Arzt, der über Erfahrung in der intracerebroventrikulären Anwendung (die Infusion in die Gehirnflüssigkeit) von Arzneimitteln verfügt, verabreicht.

Brineura wurde nicht bei Patienten angewendet, die (zu Beginn der klinischen Studie) unter 2 Jahre oder älter als 8 Jahre waren. Für einige Patienten im Alter von 2 Jahren liegen eingeschränkte Erfahrungen vor.

Die empfohlene Dosierung von Brineura hängt von Ihrem Alter bzw. dem Ihres Kindes ab und sie wird einmal in jeder zweiten Woche wie folgt verabreicht:

- Geburt bis < 6 Monate: 100 mg
- 6 Monate bis < 1 Jahr: 150 mg
- 1 Jahr bis < 2 Jahre: 200 mg (die ersten 4 Dosen), 300 mg (alle weiteren Dosen)
- ≥ 2 Jahre: 300 mg

Es kann sein, dass Ihr Arzt Ihre Dosis oder die Dosis Ihres Kindes oder die Anwendungszeit des Arzneimittels anpasst, wenn die Infusion nicht vertragen wird, wenn eine allergische Reaktion auftritt oder falls es zu einem möglichen Anstieg des Hirndrucks kommt.

Das Arzneimittel wird langsam durch die implantierte Vorrichtung gepumpt. Nach der Verabreichung des Arzneimittels wird eine weitere, kürzere Infusion mit einer Lösung vorgenommen, die dazu dient, Brineura aus den Infusionskomponenten herauszuspülen, damit die gesamte Dosis das Gehirn erreicht. Das Arzneimittel und die Spüllösung werden je nach der Dosis, die Sie oder Ihr Kind erhalten, über einen Zeitraum von etwa 2 bis 4,5 Stunden verabreicht. Je nach Ansprechen während der Behandlung kann Ihr Arzt die Dosis oder die Infusionsgeschwindigkeit verringern.

Ihr Arzt kann Ihnen oder Ihrem Kind vor jeder Behandlung mit Brineura Arzneimittel verabreichen, um Nebenwirkungen zu reduzieren, die während oder kurz nach der Behandlung auftreten können, z.B. Antipyretika, um Fieber zu senken oder Antihistaminika, um eine allergische Reaktion zu behandeln.

Wenn Sie weitere Fragen zur Anwendung dieses Arzneimittels haben, wenden Sie sich an Ihren Arzt.

4. Welche Nebenwirkungen sind möglich?

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

Bitte informieren Sie unverzüglich Ihren Arzt oder das medizinische Fachpersonal, wenn Sie eines der Folgenden bemerken:

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

- Fieber
- Erbrechen
- Reizbarkeit
- Krampfanfälle
- Reaktionen während oder kurz nach der Gabe des Arzneimittels, wie z.B. Nesselausschlag, Juckreiz oder Flush, Schwellungen der Lippen, Zunge und/oder des Rachens, Kurzatmigkeit, Heiserkeit, Blaufärbung der Fingerspitzen oder Lippen, Muskelschlaffheit, Ohnmacht oder Inkontinenz.

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

- Zugangsvorrichtungsbedingte, bakterielle Infektionen
- Verlangsamter Puls
- Zugangsvorrichtung funktioniert aufgrund einer Blockierung, die während der Vorbereitung der Infusion festgestellt wird, nicht ordnungsgemäß
- schwere allergische Reaktion

Nicht bekannt (Häufigkeit auf Grundlage der verfügbaren Daten nicht abschätzbar)

- Zugangsvorrichtung ist verrutscht und funktioniert bei der Vorbereitung der Infusion nicht ordnungsgemäß
- Entzündung des Gehirns durch vorrichtungsbedingte Infektion

Dieses Arzneimittel kann auch andere Nebenwirkungen verursachen:

Sehr häufige Nebenwirkungen:

- Kopfschmerzen
- Erhöhung oder Verminderung von Protein in der Hirnflüssigkeit
- Anomalien der elektrischen Herzaktivität (EKG)
- Erhöhte Zellzahl in der Rückenmarksflüssigkeit, festgestellt in der Laborüberwachung
- Infektion von Nase oder Rachen (Erkältung)
- Probleme mit der Kanüle (Infusionskanüle fällt aus der implantierten Vorrichtung heraus)

Häufige Nebenwirkungen:

- Schmerzen
- Hautausschlag
- Nesselausschlag
- Herabsinken des Kopfes (sodass das Kinn Richtung Brust fällt)
- Magenschmerzen
- Undichtigkeit der Zugangsvorrichtung
- Blasenbildung im Mund oder auf der Zunge
- Schwellung oder Rötung des Augenlids oder des weißen Bereichs des Auges
- Nervosität
- Magen-Darm-Störungen

Meldung von Nebenwirkungen

Wenn Sie oder Ihr Kind Nebenwirkungen bemerken, wenden Sie sich an Ihren Arzt. Dies gilt auch für Nebenwirkungen, die nicht in dieser Packungsbeilage angegeben sind. Sie können Nebenwirkungen auch direkt anzeigen (Kontakt details siehe unten). Indem Sie Nebenwirkungen melden, können Sie dazu beitragen, dass mehr Informationen über die Sicherheit dieses Arzneimittels zur Verfügung gestellt werden.

Deutschland

Bundesinstitut für Impfstoffe und biomedizinische Arzneimittel
Paul-Ehrlich-Institut
Paul-Ehrlich-Str. 51-59
63225 Langen
Tel: +49 6103 77 0
Fax: +49 6103 77 1234
Website: www.pei.de

Österreich

Bundesamt für Sicherheit im Gesundheitswesen
Traisengasse 5
1200 WIEN
ÖSTERREICH
Fax: + 43 (0) 50 555 36207
Website: <http://www.basg.gv.at/>

5. Wie ist Brineura aufzubewahren?

Bewahren Sie dieses Arzneimittel für Kinder unzugänglich auf.

Sie dürfen dieses Arzneimittel nach dem auf den Durchstechflaschen und dem Umkarton angegebenen Verfalldatum nicht mehr verwenden. Das Verfalldatum bezieht sich auf den letzten Tag des angegebenen Monats.

Aufrechtstehend im Gefrierschrank lagern (-25 °C bis -15 °C).

Tiefgekühlt lagern und transportieren (-85 °C bis -15 °C).

In der Originalverpackung aufbewahren, um den Inhalt vor Licht zu schützen.

Brineura und die Spüllösung müssen nach dem Auftauen sofort angewendet werden. Das Arzneimittel sollte erst unmittelbar vor der Anwendung aus den ungeöffneten Durchstechflaschen aufgezogen werden. Wenn eine sofortige Anwendung nicht möglich ist, sind nicht geöffnete Durchstechflaschen Brineura oder Spüllösung bei 2-8 °C aufzubewahren und innerhalb von 24 Stunden zu verwenden.

Die chemische und physikalische Stabilität nach Anbruch wurde für bis zu 12 Stunden bei Raumtemperatur (19-25 °C) nachgewiesen. Aus mikrobiologischer Sicht sollten angebrochene Durchstechflaschen oder in Spritzen aufgezogenes Arzneimittel sofort verwendet werden. Wenn das Arzneimittel nicht sofort eingesetzt wird, ist der Anwender für die Dauer und die Bedingungen der Aufbewahrung verantwortlich.

Die Aufbewahrung von Brineura liegt in der Verantwortung Ihres Arztes oder Apothekers. Sie sind auch dafür zuständig, nicht verwendetes Brineura ordnungsgemäß zu entsorgen.

6. Inhalt der Packung und weitere Informationen

Was Brineura enthält

- Der Wirkstoff ist Cerliponase alfa.
Jede Durchstechflasche Brineura enthält 150 mg Cerliponase alfa in 5 ml Lösung.
Jeder Milliliter der Infusionslösung enthält 30 mg Cerliponase alfa.
- Die sonstigen Bestandteile von Brineura und der Spüllösung sind: Dinatriumhydrogenphosphat 7 H₂O, Natriumdihydrogenphosphat 1 H₂O, Natriumchlorid, Kaliumchlorid, Magnesiumchlorid-

Hexahydrat, Calciumchlorid-Dihydrat und Wasser für Injektionszwecke (siehe Abschnitt 2 „Brineura enthält Natrium“).

Wie Brineura aussieht und Inhalt der Packung

Bei Brineura und der Spüllösung handelt es sich um Infusionslösungen.

Die Brineura-Lösung ist klar bis leicht opaleszent und farblos bis hellgelb und die Spüllösung ist klar und farblos; die Brineura-Lösung kann gelegentlich feine durchscheinende Fasern oder undurchsichtige Partikel enthalten.

Packungen mit 3 Durchstechflaschen (zwei Durchstechflaschen mit Brineura und eine Durchstechflasche mit Spüllösung), die jeweils 5 ml Lösung enthalten.

Pharmazeutischer Unternehmer und Hersteller

BioMarin International Limited
Shanbally, Ringaskiddy
County Cork
Irland

Diese Packungsbeilage wurde zuletzt überarbeitet im 05/2020

Dieses Arzneimittel wurde unter „Außergewöhnlichen Umständen“ zugelassen. Das bedeutet, dass es aufgrund der Seltenheit dieser Erkrankung nicht möglich war vollständige Informationen zu diesem Arzneimittel zu erhalten.

Die Europäische Arzneimittel-Agentur wird alle neuen Informationen zu diesem Arzneimittel, die verfügbar werden, jährlich bewerten, und falls erforderlich, wird die Packungsbeilage aktualisiert werden.

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.