Gebrauchsinformation: Informationen für Anwender

Fabrazyme 5 mg Pulver für ein Konzentrat zur Herstellung einer Infusionslösung

Agalsidase beta

Lesen Sie die gesamte Packungsbeilage sorgfältig durch, bevor Sie mit der Anwendung dieses Arzneimittels beginnen, 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 bitte an Ihren Arzt oder Apotheker.
- Dieses Arzneimittel wurde Ihnen persönlich verschrieben. Geben Sie es nicht an Dritte weiter. Es kann anderen Menschen schaden, auch wenn diese die gleichen Beschwerden haben wie Sie.

– Wenn Sie Nebenwirkungen bemerken, wenden Sie sich an Ihren Arzt oder Apotheker. Dies gilt auch für Nebenwirkungen, die nicht in dieser Packungsbeilage angegeben sind. Siehe Abschnitt 4.

Was in dieser Packungsbeilage steht

1. Was ist Fabrazyme und wofür wird es angewendet?
2. Was sollten Sie vor der Anwendung von Fabrazyme beachten?
3. Wie ist Fabrazyme anzuwenden?
4. Welche Nebenwirkungen sind möglich?
5. Wie ist Fabrazyme aufzubewahren?
6. Inhalt der Packung und weitere Informationen

1. Was ist Fabrazyme und wofür wird es angewendet?

Fabrazyme enthält den Wirkstoff Agalsidase beta und wird als Enzymersatztherapie bei Morbus Fabry eingesetzt, wenn die Enzymaktivität der α-Galaktosidase nicht vorhanden oder niedriger als gewöhnlich ist. Wenn Sie an Morbus Fabry leiden, wird eine Fettsubstanz, das sogenannte Globotriaosylceramid (GL-3), nicht aus den Körperzellen entfernt und reichert sich in den Blutgefäßwänden der Organe an.

Fabrazyme ist für die langfristige Enzymersatztherapie bei Patienten mit gesicherter Fabry-Diagnose bestimmt.

Fabrazyme wird bei Erwachsenen, Kindern und Jugendlichen im Alter von 8 Jahren und älter angewendet.

2. Was sollten Sie vor der Anwendung von Fabrazyme beachten?

Fabrazyme darf nicht angewendet werden,

– wenn Sie allergisch gegen Agalsidase beta oder einen der in Abschnitt 6 genannten sonstigen Bestandteile des Arzneimittels sind.

Warnhinweise und Vorsichtsmaßnahmen

Bitte sprechen Sie mit Ihrem Arzt oder Apotheker, bevor Sie Fabrazyme anwenden.

Wenn Sie mit Fabrazyme behandelt werden, können bei Ihnen infusionsbedingte Reaktionen auftreten. Als infusionsbedingte Reaktionen gelten Nebenwirkungen, die während der Infusion oder bis zum Ende des Infusionstages auftreten können (siehe Abschnitt 4). Wenn Sie bei sich Reaktionen dieser Art beobachten, **wenden Sie sich bitte umgehend an Ihren Arzt**. Es kann sein, dass Sie zusätzliche Arzneimittel brauchen, die das Auftreten solcher Reaktionen verhindern.

Kinder und Jugendliche

Es wurden keine klinischen Studien für Kinder im Alter von 0 bis 4 Jahren durchgeführt. Der Nutzen und das Risiko für die Anwendung von Fabrazyme bei Kindern im Alter von 5

bis 7 Jahren ist nicht erwiesen. Daher kann für diese Altersgruppe keine Dosisempfehlung gegeben werden.

Anwendung von Fabrazyme zusammen mit anderen Arzneimitteln

Informieren Sie Ihren Arzt oder Apotheker, wenn Sie andere Arzneimittel einnehmen, kürzlich andere Arzneimittel eingenommen haben oder beabsichtigen, andere Arzneimittel einzunehmen.

Informieren Sie Ihren Arzt, wenn Sie Arzneimittel anwenden, die Chloroquin, Amiodaron, Benoquin oder Gentamicin enthalten. Es besteht das theoretische Risiko einer verringerten Agalsidase beta-Aktivität.

Schwangerschaft, Stillzeit und Fortpflanzungsfähigkeit

Von der Anwendung von Fabrazyme während der Schwangerschaft wird abgeraten. Für die Anwendung von Fabrazyme während der Schwangerschaft liegen keine Erfahrungen vor. Von der Anwendung von Fabrazyme während der Stillzeit wird abgeraten. Fabrazyme kann in die Muttermilch übergehen. Fragen Sie vor der Anwendung dieses Arzneimittels Ihren Arzt oder Apotheker. Es wurden keine Studien zur Untersuchung der Auswirkungen von Fabrazyme auf die Zeugungs-/Gebärfähigkeit durchgeführt.

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

Verkehrstüchtigkeit und Fähigkeit zum Bedienen von Maschinen

Sie dürfen kein Fahrzeug lenken oder Maschinen bedienen, wenn Sie während oder kurz nach der Gabe von Fabrazyme Anzeichen von Benommenheit, Schläfrigkeit, Schwindel oder Bewusstlosigkeit spüren (siehe Abschnitt 4). Sprechen Sie erst mit Ihrem Arzt.

Fabrazyme enthält Natrium

Dieses Arzneimittel enthält weniger als 1 mmol Natrium (23 mg) pro Durchstechflasche, d. h., es ist nahezu „natriumfrei“.

3. Wie ist Fabrazyme anzuwenden?

Fabrazyme wird über einen Tropf in eine Vene verabreicht (durch intravenöse Infusion). Das Arzneimittel kommt als Pulver, wird mit sterilem Wasser gemischt und anschließend verabreicht (siehe Informationen für medizinische Fachkräfte am Ende dieser Packungsbeilage).

Wenden Sie dieses Arzneimittel immer genau nach der mit Ihrem Arzt getroffenen Absprache an. Fragen Sie bei Ihrem Arzt nach, wenn Sie sich nicht sicher sind.

Fabrazyme darf ausschließlich unter Aufsicht eines in der Behandlung von Morbus Fabry erfahrenen Arztes verwendet werden. Ihr Arzt kann zu einer Behandlung zu Hause raten, wenn Sie bestimmte Kriterien erfüllen. Wenn Sie zu Hause behandelt werden möchten, wenden Sie sich an Ihren Arzt.

Die empfohlene Fabrazyme-Erhaltungsdosis für Erwachsene liegt bei 1 mg/kg Körpergewicht bei einer Verabreichung einmal alle zwei Wochen. Bei Patienten mit einer Nierenerkrankung ist keine Dosisanpassung erforderlich.

Anwendung bei Kindern und Jugendlichen

Die empfohlene Fabrazyme-Erhaltungsdosis bei Kindern und Jugendlichen im Alter von 8 bis 16 Jahren liegt bei 1 mg/kg Körpergewicht bei einer Verabreichung alle zwei

Wochen. Bei Patienten mit einer Nierenerkrankung ist keine Dosisanpassung erforderlich.

Wenn Sie eine größere Menge von Fabrazyme angewendet haben, als Sie sollten

Dosen von bis zu 3 mg/kg Körpergewicht haben sich als sicher erwiesen.

Wenn Sie die Anwendung von Fabrazyme vergessen haben

Wenn Sie eine Infusion mit Fabrazyme vergessen haben, wenden Sie sich bitte an Ihren Arzt.

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.

In klinischen Studien wurden Nebenwirkungen in erster Linie während der Verabreichung des Arzneimittels oder kurz danach beobachtet (infusionsbedingte Reaktionen). Bei manchen Patienten wurden schwerwiegende lebensbedrohliche allergische Reaktionen (anaphylaktoide Reaktionen) festgestellt. Wenn bei Ihnen ernsthafte Nebenwirkungen auftreten, **sollten Sie sich umgehend an Ihren Arzt wenden.**

Zu den sehr häufig auftretenden Symptomen (kann mehr als 1 von 10 Behandelten betreffen) gehören Schüttelfrost, Fieber, Kältegefühl, Übelkeit, Erbrechen, Kopfschmerzen und Gefühlsstörung der Haut wie z. B. Brennen oder Kribbeln. Ihr Arzt kann die Infusionsrate verringern oder Ihnen zusätzliche Arzneimittel gegen diese Symptome verschreiben.

Liste sonstiger Nebenwirkungen:

Häufig (kann bis zu 1 von 10 Behandelten betreffen):
– Brustschmerzen

- Atemschwierigkeiten
- Blässe
- Juckreiz
- Abnorme Tränensekretion
- Schwächegefühl
- Tinnitus
- Verstopfte Nase
- Durchfall
- Hautrötung
- Muskelschmerzen
- Erhöhter Blutdruck
- Plötzliche Gesichts- oder Halsschwellungen
- Gliedmaßenödeme
- Schwindelgefühl
- Magenbeschwerden
- Muskelspasmen
- Schläfrigkeit
- Erhöhter Herzschlag
- Unterleibsschmerzen

- Rückenschmerzen
- Ausschlag
- Langsamer Puls
- Lethargie
- Kurz anhaltende Bewusstlosigkeit
- Husten
- Bauchraumbeschwerden
- Gesichtsschwellungen
- Gelenkschmerzen
- Erniedrigter Blutdruck
- Brustbeschwerden
- Gesichtsödem
- Erhöhte Atemschwierigkeiten
- Muskelanspannungen
- Müdigkeit
- Gesichtsrötung
- Schmerzen
- Engegefühl im Hals
- Benommenheit

- Herzklopfen
- Verminderte Schmerzempfindlichkeit
- Brennendes Gefühl
- Pfeifender Husten
- Nesselsucht
- Gliederschmerzen
- Entzündung des Nasen-/Rachenraumes
- Hitzewallungen
- Hitzegefühl
- Hyperthermie
- Verminderte Empfindlichkeit im Mund
- Steifheit der Skelettmuskulatur

Gelegentlich (kann bis zu 1 von 100 Behandelten betreffen):

- Tremor
- Augenrötung
- Ohrenschmerzen
- Halsschmerzen
- Beschleunigte Atmung
- Juckender Ausschlag

- Hitze- und Kältegefühl
- Schluckbeschwerden
- Schmerzen am Infusionsort
- Reaktionen am Infusionsort
- Juckende Augen
- Ohrenschwellungen
- Bronchospasmen
- Laufende Nase
- Sodbrennen
- Hautbeschwerden
- Skelettmuskelschmerzen
- Schnupfen
- Grippeähnliche Erkrankungen
- Unwohlsein
- Niedriger Puls aufgrund von Störungen des Herzleitungssystems
- Erhöhte Schmerzempfindlichkeit
- Verengung der oberen Atemwege
- Roter Ausschlag
- (Fleckige, violette) Hautverfärbungen

– Kälte in den Gliedmaßen
– Blutgerinnsel am Injektionsort
– Hautverfärbung
– Ödem

Häufigkeit nicht bekannt (Häufigkeit auf Grundlage der verfügbaren Daten nicht abschätzbar):
– Verminderte Sauerstoffkonzentration im Blut
– Ernsthafte Gefäßentzündungen

Bei manchen Patienten, die anfangs mit der empfohlenen Erhaltungsdosis behandelt wurden und deren Dosis in der Folge über einen längeren Zeitraum hinweg reduziert wurde, traten einige Symptome des Morbus Fabry gehäuft auf.

Meldung von Nebenwirkungen

Wenn Sie Nebenwirkungen bemerken, wenden Sie sich an Ihren Arzt, Apotheker oder das medizinische Fachpersonal. Dies gilt auch für Nebenwirkungen, die nicht in dieser Packungsbeilage angegeben sind. Sie können Nebenwirkungen auch direkt über das aufgeführte nationale Meldesystem anzeigen. Indem Sie Nebenwirkungen melden, können Sie dazu beitragen, dass mehr Informationen über die Sicherheit dieses Arzneimittels zur Verfügung gestellt werden.

Deutschland

Bundesinstitut für Arzneimittel und Medizinprodukte

Abt. Pharmakovigilanz

Kurt-Georg-Kiesinger-Allee 3

D-53175 Bonn

Website: http://www.bfarm.de

Österreich

Bundesamt für Sicherheit im Gesundheitswesen

Traisengasse 5

A-1200 Wien

Fax: +43 (0) 50 555 36207

Website: http://www.basg.gv.at

5. Wie ist Fabrazyme aufzubewahren?

Bewahren Sie dieses Arzneimittel für Kinder unzugänglich auf.

Sie dürfen dieses Arzneimittel nach dem auf dem Etikett nach „verw. bis“ angegebenen Verfalldatum nicht mehr anwenden. Das Verfalldatum bezieht sich auf den letzten Tag des angegebenen Monats.

Ungeöffnete Durchstechflaschen

Im Kühlschrank lagern (2 °C−8 °C).

Rekonstituierte und verdünnte Lösungen

Die rekonstituierte Lösung kann nicht aufbewahrt werden und sollte sofort verdünnt werden. Die verdünnte Lösung kann für bis zu 24 Stunden bei 2 °C−8 °C gelagert werden.

Entsorgen Sie Arzneimittel nicht im Abwasser. 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 Fabrazyme enthält

– Der Wirkstoff ist Agalsidase beta; eine Durchstechflasche enthält 5 mg. Nach Rekonstitution enthält jede Durchstechflasche 5 mg Agalsidase beta pro ml.
– Die sonstigen Bestandteile sind:
  • Mannitol (Ph.Eur.) (E421)
  • Natriumdihydrogenphosphat 1 H_2O (E339)
  • Dinatriumhydrogenphosphat 7 H_2O (E339)

Wie Fabrazyme aussieht und Inhalt der Packung

Fabrazyme wird als weißes bis cremefarbenes Pulver geliefert. Die rekonstituierte Lösung ist eine klare, farblose und fremdstofffreie Flüssigkeit. Die rekonstituierte Lösung muss weiter verdünnt werden. Packungsgrößen: 1, 5 und 10 Durchstechflaschen pro Karton. Es werden möglicherweise nicht alle Packungsgrößen auf den Markt gebracht.

Pharmazeutischer Unternehmer und Hersteller

Pharmazeutischer Unternehmer

Sanofi B.V., Paasheuvelweg 25, 1105 BP Amsterdam, Niederlande

Hersteller

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

Falls Sie weitere Informationen über das Arzneimittel wünschen, setzen Sie sich bitte mit dem örtlichen Vertreter des pharmazeutischen Unternehmers in Verbindung:

Deutschland
Sanofi-Aventis Deutschland GmbH
Tel.: 0800 04 36 996
Tel. aus dem Ausland: +49 69 305 70 13

Österreich
sanofi-aventis GmbH
Tel: +43 1 80 185 – 0

Diese Packungsbeilage wurde zuletzt überarbeitet im Mai 2023.

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:

Gebrauchsanleitung – Rekonstitution, Verdünnung und Anwendung

Das Pulver für ein Konzentrat zur Herstellung einer Infusionslösung muss vor der Infusion mit Wasser für Injektionszwecke rekonstituiert, mit isotonischer Natriumchlorid-Injektionslösung verdünnt und dann durch intravenöse Infusion verabreicht werden.

Aus mikrobiologischer Sicht sollte das Arzneimittel umgehend verwendet werden. Wenn es nicht sofort verwendet wird, ist der Nutzer für die Lagerungsbedingungen bei der Verwendung verantwortlich. Die rekonstituierte Lösung kann nicht gelagert und sollte sofort verdünnt werden. Nur die verdünnte Lösung kann für bis zu 24 Stunden bei 2 °C−8 °C gelagert werden.

Aseptische Technik anwenden

1. Die für die Zubereitung nötige Anzahl an Durchstechflaschen sollte auf Grundlage des Körpergewichts des Patienten errechnet und die entsprechende Anzahl Durchstechflaschen aus dem Kühlschrank genommen werden, sodass diese Raumtemperatur annehmen können (ca. 30 Minuten). Jede Durchstechflasche Fabrazyme ist nur zum einmaligen Gebrauch bestimmt.

Rekonstitution

2. Der Inhalt jeder Durchstechflasche Fabrazyme 5 mg muss mit 1,1 ml Wasser für Injektionszwecke rekonstituiert werden; ein heftiges Aufprallen des Wassers für Injektionszwecke auf das Pulver und Schaumbildung sollten vermieden werden. Dazu das Wasser tropfenweise an der Innenseite der Durchstechflasche hinunterlaufen lassen, nicht direkt auf das Lyophilisat geben. Jede Durchstechflasche sollte vorsichtig gerollt und geneigt werden. Die Durchstechflasche sollte nicht auf den Kopf gedreht, geschwenkt oder geschüttelt werden.
3. Die rekonstituierte Lösung enthält 5 mg Agalsidase beta pro ml und präsentiert sich als klare, farblose Lösung. Der pH-Wert der rekonstituierten Lösung beträgt ca. 7,0. Bevor die rekonstituierte Lösung weiter verdünnt wird, muss jede Durchstechflasche visuell auf Teilchen und Verfärbungen untersucht werden. Die Lösung darf nicht verwendet werden, wenn Fremdpartikel sichtbar sind oder die Lösung verfärbt ist.
4. Es wird empfohlen, den Inhalt der Durchstechflaschen nach der Rekonstitution sofort weiter zu verdünnen, um die allmähliche Bildung von Proteinpartikeln zu vermeiden.
5. Nicht verwendetes Arzneimittel oder Abfallmaterial ist entsprechend den nationalen Anforderungen zu entsorgen.

Verdünnung

6. Vor dem Hinzufügen des für die Patientendosis erforderlichen Volumens an rekonstituiertem Fabrazyme empfiehlt es sich, das gleiche Volumen isotonischer Natriumchlorid-Injektionslösung aus dem Infusionsbeutel zu entnehmen.
7. Zur Minimierung der Kontaktfläche zwischen Luft und Flüssigkeit sollte der Luftraum aus dem Infusionsbeutel entfernt werden.
8. 1,0 ml (entspricht 5 mg) rekonstituierte Lösung sollte langsam aus jeder Durchstechflasche entnommen werden, bis das für die Patientendosis erforderliche Gesamtvolumen erreicht ist. Es sollten keine Filternadeln verwendet und Schaumbildung vermieden werden.
9. Die rekonstituierte Lösung sollte langsam direkt in die isotonische Natriumchlorid-Injektionslösung (nicht in den verbleibenden Luftraum) injiziert werden, sodass eine Endkonzentration zwischen 0,05 mg/ml und 0,7 mg/ml entsteht. Je nach individueller Dosis sollte das Gesamtvolumen an isotonischer Natriumchloridlösung zur Infusion (zwischen 50 und 500 ml) bestimmt werden. Für Dosen unter 35 mg sollten mindestens 50 ml, für Dosen von 35 bis 70 mg mindestens 100 ml, für Dosen von 70 bis 100 mg mindestens 250 ml und für Dosen über 100 mg sollten nur 500 ml verwendet werden. Zum Vermischen der verdünnten Lösung sollte der

Infusionsbeutel vorsichtig auf den Kopf gedreht oder leicht massiert werden. Der Infusionsbeutel sollte nicht geschüttelt oder übermäßig bewegt werden.

Anwendung

10. Es wird empfohlen, die verdünnte Lösung durch einen Inline-Filter (0,2 µm) mit geringer Proteinbindung zu verabreichen und somit alle Proteinpartikel zu entfernen, was zu keinem Wirkungsverlust von Agalsidase beta führt. Die initiale i.v. Infusionsrate sollte nicht mehr als 0,25 mg/min (15 mg/Stunde) betragen. Beim Auftreten von infusionsbedingten Reaktionen kann die Infusionsrate verringert werden.
    Ist die Verträglichkeit bei einem Patienten ausreichend gesichert, kann die Infusionsrate bei jeder darauffolgenden Infusion in Schritten von 0,05 bis 0,083 mg/min (in Schritten von 3 bis 5 mg/h) erhöht werden. In klinischen Studien mit klassischen Patienten wurde die Infusionsrate schrittweise erhöht, bis die Infusion mindestens 2 Stunden dauerte. Dies wurde nach 8 initialen Infusionen mit 0,25 mg/min (15 mg/h) erreicht, ohne dass infusionsbedingte Reaktionen auftraten oder eine Änderung der Infusionsrate oder Unterbrechung der Infusion erforderlich war. Eine weitere Verkürzung der Infusionsdauer auf 1,5 Stunden war möglich bei

Patienten, bei denen während der letzten 10 Infusionen keine neuen infusionsbedingten Reaktionen oder während der letzten 5 Infusionen keine schwerwiegenden unerwünschten Ereignisse berichtet wurden. Jede Erhöhung um 0,083 mg/min (~5 mg/h) wurde die nächsten 3 Infusionen beibehalten, sofern keine neuen infusionsbedingten Reaktionen auftraten oder eine Änderung der Infusionsrate oder Unterbrechung der Infusion erforderlich war, bevor eine weitere Erhöhung erfolgte.
Bei Patienten mit einem Gewicht von < 30 kg sollte die maximale Infusionsrate unverändert bei 0,25 mg/min (15 mg/h) bleiben.

PatienteninfoService /