Replagal 1 mg/ml Konzentrat zur Herstellung einer Infusionslösung

Agalsidase alfa

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

1. Was ist Replagal und wofür wird es angewendet?

Der Wirkstoff in Replagal ist Agalsidase alfa (1 mg/ml). Agalsidase alfa ist eine Form des menschlichen Enzyms α-Galactosidase. Es wird durch Aktivierung des Gens für α-Galactosidase A in den Zellen produziert. Das Enzym wird dann aus den Zellen entfernt und zu einem sterilen Konzentrat zur Herstellung einer Infusionslösung verarbeitet.

Replagal wird zur Behandlung von erwachsenen Patienten sowie Jugendlichen und Kindern ab 7 Jahren mit bestätigter Morbus Fabry-Diagnose verwendet. Es wird als Enzym-Ersatz-Langzeittherapie angewendet, wenn das Enzym im Körper fehlt oder der Enzymspiegel niedriger als normal ist, wie bei Morbus Fabry.

Nach 6-monatiger Therapie führte Replagal zu einer signifikanten Verringerung der Schmerzen bei den Patienten, verglichen mit den Patienten, die Placebo (Scheinmedikament) erhalten hatten. Im Vergleich zur Placebo-Gruppe verringerte Replagal bei den behandelten Patienten die linksventrikuläre Masse. Diese Ergebnisse deuten auf eine Milderung der Symptome dieser Erkrankung oder auf eine Stabilisierung der Erkrankung hin.

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

Replagal darf nicht angewendet werden,

- wenn Sie allergisch gegen Agalsidase alfa oder einen der in Abschnitt 6. genannten sonstigen Bestandteile dieses Arzneimittels sind.

Warnhinweise und Vorsichtsmaßnahmen

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

Wenn Sie während oder nach einer Infusion eine der folgenden Wirkungen bemerken, informieren Sie unverzüglich den Arzt:

- hohes Fieber, Schüttelfrost, Schwitzen, schneller Herzschlag
- Erbrechen
- Benommenheit
- Nesselausschlag
- Schwellungen der Hände, Füße, Knöchel, des Gesichts, der Lippen, des Mundes oder Rachens, die zu Schwierigkeiten beim Schlucken oder Atmen führen können.

Der Arzt kann die Infusion vorübergehend (für 5-10 Min.) unterbrechen, bis die Symptome weggehen, und die Infusion dann fortsetzen.

Der Arzt kann die Symptome auch mit anderen Arzneimitteln (Antihistaminen oder Corticosteroiden) behandeln. In den meisten Fällen können Sie die Behandlung mit Replagal fortsetzen, auch wenn solche Symptome auftreten.
Wenn eine schwere allergische (anaphylaktische) Reaktion auftritt, wird die Verabreichung von Replagal sofort abgebrochen, und der Arzt muss eine geeignete Behandlung einleiten.
Wenn Ihr Körper aufgrund der Behandlung mit Replagal Antikörper erzeugt, wird die Wirkung von Replagal dadurch nicht behindert, und die Antikörper können im Laufe der Zeit verschwinden.
Wenn Sie an einer fortgeschrittenen Nierenerkrankung leiden, könnte die Behandlung mit Replagal sich geringfügig auf die Nieren auswirken. Bitte sprechen Sie mit Ihrem Arzt oder Apotheker, bevor Sie Replagal anwenden.

Kinder
Die Erfahrungen mit der Anwendung bei Kindern im Alter von 0-6 Jahren sind begrenzt. Daher kann keine Dosisempfehlung für diese Altersgruppe gegeben werden.

Anwendung von Replagal zusammen mit anderen Arzneimitteln
Informieren Sie Ihren Arzt oder Apotheker, wenn Sie andere Arzneimittel einnehmen/anwenden, kürzlich andere Arzneimittel eingenommen/angewendet haben oder beabsichtigen andere Arzneimittel einzunehmen/anzuwenden.
Informieren Sie Ihren Arzt, wenn Sie Arzneimittel anwenden, die Chloroquin, Amiodaron, Benoquin oder Gentamicin enthalten. Theoretisch besteht das Risiko, dass die Aktivität von Agalsidase alfa dadurch vermindert wird.

Schwangerschaft und Stillzeit
Die sehr begrenzten klinischen Daten über Replagal-exponierte Schwangere haben keine nachteiligen Auswirkungen auf die Mutter und das Neugeborene gezeigt.
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 oder Apotheker um Rat.

Verkehrstüchtigkeit und Fähigkeit zum Bedienen von Maschinen
Sie können Fahrzeuge führen und Maschinen bedienen, wenn Sie mit Replagal behandelt werden.

Replagal enthält Natrium
Dieses Arzneimittel enthält 14,2 mg Natrium (Hauptbestandteil von Kochsalz/Speisesalz) pro Durchstechflasche. Dies entspricht 0,7 % der für einen Erwachsenen empfohlenen maximalen täglichen Natriumaufnahme mit der Nahrung.

Replagal enthält Polysorbat 20
Dieses Arzneimittel enthält 0,836 mg Polysorbat 20 pro Durchstechflasche entsprechend 0,22 mg/ml. Polysorbate können allergische Reaktionen hervorrufen. Teilen Sie Ihrem Arzt mit, ob bei Ihnen bzw. Ihrem Kind in der Vergangenheit schon einmal eine allergische Reaktion beobachtet wurde.

Rückverfolgbarkeit
Um die Rückverfolgbarkeit biologischer Arzneimittel zu verbessern, müssen die Bezeichnung des Arzneimittels und die Chargennummer des angewendeten Arzneimittels eindeutig dokumentiert werden. Fragen Sie bei Ihrem medizinischen Fachpersonal nach, wenn Sie sich nicht sicher sind.

3. Wie ist Replagal anzuwenden?

Dieses Arzneimittel muss durch entsprechend geschultes Fachpersonal angewendet und überwacht werden, das auch die für Sie benötigte Dosis berechnen wird. Nach einer ordnungsgemäßen Einweisung durch den behandelnden Arzt und/oder die Pflegekraft kann Replagal selbst verabreicht werden (durch Sie oder Ihren Betreuer), sofern eine fortlaufende ärztliche Aufsicht sichergestellt ist. Die Selbstverabreichung sollte in Gegenwart eines verantwortlichen Erwachsenen erfolgen.
Die empfohlene Dosis beträgt eine Infusion von 0,2 mg pro kg Körpergewicht. Dies wären etwa 14 mg oder 4 Durchstechflaschen (Glasflaschen) Replagal für eine Durchschnittsperson (70 kg).

Anwendung bei Kindern und Jugendlichen
Bei Kindern und Jugendlichen im Alter von 7-18 Jahren kann eine Dosis von 0,2 mg/kg alle zwei Wochen angewendet werden.
Infusionsbedingte Reaktionen könnten bei Kindern und Jugendlichen häufiger als bei Erwachsenen auftreten. Informieren Sie Ihren Arzt, wenn Sie während der Infusion Nebenwirkungen feststellen.

Art der Anwendung
Replagal muss vor der Anwendung in 9 mg/ml Natriumchloridlösung (0,9 %) verdünnt werden. Nach der Verdünnung wird Replagal über eine Vene, üblicherweise an einem Arm, verabreicht.
Die Infusion wird alle zwei Wochen gegeben.
Bei jeder Behandlung dauert es mindestens 40 Minuten, um Ihnen Replagal über eine Vene zu verabreichen. Ihre Behandlung wird von einem Arzt beaufsichtigt, der auf die Behandlung des Morbus Fabry spezialisiert ist.
Bei der Selbstverabreichung dürfen die vorgegebene Dosis und Infusionsgeschwindigkeit nicht ohne das Einverständnis des behandelnden Arztes verändert werden.

Wenn Sie eine größere Menge von Replagal angewendet haben, als Sie sollten
Wenn Sie glauben, dass Sie mehr Replagal angewendet haben, als Sie sollten, wenden Sie sich bitte an Ihren Arzt.

Wenn Sie eine kleinere Menge von Replagal angewendet haben, als Sie sollten
Wenn Sie glauben, dass Sie weniger Replagal angewendet haben, als Sie sollten, wenden Sie sich bitte an Ihren Arzt.

Wenn Sie die Anwendung von Replagal vergessen haben
Wenn Sie eine Infusion vergessen haben, wenden Sie sich bitte an Ihren Arzt.

Wenn Sie die Anwendung von Replagal abbrechen
Brechen Sie die Anwendung von Replagal nicht ab, ohne Ihren Arzt zu kontaktieren.
Wenn Sie weitere Fragen zur Anwendung dieses Arzneimittels haben, wenden Sie sich an Ihren Arzt oder Apotheker.

4. Welche Nebenwirkungen sind möglich?

Wie alle Arzneimittel kann auch dieses Arzneimittel Nebenwirkungen haben, die aber nicht bei jedem auftreten müssen.
Wenn bei Ihnen eine schwere allergische (anaphylaktoide) Reaktion auftritt, wird die Anwendung von Replagal unverzüglich abgebrochen. Danach muss Ihr Arzt eine geeignete Behandlung einleiten.
Die meisten Nebenwirkungen sind gering bis mäßig. Bei mehr als 1 von 10 Behandelten (Häufigkeit „sehr häufig“) kann eine Reaktion während oder nach einer Infusion von Replagal auftreten (infusionsbedingte Reaktion). Zu diesen Reaktionen gehören Schüttelfrost, Kopfschmerzen, Übelkeit, Fieber, Müdigkeit, Unsicherheit, Atembeschwerden, Zittern, Husten und Erbrechen. Einige Reaktionen können jedoch ernst sein und eine Behandlung erfordern. Bei Patienten mit Morbus Fabry unter Miteinbeziehung der Herzstrukturen können infusionsbedingte Reaktionen auch kardiale Ereignisse wie Mangeldurchblutung des Herzmuskels und Herzversagen einschließen (Häufigkeit „nicht bekannt“ (Häufigkeit auf Grundlage der verfügbaren Daten nicht abschätzbar)). Ihr Arzt kann die Infusion vorübergehend (für 5-10 Min.) unterbrechen, bis die Symptome weggehen, und die Infusion dann fortsetzen. Ihr Arzt kann die Symptome auch mit anderen Arzneimitteln (Antihistaminika oder Corticosteroiden) behandeln. In den meisten Fällen können Sie die Behandlung mit Replagal fortsetzen, auch wenn solche Symptome auftreten.
Liste weiterer Nebenwirkungen:

Sehr häufig (kann mehr als 1 von 10 Behandelten betreffen):
- Schwellung im Gewebe (z. B. Beine, Arm)
- Kribbeln oder Taubheitsgefühl oder Schmerzen in den Fingern oder Zehen
- Ohrklingeln
- Herzklopfen
- Halsentzündung
- Bauchschmerzen, Durchfall
- Ausschlag
- Rücken- oder Gliederschmerzen, Muskelschmerzen, Gelenkschmerzen
- Schmerzen im Brustraum, Erkältungssymptome, Fieber, Übelkeit

Häufig (kann bis zu 1 von 10 Behandelten betreffen):
- verändertes Geschmacksempfinden beim Essen, längeres Schlafen
- tränende Augen
- vermehrtes Ohrklingeln
- erhöhter Herzschlag, Herzrhythmusprobleme
- erhöhter Blutdruck, niedriger Blutdruck, Gesichtsrötung
- Heiserkeit bzw. Engegefühl im Hals, laufende Nase
- Missempfinden im Bauchbereich
- Akne, rote oder juckende oder fleckige Haut, starkes Schwitzen
- Muskel- und Knochenbeschwerden, Anschwellen der Extremitäten oder der Gelenke
- Überempfindlichkeit
- Engegefühl im Brustraum, vermehrtes Schwächegefühl, Kälte- oder Wärmegefühl, grippeartige Symptome, Beschwerden

Gelegentlich (kann bis zu 1 von 100 Behandelten betreffen):
- schwere allergische (anaphylaktische) Reaktion
- anormaler Lidschlussreflex
- erhöhter Herzschlag
- geringe Sauerstoffkonzentration in Ihrem Blut und klebrige Sekretion aus dem Hals
- veränderter Geruchssinn
- Flüssigkeitsansammlung unter der Haut kann zu Schwellung in Körperteilen, einer netzförmigen Verfärbung der Haut, z. B. des Beins führen
- Schweregefühl
- Ausschlag an der Infusionsstelle

Kinder und Jugendliche
Die bei Kindern und Jugendlichen berichteten Nebenwirkungen waren im Allgemeinen die gleichen wie bei Erwachsenen. Infusionsbedingte Reaktionen (Fieber, Atembeschwerden, Schmerzen im Brustkorb) sowie Schmerzverschlimmerung traten jedoch häufiger auf.

Meldung von Nebenwirkungen
Wenn Sie Nebenwirkungen bemerken, wenden Sie sich an Ihren Arzt oder Apotheker. Dies gilt auch für Neben-

wirkungen, die nicht in dieser Packungsbeilage angegeben sind. Sie können Nebenwirkungen auch direkt dem Bundesinstitut für Arzneimittel und Medizinprodukte
Abt. Pharmakovigilanz
Kurt-Georg-Kiesinger-Allee 3
D-53175 Bonn
Webseite: http://www.bfarm.de
anzeigen. Indem Sie Nebenwirkungen melden, können Sie dazu beitragen, dass mehr Informationen über die Sicherheit dieses Arzneimittels zur Verfügung gestellt werden.

5. Wie ist Replagal aufzubewahren?

Bewahren Sie dieses Arzneimittel für Kinder unzugänglich auf.
Sie dürfen dieses Arzneimittel nach dem auf dem Etikett nach „Verw. bis:“ und dem Umkarton nach „Verwendbar bis:“ angegebenen Verfalldatum nicht mehr verwenden. Das Verfalldatum bezieht sich auf den letzten Tag des angegebenen Monats.
Im Kühlschrank lagern (2 °C – 8 °C).
Sie dürfen dieses Arzneimittel nicht verwenden, wenn Sie Folgendes bemerken: Verfärbungen oder Fremdpartikel.
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 Replagal enthält
- Der Wirkstoff ist: Agalsidase alfa. Jeder ml Replagal enthält 1 mg Agalsidase alfa.
- Die sonstigen Bestandteile sind: Mononatriumphosphat, Monohydrat (E339), Polysorbat 20 (E432), Natriumchlorid, Natriumhydroxid (E524), Wasser für Injektionszwecke. Siehe Abschnitt 2 „Replagal enthält Natrium“ und „Replagal enthält Polysorbat 20“.

Wie Replagal aussieht und Inhalt der Packung
Replagal ist ein Konzentrat zur Herstellung einer Infusionslösung. Das Arzneimittel ist in Durchstechflaschen erhältlich, die 3,5 mg/3,5 ml Agalsidase alfa enthalten. Es ist in Packungsgrößen zu 1, 4 oder 10 Durchstechflaschen erhältlich. Es werden möglicherweise nicht alle Packungsgrößen in den Verkehr gebracht.

Pharmazeutischer Unternehmer
Takeda Pharmaceuticals International AG Ireland Branch
Block 2 Miesian Plaza
50–58 Baggot Street Lower
Dublin 2
D02 HW68
Irland

Hersteller
Takeda Pharmaceuticals International AG Ireland Branch
Block 2 Miesian Plaza
50–58 Baggot Street Lower
Dublin 2
D02 HW68
Irland
Falls Sie weitere Informationen über das Arzneimittel wünschen, setzen Sie sich bitte mit dem örtlichen Vertreter des pharmazeutischen Unternehmers in Verbindung.

Deutschland
Takeda GmbH
Tel: +49 (0)800 825 3325
medinfoEMEA@takeda.com

Diese Packungsbeilage wurde zuletzt überarbeitet im September 2025.

Weitere Informationsquellen
Ausführliche Informationen zu diesem Arzneimittel sind auf den Internetseiten der Europäischen Arzneimittel-Agentur https://www.ema.europa.eu verfügbar. Sie finden dort auch Links zu anderen Internetseiten über seltene Erkrankungen und Behandlungen.

Die folgenden Informationen sind nur für medizinisches Fachpersonal bestimmt:

Hinweise für die Anwendung, Handhabung und Entsorgung
Die Behandlung mit Replagal muss von einem Arzt beaufsichtigt werden, der über Erfahrungen in der Behandlung von Patienten mit Morbus Fabry oder anderen ererbten Stoffwechselkrankheiten verfügt.
Replagal wird jede zweite Woche in einer Dosierung von 0,2 mg/kg Körpergewicht durch intravenöse Infusion über einen Zeitraum von 40 Minuten verabreicht.
1. Berechnen Sie die Dosis und die Anzahl der benötigten Replagal-Durchstechflaschen.
2. Verdünnen Sie das Gesamtvolumen des benötigten Replagal-Konzentrats in 100 ml einer 9 mg/ml (0,9 %) Natriumchlorid-Infusionslösung. Es ist unbedingt darauf zu achten, die Sterilität der zubereiteten Lösung sicherzustellen, da Replagal keine Konservierungsmittel oder bakteriostatischen Mittel enthält; die aseptische Technik ist einzuhalten. Nach der Verdünnung sollte die Lösung vorsichtig gemischt, aber nicht geschüttelt werden.
3. Die Lösung sollte vor der Anwendung optisch auf Feststoffteilchen oder Verfärbungen untersucht werden.
4. Verabreichen Sie die Infusionslösung über einen Zeitraum von 40 Minuten über eine intravenöse Leitung mit integriertem Filter. Da die Lösung kein Konservierungsmittel enthält, wird empfohlen, die

Anwendung so schnell wie möglich zu beginnen. Jedoch wurde die chemische und physikalische Stabilität der verdünnten Lösung für einen Zeitraum von 24 Stunden bei 25 °C nachgewiesen.

5. Replagal nicht gleichzeitig mit anderen Mitteln über dieselbe intravenöse Leitung infundieren.
6. Die Lösung ist nur zur einmaligen Anwendung vorgesehen. Nicht verwendetes Arzneimittel oder Abfallmaterial ist entsprechend den nationalen Anforderungen zu entsorgen.

PatientenInfo-Service /