

## ЛИСТОВКА В ОПАКОВКАТА

**Прочетете цялата листовка внимателно преди да започнете да употребявате лекарството.**

- Пазете тази листовка. Може да Ви се наложи да я прочетете отново.
- Ако имате допълнителни въпроси, трябва да се обърнете към Вашия лекуващ лекар.

### **В тази листовка:**

1. Какво представлява Фабразим/Fabrazyme и за какво се употребява
2. Преди да започнете да употребявате Фабразим/Fabrazyme
3. Как да употребявате Фабразим/Fabrazyme
4. Възможни нежелани ефекти
5. Съхранение на Фабразим/Fabrazyme
6. Допълнителна информация

Фабразим 35 mg, прах за концентрат за инфузионен разтвор.  
Агалсидаза бета

Fabrazyme 35 mg, powder for concentrate for solution for infusion.  
Agalsidase beta

- Лекарственото вещество е агалсидаза бета/agalsidase beta, един флакон съдържа 35 mg.
- Помощните вещества са:
  - Манитол
  - Натриев дихидрогенфосфат, монохидрат
  - Динатриев хидрогенфосфат, хептахидрат.

### **Притежател на разрешението за употреба**

Genzyme Europe B.V., Gooimeer 10, NL-1411 DD Naarden, The Netherlands.

**Притежател на разрешението за производство, отговарящ за освобождаването на партидите**  
Genzyme Ltd., 37 Hollands Road, Haverhill, Suffolk CB9 8PU, United Kingdom.

## **1. КАКВО ПРЕДСТАВЛЯВА ФАБРАЗИМ/FABRAZYME И ЗА КАКВО СЕ УПОТРЕБЯВА**

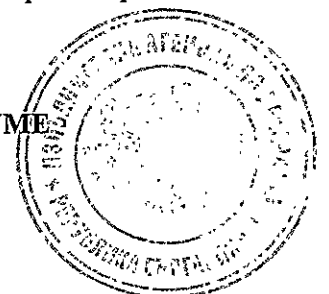
Фабразим/Fabrazyme се доставя като прах за концентрат за инфузионен разтвор. Приготвеният разтвор трябва да бъде допълнително разреден. Лекарственото вещество е агалсидаза бета/agalsidase beta. Опаковки: 1, 5 и 10 флакона в картонена опаковка. Възможно е не всички видове опаковки да бъдат предлагани на пазара.

Агалсидаза бета/agalsidase beta представлява форма на човешкия ензим  $\alpha$ -галактозидаза, който се произвежда чрез технология на рекомбинантна ДНК. Агалсидаза бета/agalsidase beta се употребява като ензимозаместваща терапия при болестта на Фабри, при която нивото на активността на ензима  $\alpha$ -галактозидаза или напълно липсва, или е под нормалното. Ако страдате от болестта на Фабри, мастното вещество, наречено глоботриозилцерамид (GL-3), не може да бъде отстранено от клетките на Вашето тяло и то започва да се натрупва в стените на кръвоносните съдове на Вашите органи.

Фабразим/Fabrazyme е показан да се прилага за продължителна ензимозаместваща терапия при пациенти с потвърдена диагноза на болест на Фабри.

## **2. ПРЕДИ ДА ЗАПОЧНЕТЕ ДА УПОТРЕБЯВАТЕ ФАБРАЗИМ/FABRAZYME**

**Не употребявайте Фабразим/Fabrazyme:**



Ако сте имали алергична анафилактична реакция към агалсидаза бета/agalsidase beta или ако сте свръхчувствителни към някои от останалите съставки на Фабразим/Fabrazyme.

#### **Внимателно прилагайте Фабразим/Fabrazyme:**

Очаква се, че мнозинството от пациентите ще изработят антитела по време на лечението. Ако изработите антитела към агалсидаза бета/agalsidase beta, при Вас се увеличава риска от алергични нежелани ефекти (вижте раздел 4 “Възможни нежелани ефекти”). Няма вероятност антителата да препятстват на действието на Фабразим/Fabrazyme и те намаляват с течение на времето.

Ако при Вас възникне алергичен нежелан ефект след прилагането на Фабразим/Fabrazyme, Вие незабавно трябва да се свържете с лекуващия си лекар. Вашият лекар може да намали скоростта на инфузията и/или да назначи лечение за симптомите с други лекарства (антихистамини, ибупрофен, парацетамол и/или кортикостероиди). Ако инфузията е преминала без инциденти, може да се обмисли поетапно увеличаване на скоростта на инфузията и намаляване на лекарствените средства за подготовка.

При възникване на тежки алергични или анафилактични реакции, е възможно да се спре веднага въвеждането на Фабразим/Fabrazyme и лекуващият Ви лекар ще трябва да предприеме подходящо лечение.

Ефектът на лечението с Фабразим/Fabrazyme по отношение на бъбреците може да бъде ограничен при пациенти с напреднал стадий на бъбречно заболяване.

Не са правени проучвания за оценяване на евентуален ефект на Фабразим/Fabrazyme по отношение на нарушена репродуктивна способност.

#### **Употреба на Фабразим/Fabrazyme с храна и течности:**

Взаимодействие с храна и напитки е малко вероятно.

#### **Бременност / Кърмене:**

Не се препоръчва употреба на Фабразим/Fabrazyme по време на бременност. Няма опит с употребата на Фабразим/Fabrazyme при бременни. Фабразим/Fabrazyme може да преминава в кърмата. Не се препоръчва употреба на Фабразим/Fabrazyme по време на кърмене. Консултирайте се с Вашия лекар преди да прилагате това лекарство.

#### **Шофиране и работа с машини:**

Не са правени изследвания по отношение на влиянието върху способността за шофиране и работа с машини.

#### **Употреба на други лекарства:**

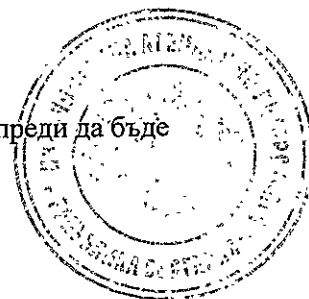
Не са известни взаимодействия с други лекарствени продукти. Фабразим/Fabrazyme не трябва да се прилага заедно с хлорохин, амиодарон, бенохин или гентамицин поради теоретичен риск от намаляване на активността на агалсидаза бета/agalsidase beta. Моля, информирайте Вашия лекар, ако прилагате или напоследък сте прилагали други лекарства, дори и тези, които не са Ви били предписани.

### **3. КАК ДА УПОТРЕБЯВАТЕ ФАБРАЗИМ/FABRAZYME**

#### **Инструкции за употреба - разтваряне, разреждане и въвеждане**

Прахът за концентрат за инфузионен разтвор трябва да бъде разтворен и разреден преди да бъде въведен чрез интравенозна инфузия (вижте информацията за медицински лица).

- Дозировка при възрастни и младежи над 16 години



Препоръчителната доза Фабразим/Fabrazyme е 1 mg/kg тегло, веднъж на всеки 2 седмици, въвеждан чрез интравенозна инфузия. (За по-нататъшни инструкции относно дозирането и броя на флаконите, които трябва да бъдат разтворени вижте раздел "Информация за медицински лица").

Употребата на този лекарствен продукт ще бъде контролирано от лекар-специалист, който е с опит в лечението на болестта на Фабри.

**Бъбречно и чернодробно заболяване:**

Не се налага промяна в дозата при пациенти с бъбречно заболяване. Не са правени проучвания при пациенти с чернодробна недостатъчност.

**Ако е въведено по-голямо количество Фабразим/Fabrazyme от планираното:**

Няма съобщени случаи на предозиране на Фабразим/Fabrazyme. Доказано е, че дози до 3 mg/kg тегло са безопасни.

**Ако бъде пропусната цяла / частична доза Фабразим/Fabrazyme:**

В случай, че част или цяла доза от лекарството бъде пропусната, следващата доза не трябва да бъде удвоявана, за да бъде компенсирана пропуснатата.

#### 4. ВЪЗМОЖНИ НЕЖЕЛАНИ ЕФЕКТИ

Както всички лекарства и Фабразим/Fabrazyme може да има нежелани ефекти.

Изброените по-долу нежелани ефекти са описани като свързани с прилагането на Фабразим/Fabrazyme при общо 58 пациенти, с продължителност на лечението до 12 месеца:

- Много чести (>10%): втрисане, променено усещане за температура, ринит, повишена температура, главоболие, тремор, гадене, болки в крайниците, отичане на крайниците, повръщане, високо кръвно налягане, мускулна болка, недостиг на въздух.
- Чести (5-10%): болка в гърдите, сънливост, зачервяване на лицето, умора, нарушено усещане за допир (иглички), сърцебиене, затруднено дишане, коремна болка, болка, бледост, болка в гърба, стягане в гърлото, сърбеж, белтък в урината, нарушено зрение, световъртеж, болки в крака, патологична секреция на слъзи, ниска сърдечна честота, чувство за слабост, неразположение.

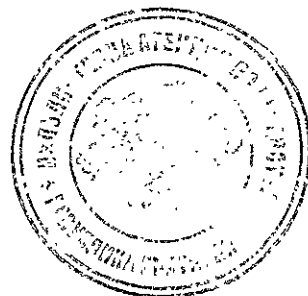
Наблюдаваните нежелани ефекти са най-често леки до умерени по тежест.

При приблизително половината от пациентите, лекувани с начална доза от 1 mg/kg, е имало нежелани ефекти свързани с лекарството, предполагащи реакции подобни на свръхчувствителност, в деня на инфузията. След период до 2 години, по-малко от 37% от пациентите са имали свързани с инфузията реакции. Тези реакции са се състояли най-често от повишена температура/втрисане. Допълнителните симптоми са включвали алергични реакции като лек до умерен недостиг на въздух, стягане в гърлото, стягане в гърдите, затруднено дишане, зачервяване на лицето, сърбеж, уртикария, ринит, учестено дишане и/или свирене, подуване на лицето; симптоми, свързани със сърцето и кръвоносните съдове, включващи умерено високо кръвно налягане, увеличена сърдечна честота, сърцебиене; симптоми, свързани със стомаха и червата, включващи коремна болка, гадене, повръщане; болка, свързана с инфузията, включваща болка в крайниците и мускулна болка; и главоболие.

Ако забележите някакви нежелани ефекти, които не са споменати в тази листовка, моля информирайте Вашия лекуващ лекар или аптекар.

#### 5. СЪХРАНЕНИЕ НА ФАБРАЗИМ/FABRAZYME

Да се съхранява на места, недостъпни за деца.



### Неотворени флакони

Да се съхраняват при температура 2 °С – 8 °С (в хладилник).

Да не се употребяват след изтичане на срока на годност, посочен върху опаковката след “Годен до”.

### Приготвени и разредени разтвори

Приготвените и разредени разтвори са химически и физически стабилни до 24 часа, ако се съхраняват при температура 2 °С-8 °С (в хладилник). От микробиологична гледна точка продуктът трябва да бъде незабавно приложен. Ако не бъде незабавно приложен, съхранението на вече приготвения за употреба продукт и условията на съхранение преди употреба са задължение на потребителя, като този период не трябва да продължи повече от 24 часа и трябва да е при температура 2 °С-8 °С.

## **6. ДОПЪЛНИТЕЛНА ИНФОРМАЦИЯ**

За каквато и да било информация относно този лекарствен продукт, моля обърнете се към притежателя на разрешението за употреба.

Genzyme Europe B.V.  
Gooimeer 10  
1411 DD Naarden  
The Netherlands  
Тел. +31 35 6991200

---

Тази листовка е одобрена за последен път на

---

Информацията, дадена по-долу, е предназначена само за медицински лица

### **Инструкции за употреба - разтваряне, разреждане и въвеждане**

Определете броя на флаконите, които трябва да бъдат разтворени, въз основа на теглото на конкретния пациент и извадете необходимите флакони от хладилника, за да могат да се затоплят до стайна температура.

Фабразим/Fabrazyme не трябва да се прилага като смес с други лекарствени продукти по време на една и съща инфузия.

### **Използвайте асептична техника**

#### **• Разтваряне**

Разтворете всеки флакон Фабразим/Fabrazyme 35 mg със 7,2 ml вода за инжекции; трябва да избягвате силно впръскване на водата за инжекции върху праха и да не допуснете образуване на пяна в разтвора, като за целта разбърквате леко. Полученият обем е 7,4 ml, съдържащ 5 mg ензим/ml, и представлява бистър безцветен разтвор. рН на получения разтвор е приблизително 7,0.

Преди по-нататъшно разреждане огледайте получения разтвор във всеки флакон за неразтворени частици и промяна в цвета. Не използвайте флакони, в които сте открили неразтворени частици или промяна в цвета. След разтваряне се препоръчва незабавно да разредите флаконите.

Фабразим/Fabrazyme не съдържа консерванти.



Всеки неизползван продукт или отпадъчен материал трябва да бъде изхвърлен в съответствие с местните нормативни изисквания.

- **Разреждане**

Полученият разтвор съдържа 5 mg агалсидаза бета/*agalsidase beta* в ml. Изтеглете 7,0 ml (равняващи се на 35 mg) от получения разтвор от всеки флакон и смесете изтеглените обеми. След това разрежете смесените обеми с 0,9% интравенозен разтвор на натриев хлорид, докато получите препоръчителния окончателен обем от 500 ml. Внимателно разбъркайте инфузионния разтвор.

- **Въвеждане**

Фабразим/Fabrazyme не съдържа консерванти и затова се препоръчва да започнете въвеждането на получения разтвор до три часа от подготовката му. Общото време между разреждането и завършването на инфузията не трябва да надвишава 24 часа.

Първоначалната скорост на инфузията не трябва да надвишава 0,25 mg/минута (15 mg/час), за да се сведе до минимум потенциалната поява на свързани с инфузията реакции. След установяване на поносимостта при пациента, скоростта на инфузията може да бъде увеличена постепенно при следващите инфузии.

