

B. ULOTKA DLA PACJENTA

Ulotka dołączona do opakowania: informacja dla użytkownika

Fabrazyme 35 mg proszek do przygotowania koncentratu do sporządzania roztworu do infuzji Agalzydaza beta

Należy uważnie zapoznać się z treścią ulotki przed zastosowaniem leku, ponieważ zawiera ona informacje ważne dla pacjenta.

- Należy zachować tę ulotkę, aby w razie potrzeby móc ją ponownie przeczytać.
- W razie jakichkolwiek wątpliwości należy zwrócić się do lekarza lub farmaceuty.
- Lek ten przepisano ściśle określonej osobie. Nie należy go przekazywać innym. Lek może zaszkodzić innej osobie, nawet jeśli objawy jej choroby są takie same.
- Jeśli u pacjenta wystąpią jakiegokolwiek objawy niepożądane, w tym wszelkie możliwe objawy niepożądane niewymienione w ulotce, należy powiedzieć o tym lekarzowi lub farmaceucie. Patrz punkt 4.

Spis treści ulotki

1. Co to jest lek Fabrazyme i w jakim celu się go stosuje
2. Informacje ważne przed zastosowaniem leku Fabrazyme
3. Jak stosować lek Fabrazyme
4. Możliwe działania niepożądane
5. Jak przechowywać lek Fabrazyme
6. Zawartość opakowania i inne informacje

1. Co to jest lek Fabrazyme i w jakim celu się go stosuje

Lek Fabrazyme zawiera substancję czynną agalzydazę beta i jest stosowany w enzymatycznej terapii zastępczej w leczeniu choroby Fabry'ego, która charakteryzuje się brakiem lub zmniejszeniem aktywności enzymu α -galaktozydazy. U pacjentów z chorobą Fabry'ego związek tłuszczowy zwany globotriaosyloceramidem (GL-3) nie jest usuwany z komórek organizmu i zaczyna gromadzić się w ścianach naczyń krwionośnych różnych narządów.

Lek Fabrazyme jest wskazany w długotrwałej, enzymatycznej terapii zastępczej u pacjentów z potwierdzonym rozpoznaniem choroby Fabry'ego.

Lek Fabrazyme jest wskazany do stosowania u dorosłych, dzieci i młodzieży w wieku 8 lat i starszych.

2. Informacje ważne przed zastosowaniem leku Fabrazyme

Kiedy nie stosować leku Fabrazyme

- jeśli pacjent ma uczulenie na agalzydazę beta lub którykolwiek z pozostałych składników tego leku (wymienionych w punkcie 6).

Ostrzeżenia i środki ostrożności

Przed rozpoczęciem stosowania leku Fabrazyme należy omówić to z lekarzem lub farmaceutą.

Jeśli pacjent jest leczony lekiem Fabrazyme, mogą wystąpić u niego reakcje związane z infuzją. Reakcja związana z infuzją to każde działanie niepożądane występujące w trakcie infuzji lub przed końcem dnia, w którym podano infuzję (patrz punkt 4). Jeśli u pacjenta wystąpią takie reakcje, należy **niezwłocznie powiadomić o tym lekarza**. W celu zapobieżenia występowaniu takich reakcji może być konieczne podanie dodatkowych leków.

Dzieci i młodzież

Nie prowadzono badań klinicznych z udziałem dzieci w wieku 0–4 lat. Nie oceniano stosunku korzyści do ryzyka stosowania leku Fabrazyme u dzieci w wieku od 5 do 7 lat, dlatego nie można zalecić dawki dla tej grupy wiekowej.

Lek Fabrazyme a inne leki

Należy powiedzieć lekarzowi lub farmaceucie o wszystkich lekach stosowanych przez pacjenta obecnie lub ostatnio, a także o lekach, które pacjent planuje stosować.

Należy powiedzieć lekarzowi, jeśli pacjent stosuje jakikolwiek lek zawierający chlorochinę, amiodaron, monobenzen lub gentamycynę. Może zaistnieć ryzyko zmniejszenia aktywności agalzydazy beta.

Ciąża, karmienie piersią i wpływ na płodność

Nie zaleca się stosowania leku Fabrazyme w okresie ciąży. Brak doświadczenia dotyczącego stosowania leku Fabrazyme u kobiet w okresie ciąży. Fabrazyme może przenikać do mleka ludzkiego. Nie zaleca się stosowania leku Fabrazyme w okresie karmienia piersią. Dotychczas nie przeprowadzono badań dotyczących wpływu produktu leczniczego Fabrazyme na płodność.

Jeśli pacjentka jest w ciąży lub karmi piersią, przypuszcza że może być w ciąży lub gdy planuje mieć dziecko, powinna poradzić się lekarza lub farmaceuty przed zastosowaniem tego leku.

Prowadzenie pojazdów i obsługiwanie maszyn

Jeżeli w trakcie podawania leku Fabrazyme lub wkrótce po jego podaniu występują zawroty głowy i uczucie wirowania, senność, zawroty głowy i zaburzenia równowagi lub omdlenia, nie należy prowadzić pojazdów ani nie obsługiwać maszyn (patrz punkt 4). Należy wcześniej powiedzieć o tym lekarzowi.

3. Jak stosować lek Fabrazyme

Lek Fabrazyme jest podawany w kroplówce do żyły (jako infuzja dożylna). Lek ma postać proszku, który przed podaniem pacjentowi zostanie zmieszany z wodą do wstrzykiwań (patrz Informacje dla fachowego personelu medycznego na końcu tej ulotki).

Ten lek należy zawsze stosować zgodnie z zaleceniami lekarza. W razie wątpliwości należy zwrócić się do lekarza.

Lek Fabrazyme jest stosowany wyłącznie pod nadzorem lekarza mającego doświadczenie w leczeniu choroby Fabry'ego. Lekarz może zalecić możliwość leczenia pacjenta w domu pod warunkiem spełnienia określonych kryteriów. Jeśli pacjent chce być leczony w domu, powinien skontaktować się ze swoim lekarzem.

Zalecana dawka leku Fabrazyme dla dorosłych to 1 mg/kg mc., co dwa tygodnie. Nie ma konieczności zmiany dawki leku u pacjentów z chorobą nerek.

Stosowanie u dzieci i młodzieży

Zalecana dawka leku Fabrazyme dla dzieci i młodzieży w wieku 8–16 lat to 1 mg/kg mc., co dwa tygodnie. Nie ma konieczności zmiany dawki leku u pacjentów z chorobą nerek.

Zastosowanie większej niż zalecana dawki leku Fabrazyme

Wykazano, że dawki do 3 mg/kg mc. są bezpieczne.

Pominięcie zastosowania leku Fabrazyme

W przypadku pominięcia infuzji leku Fabrazyme należy skontaktować się z lekarzem prowadzącym.

W razie jakichkolwiek dalszych wątpliwości związanych ze stosowaniem tego leku, należy zwrócić się do lekarza.

4. Możliwe działania niepożądane

Jak każdy lek, lek ten może powodować działania niepożądane, chociaż nie u każdego one wystąpią.

W badaniach klinicznych obserwowano działania niepożądane głównie podczas podawania leku pacjentom lub wkrótce po podaniu („działania niepożądane związane z infuzją”). U niektórych pacjentów obserwowano ciężkie, zagrażające życiu reakcje alergiczne („reakcje anafilaktoidalne”). Jeśli u pacjenta wystąpi którykolwiek z ciężkich objawów niepożądanych, należy **natychmiast skontaktować się z lekarzem**.

Do bardzo częstych objawów (mogących wystąpić u więcej niż 1 na 10 pacjentów) należą: dreszcze, gorączka, uczucie zimna, nudności, wymioty, ból głowy i zaburzenia odczuwania dotyku, takie jak drętwienie i mrowienie. Lekarz może zdecydować o zmniejszeniu szybkości infuzji lub podać dodatkowe leki zapobiegające występowaniu takich reakcji.

Lista innych działań niepożądanych:

Częste (mogą wystąpić u nie więcej niż 1 na 10 pacjentów):

- ból w klatce piersiowej
- trudności w oddychaniu
- bladość
- świąd
- zaburzenie wydzielania łez
- uczucie osłabienia
- szum uszny
- niedrożność nosa
- biegunka
- zaczerwienienie
- ból mięśni
- podwyższone ciśnienie tętnicze krwi
- nagły obrzęk twarzy lub gardła
- obrzęk kończyn
- zawroty głowy i zaburzenia równowagi
- dolegliwości żołądkowe
- kurcze mięśni
- senność
- przyspieszenie akcji serca
- ból brzucha
- ból pleców
- wysypka
- spowolnienie częstości akcji serca
- letarg
- omdlenia
- kaszel
- dyskomfort w jamie brzusznej
- obrzęk twarzy
- ból stawów
- obniżone ciśnienie tętnicze krwi
- dyskomfort w klatce piersiowej
- obrzęk twarzy
- nasilenie trudności w oddychaniu
- napięcie mięśni
- zmęczenie
- nagłe zaczerwienienie twarzy
- ból
- uczucie ucisku w gardle
- zawroty głowy i uczucie wirowania
- kołatanie serca
- zmniejszenie wrażliwości na ból
- uczucie pieczenia
- świszczący oddech
- pokrzywka
- ból kończyn
- zapalenie nosogardła
- uderzenia gorąca
- uczucie gorąca
- podwyższona temperatura
- zmniejszenie wrażliwości jamy ustnej
- sztywność mięśniowo-szkieletowa

Niezbyt częste (mogą wystąpić u nie więcej niż 1 na 100 pacjentów):

- drżenie
- przekrwienie oczu
- ból ucha
- ból gardła
- przyspieszony oddech
- swędzenie oczu
- obrzęk ucha
- skurcz oskrzeli
- katar
- zgaga
- spowolnienie częstości akcji serca w związku z zaburzeniami przewodzenia
- zwiększenie wrażliwości na ból
- przekrwienie górnych dróg oddechowych
- czerwona wysypka
- (plamiste purpurowawe) odbarwienie skóry

- wysypka powodująca świąd
- uczucie gorąca i zimna
- trudności w przełykaniu
- ból w miejscu podania infuzji
- odczyn w miejscu podania infuzji
- dyskomfort skóry
- ból mięśniowo-szkieletowy
- nieżyt nosa
- objawy grypopodobne
- zmęczenie
- uczucie zimna w kończynach
- krzepnięcie krwi w miejscu wstrzyknięcia
- odbarwienie skóry
- obrzęk

Nieznana (częstość nie może być określona na podstawie dostępnych danych):

- zmniejszone stężenie tlenu we krwi
- ciężkie zapalenie naczyń

U niektórych pacjentów wstępnie leczonych zalecaną dawką oraz u pacjentów, którym zmniejszono dawkę przyjmowaną przez długi czas, częściej obserwowano niektóre objawy choroby Fabry'ego.

Zgłaszanie działań niepożądanych

Jeśli wystąpią jakiegokolwiek objawy niepożądane, w tym wszelkie objawy niepożądane niewymienione w ulotce, należy powiedzieć o tym lekarzowi lub farmaceucie. Działania niepożądane można zgłaszać bezpośrednio do Departamentu Monitorowania Niepożądanych Działań Produktów Leczniczych Urzędu Rejestracji Produktów Leczniczych, Wyrobów Medycznych i Produktów Biobójczych, Al. Jerozolimskie 181C, PL-02 222 Warszawa, Tel.: + 48 22 49 21 301, Faks: + 48 22 49 21 309, e-mail: ndl@urpl.gov.pl

Dzięki zgłaszaniu działań niepożądanych można będzie zgromadzić więcej informacji na temat bezpieczeństwa stosowania leku.

5. Jak przechowywać lek Fabrazyme

Lek należy przechowywać w miejscu niewidocznym i niedostępnym dla dzieci.

Nie stosować tego leku po upływie terminu ważności zamieszczonego na etykiecie po: "EXP". Termin ważności oznacza ostatni dzień podanego miesiąca.

Fiolki zamknięte

Przechowywać w lodówce (2°C–8°C).

Roztwory odtworzone i rozcieńczone

Odtworzony roztwór nie może być przechowywany i należy go natychmiast rozcieńczyć.

Rozcieńczony roztwór może być przechowywany do 24 godzin w temperaturze 2°C–8°C.

Leków nie należy wyrzucać do kanalizacji lub domowych pojemników na odpadki. Należy zapytać farmaceutę, jak usunąć leki, których się już nie używa. Takie postępowanie pomoże chronić środowisko.

6. Zawartość opakowania i inne informacje

Co zawiera lek Fabrazyme

- Substancją czynną jest agalzydaza beta, jedna fiolka zawiera 35 mg.
- Pozostałe składniki to:
 - mannitol
 - sodu diwodorofosforan jednowodny
 - sodu wodorofosforan siedmiowodny.

Jak wygląda lek Fabrazyme i co zawiera opakowanie

Lek Fabrazyme jest dostarczany w postaci proszku o barwie białej lub białawej. Po odtworzeniu jest to przezroczysty, bezbarwny płyn, nie zawierający cząstek stałych. Odtworzony lek musi być następnie rozcieńczony.

Wielkości opakowań: 1, 5 i 10 fiolek w opakowaniu. Nie wszystkie wielkości opakowań muszą znajdować się w obrocie.

Podmiot odpowiedzialny i wytwórca

Podmiot odpowiedzialny

Genzyme Europe B.V., Paasheuvelweg 25, 1105 BP Amsterdam, Holandia

Wytwórca

Genzyme Ltd., 37 Hollands Road, Haverhill, Suffolk CB9 8PU, Wielka Brytania

Genzyme Irleand Ltd., IDA Industrial Park, Old Kilmeaden Road, Waterford, Irlandia

W celu uzyskania bardziej szczegółowych informacji należy zwrócić się do przedstawiciela podmiotu odpowiedzialnego.

België/Belgique/Belgien/ Luxembourg/Luxemburg

Sanofi Belgium
Tél/Tel: + 32 2 710 54 00

Lietuva

UAB „SANOFI-AVENTIS LIETUVA“
Tel. +370 5 275 5224

България

SANOFI BULGARIA EOOD
Тел: +359 2 9705300

Magyarország

SANOFI-AVENTIS Zrt.
Tel: +36 1 505 0050

Česká republika

sanofi-aventis, s.r.o.
Tel: +420 233 086 111

Malta

Sanofi Malta Ltd
Tel: +356 21493022

Danmark

sanofi A/S
Tlf: +45 45 16 70 00

Nederland

Genzyme Europe B.V.
Tel: +31 20 245 4000

Deutschland

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

Norge

sanofi-aventis Norge AS
Tlf: + 47 67 10 71 00

Eesti

sanofi-aventis Estonia OÜ
Tel. +372 6 273 488

Österreich

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

Ελλάδα

sanofi-aventis AEBE
Τηλ: +30 210 900 1600

Polska

sanofi-aventis Sp. z o.o.
Tel.: +48 22 280 00 00

España

sanofi-aventis, S.A.
Tel: +34 93 485 94 00

Portugal

Sanofi – Produtos Farmacêuticos, Lda.
Tel: +351 21 35 89 400

France

sanofi-aventis France
Tél: 0 800 222 555
Appel depuis l'étranger: +33 1 57 63 23 23

România

Sanofi Romania SRL
Tel: +40 (0) 21 317 31 36

Hrvatska

sanofi-aventis Croatia d.o.o.
Tel: +385 1 600 34 00

Ireland

sanofi-aventis Ireland Ltd. T/A SANOFI
Tel: +353 (0) 1 403 56 00

Ísland

Vistor hf.
Sími: +354 535 7000

Italia

Sanofi S.p.A.
Tel: +39 059 349 811

Κύπρος

sanofi-aventis Cyprus Ltd.
Τηλ: +357 22 871600

Latvija

sanofi-aventis Latvia SIA
Tel: +371 67 33 24 51

Slovenija

sanofi-aventis d.o.o.
Tel: +386 1 560 4800

Slovenská republika

sanofi-aventis Pharma Slovakia s.r.o.
Tel.: +421 2 33 100 100

Suomi/Finland

Sanofi Oy
Puh/Tel: + 358 201 200 300

Sverige

Sanofi AB
Tel: +46 (0)8 634 50 00

United Kingdom

Sanofi
Tel +44 (0)845 372 7101

Data ostatniej aktualizacji ulotki: listopad 2018

Inne źródła informacji

Szczegółowe informacje o tym leku znajdują się na stronie internetowej Europejskiej Agencji Leków <http://www.ema.europa.eu>. Znajdują się tam również linki do stron internetowych o rzadkich chorobach i sposobach leczenia.

Informacje przeznaczone wyłącznie dla fachowego personelu medycznego:

Instrukcja stosowania – odtwarzanie, rozcieńczenie i podawanie

Proszek do przygotowania koncentratu do sporządzania roztworu do infuzji musi być odtworzony w wodzie do wstrzykiwań, następnie rozcieńczony 0,9% roztworem chlorku sodu do podawania dożylnego i podany w infuzji dożylniej.

Z mikrobiologicznego punktu widzenia produkt należy zużyć natychmiast. Jeśli produkt nie zostanie zużyty natychmiast, odpowiedzialność za okres i warunki przechowywania przed użyciem ponosi użytkownik. Odtworzony roztwór nie może być przechowywany i należy go natychmiast rozcieńczyć; tylko rozcieńczony roztwór może być przechowywany do 24 godzin w temperaturze 2°C–8°C.

Wykonywać w warunkach aseptycznych.

1. Na podstawie masy ciała pacjenta należy określić ilość potrzebnych fiolek do odtworzenia a następnie wyjąć je z lodówki, aby osiągnęły temperaturę pokojową (około 30 minut). Każda fiołka produktu Fabrazyme przeznaczona jest do jednorazowego użytku.

Odtwarzanie

2. Do każdej fiołki produktu leczniczego Fabrazyme 35 mg należy dodać 7,2 ml wody do wstrzykiwań. Należy unikać gwałtownego wstrzykiwania wody do fiołki z proszkiem oraz spienienia roztworu. W tym celu należy dodawać wodę do wstrzykiwań do fiołki pojedynczymi

kroplami, a nie bezpośrednio na liofilizowany proszek. Delikatnie okręcać i przechylać każdą fiolkę. Nie odwracać, nie wirować ani nie wstrząsać fiołki.

3. Odtworzony roztwór zawiera 5 mg agalzydazy beta w 1 ml i jest przezroczystym, bezbarwnym roztworem o pH około 7,0. Przed rozcieńczeniem odtworzonego roztworu należy sprawdzić w każdej fiołce, czy nie zawiera on jakichkolwiek cząstek stałych lub czy nie zmienił barwy. Nie używać roztworu, jeśli zauważy się obecność cząstek stałych w roztworze lub zmianę zabarwienia roztworu.
4. Po odtworzeniu zaleca się natychmiastowe rozcieńczenie roztworu w celu zminimalizowania tworzenia się cząstek stałych w miarę upływu czasu.
5. Wszelkie niewykorzystane resztki produktu leczniczego lub jego odpady należy usunąć zgodnie z lokalnymi przepisami.

Rozcieńczenie

6. Przed dodaniem odtworzonego produktu Fabrazyme w objętości koniecznej do uzyskania dawki dla pacjenta, zaleca się usunięcie równoważnej objętości 0,9% roztworu chlorku sodu do podawania dożylnego z worka do infuzji.
7. Należy usunąć powietrze z worka do infuzji, aby zminimalizować powierzchnię oddziaływania powietrza i płynu.
8. Z każdej fiołki powoli pobrać z każdej fiołki 7 ml (równowartość 35 mg) odtworzonego roztworu do uzyskania całkowitej objętości koniecznej do otrzymania dawki dla pacjenta. Nie używać igieł z filtrem i unikać tworzenia się piany.
9. Następnie powoli wstrzyknąć odtworzony roztwór bezpośrednio do 0,9% roztworu chlorku sodu do podawania dożylnego (nie do ewentualnej przestrzeni powietrznej) do uzyskania końcowego stężenia w zakresie od 0,05 mg/ml do 0,7 mg/ml. Określić łączną objętość 0,9% roztworu chlorku sodu do infuzji (od 50 do 500 ml) na podstawie indywidualnej dawki. W przypadku dawek mniejszych niż 35 mg należy stosować minimum 50 ml, w przypadku dawek od 35 mg do 70 mg stosować minimum 100 ml, w przypadku dawek od 70 mg do 100 mg stosować minimum 250 ml, a w przypadku dawek przekraczających 100 mg stosować tylko 500 ml. Delikatnie odwrócić lub masować worek do infuzji, aby zmieszać rozcieńczony roztwór. Nie wstrząsać, ani nie poruszać nadmiernie worka do infuzji.

Podawanie

10. Aby usunąć wszystkie cząsteczki białkowe, które mogłyby spowodować utratę aktywności agalzydazy beta zaleca się podawanie rozcieńczonego roztworu przez wbudowany filtr 0,2 μm o małej zdolności wiązania białek. W celu zmniejszenia ryzyka wystąpienia reakcji nadwrażliwości początkowa szybkość infuzji nie może przekraczać 0,25 mg/min (15 mg/godzinę). Po ustaleniu tolerancji pacjenta na produkt leczniczy, szybkość podawania można stopniowo zwiększać podczas kolejnych infuzji.

Ulotka dołączona do opakowania: informacja dla użytkownika

Fabrazyme 5 mg proszek do przygotowania koncentratu do sporządzania roztworu do infuzji Agalzydaza beta

Należy uważnie zapoznać się z treścią ulotki przed zastosowaniem leku, ponieważ zawiera ona informacje ważne dla pacjenta.

- Należy zachować tę ulotkę, aby w razie potrzeby móc ją ponownie przeczytać.
- W razie jakichkolwiek wątpliwości należy zwrócić się do lekarza lub farmaceuty.
- Lek ten przepisano ściśle określonej osobie. Nie należy go przekazywać innym. Lek może zaszkodzić innej osobie, nawet jeśli objawy jej choroby są takie same.
- Jeśli u pacjenta wystąpią jakiegokolwiek objawy niepożądane, w tym wszelkie możliwe objawy niepożądane niewymienione w ulotce, należy powiedzieć o tym lekarzowi lub farmaceucie.

Spis treści ulotki

1. Co to jest lek Fabrazyme i w jakim celu się go stosuje
2. Informacje ważne przed zastosowaniem leku Fabrazyme
3. Jak stosować lek Fabrazyme
4. Możliwe działania niepożądane
5. Jak przechowywać lek Fabrazyme
6. Zawartość opakowania i inne informacje

1. Co to jest lek Fabrazyme i w jakim celu się go stosuje

Lek Fabrazyme zawiera substancję czynną agalzydazę beta i jest stosowany w enzymatycznej terapii zastępczej w leczeniu choroby Fabry'ego, która charakteryzuje się brakiem lub zmniejszeniem aktywności enzymu α -galaktozydazy. U pacjentów z chorobą Fabry'ego związek tłuszczowy zwany globotriaosyloceramidem (GL-3) nie jest usuwany z komórek organizmu i zaczyna gromadzić się w ścianach naczyń krwionośnych różnych narządów.

Lek Fabrazyme jest wskazany w długotrwałej, enzymatycznej terapii zastępczej u pacjentów z potwierdzonym rozpoznaniem choroby Fabry'ego.

Lek Fabrazyme jest wskazany do stosowania u dorosłych, dzieci i młodzieży w wieku 8 lat i starszych.

2. Informacje ważne przed zastosowaniem leku Fabrazyme

Kiedy nie stosować leku Fabrazyme

- jeśli pacjent ma uczulenie na agalzydazę beta lub którykolwiek z pozostałych składników tego leku (wymienionych w punkcie 6).

Ostrzeżenia i środki ostrożności

Przed rozpoczęciem stosowania leku Fabrazyme należy omówić to z lekarzem lub farmaceutą.

Jeśli pacjent jest leczony lekiem Fabrazyme, mogą wystąpić u niego reakcje związane z infuzją. Reakcja związana z infuzją to każde działanie niepożądane występujące w trakcie infuzji lub przed końcem dnia, w którym podano infuzję (patrz punkt 4). Jeśli u pacjenta wystąpią takie reakcje, należy **niezwłocznie powiadomić o tym lekarza**. W celu zapobieżenia występowaniu takich reakcji może być konieczne podanie dodatkowych leków.

Dzieci i młodzież

Nie prowadzono badań klinicznych z udziałem dzieci w wieku 0–4 lat. Nie oceniano stosunku korzyści do ryzyka stosowania leku Fabrazyme u dzieci w wieku od 5 do 7 lat, dlatego nie można zalecić dawki dla tej grupy wiekowej.

Lek Fabrazyme a inne leki

Należy powiedzieć lekarzowi lub farmaceucie o wszystkich lekach stosowanych przez pacjenta obecnie lub ostatnio, a także o lekach, które pacjent planuje stosować.

Należy powiedzieć lekarzowi, jeśli pacjent stosuje jakikolwiek lek zawierający chlorochinę, amiodaron, monobenzen lub gentamycynę. Może zaistnieć ryzyko zmniejszenia aktywności agalzydazy beta.

Ciąża, karmienie piersią i wpływ na płodność

Nie zaleca się stosowania leku Fabrazyme w okresie ciąży. Brak jest doświadczenia dotyczącego stosowania leku Fabrazyme u kobiet w okresie ciąży. Fabrazyme może przenikać do mleka ludzkiego. Nie zaleca się stosowania leku Fabrazyme w okresie karmienia piersią. Dotychczas nie przeprowadzono badań dotyczących wpływu produktu leczniczego Fabrazyme na płodność.

Jeśli pacjentka jest w ciąży lub karmi piersią, przypuszcza że może być w ciąży lub gdy planuje mieć dziecko, powinna poradzić się lekarza lub farmaceuty przed zastosowaniem tego leku.

Prowadzenie pojazdów i obsługiwanie maszyn

Jeżeli w trakcie podawania leku Fabrazyme lub wkrótce po jego podaniu występują zawroty głowy i uczucie wirowania, senność, zawroty głowy i zaburzenia równowagi lub omdlenia, nie należy prowadzić pojazdów ani nie obsługiwać maszyn (patrz punkt 4). Należy wcześniej powiedzieć o tym lekarzowi.

3. Jak stosować lek Fabrazyme

Lek Fabrazyme jest podawany w kroplówce do żyły (jako infuzja dożylna). Lek ma postać proszku, który przed podaniem pacjentowi zostanie zmieszany z wodą do wstrzykiwań (patrz „Informacje dla fachowego personelu medycznego” na końcu tej ulotki).

Ten lek należy zawsze stosować zgodnie z zaleceniami lekarza. W razie wątpliwości należy zwrócić się do lekarza.

Lek Fabrazyme jest stosowany wyłącznie pod nadzorem lekarza mającego doświadczenie w leczeniu choroby Fabry’ego. Lekarz może zalecić możliwość leczenia pacjenta w domu pod warunkiem spełnienia określonych kryteriów. Jeśli pacjent chce być leczony w domu, powinien skontaktować się ze swoim lekarzem.

Zalecana dawka leku Fabrazyme dla dorosłych to 1 mg/kg mc. co dwa tygodnie. Nie ma konieczności zmiany dawki leku u pacjentów z chorobą nerek.

Stosowanie u dzieci i młodzieży

Zalecana dawka leku Fabrazyme dla dzieci i młodzieży w wieku 8–16 lat to 1 mg/kg mc. co dwa tygodnie. Nie ma konieczności zmiany dawki leku u pacjentów z chorobą nerek.

Zastosowanie większej niż zalecana dawki leku Fabrazyme

Wykazano, że dawki do 3 mg/kg mc. są bezpieczne.

Pominięcie zastosowania leku Fabrazyme

W przypadku pominięcia infuzji leku Fabrazyme należy skontaktować się z lekarzem prowadzącym.

W razie jakichkolwiek dalszych wątpliwości związanych ze stosowaniem tego leku, należy zwrócić się do lekarza.

4. Możliwe działania niepożądane

Jak każdy lek, lek ten może powodować działania niepożądane, chociaż nie u każdego one wystąpią.

W badaniach klinicznych obserwowano działania niepożądane głównie podczas podawania leku pacjentom lub wkrótce po podaniu („działania niepożądane związane z infuzją”). U niektórych pacjentów obserwowano ciężkie, zagrażające życiu reakcje alergiczne („reakcje anafilaktoidalne”). Jeśli u pacjenta wystąpi którykolwiek z ciężkich objawów niepożądanych, należy **natychmiast skontaktować się z lekarzem**.

Do bardzo częstych objawów (mogących wystąpić u więcej niż 1 na 10 pacjentów) są m.in. dreszcze, gorączka, uczucie zimna, nudności, wymioty, ból głowy i zaburzenia odczuwania dotyku, takie jak drętwienie i mrowienie. Lekarz może zdecydować o zmniejszeniu szybkości infuzji lub podać dodatkowe leki zapobiegające występowaniu takich reakcji.

Lista innych działań niepożądanych:

Częste (mogą wystąpić u nie więcej niż 1 na 10 pacjentów):

- ból w klatce piersiowej
- trudności w oddychaniu
- bladość
- świąd
- zaburzenie wydzielania łez
- uczucie osłabienia
- szum uszny
- niedrożność nosa
- biegunka
- zaczerwienienie
- ból mięśni
- podwyższone ciśnienie tętnicze krwi
- nagły obrzęk twarzy lub gardła
- obrzęk kończyn
- zawroty głowy i zaburzenia równowagi
- dolegliwości żołądkowe
- kurcze mięśni
- senność
- przyspieszenie akcji serca
- ból brzucha
- ból pleców
- wysypka
- spowolnienie częstości akcji serca
- letarg
- omdlenia
- kaszel
- dyskomfort w jamie brzusznej
- obrzęk twarzy
- ból stawów
- obniżone ciśnienie tętnicze krwi
- dyskomfort w klatce piersiowej
- obrzęk twarzy
- nasilenie trudności w oddychaniu
- napięcie mięśni
- zmęczenie
- nagłe zaczerwienienie twarzy
- ból
- uczucie ucisku w gardle
- zawroty głowy i uczucie wirowania
- kołatanie serca
- zmniejszenie wrażliwości na ból
- uczucie pieczenia
- świszczący oddech
- pokrzywka
- ból kończyn
- zapalenie nosogardła
- uderzenia gorąca
- uczucie gorąca
- podwyższona temperatura
- zmniejszenie wrażliwości jamy ustnej
- sztywność mięśniowo-szkieletowa

Niezbyt częste (mogą wystąpić u nie więcej niż 1 na 100 pacjentów):

- drżenie
- przekrwienie oczu
- ból ucha
- ból gardła
- przyspieszony oddech
- swędzenie oczu
- obrzęk ucha
- skurcz oskrzeli
- katar
- zgaga
- spowolnienie częstości akcji serca w związku z zaburzeniami przewodzenia
- zwiększenie wrażliwości na ból
- przekrwienie górnych dróg oddechowych
- czerwona wysypka
- (plamiste purpurowawe) odbarwienie skóry

- wysypka powodująca świąd
- uczucie gorąca i zimna
- trudności w przelykaniu
- ból w miejscu podania infuzji
- odczyn w miejscu podania infuzji
- dyskomfort skóry
- ból mięśniowo-szkieletowy
- nieżyt nosa
- objawy grypopodobne
- zmęczenie
- uczucie zimna w kończynach
- krzepnięcie krwi w miejscu wstrzyknięcia
- odbarwienie skóry
- obrzęk

Nieznana (częstość nie może być określona na podstawie dostępnych danych):

- zmniejszone stężenie tlenu we krwi
- ciężkie zapalenie naczyń

U niektórych pacjentów wstępnie leczonych zalecaną dawką oraz u pacjentów, którym zmniejszono dawkę przyjmowaną przez długi czas, częściej obserwowano niektóre objawy choroby Fabry'ego.

Zgłaszanie działań niepożądanych

Jeśli wystąpią jakiegokolwiek objawy niepożądane, w tym wszelkie objawy niepożądane niewymienione w ulotce, należy powiedzieć o tym lekarzowi lub farmaceucie. Działania niepożądane można zgłaszać bezpośrednio do Departamentu Monitorowania Niepożądanych Działań Produktów Leczniczych Urzędu Rejestracji Produktów Leczniczych, Wyrobów Medycznych i Produktów Biobójczych, Al. Jerozolimskie 181C, PL-02 222 Warszawa, Tel.: + 48 22 49 21 301, Faks: + 48 22 49 21 309, e-mail: ndl@urpl.gov.pl

Dzięki zgłaszaniu działań niepożądanych można będzie zgromadzić więcej informacji na temat bezpieczeństwa stosowania leku.

5. Jak przechowywać lek Fabrazyme

Lek należy przechowywać w miejscu niewidocznym i niedostępnym dla dzieci.

Nie stosować tego leku po upływie terminu ważności zamieszczonego na etykiecie po: "EXP". Termin ważności oznacza ostatni dzień podanego miesiąca.

Fiolki zamknięte

Przechowywać w lodówce (2°C–8°C).

Roztwory odtworzone i rozcieńczone

Odtworzony roztwór nie może być przechowywany i należy go natychmiast rozcieńczyć.

Rozcieńczony roztwór może być przechowywany przez 24 godziny w temperaturze 2°C–8°C.

Leków nie należy wyrzucać do kanalizacji lub domowych pojemników na odpadki. Należy zapytać farmaceutę, jak usunąć leki, których się już nie używa. Takie postępowanie pomoże chronić środowisko.

6. Zawartość opakowania i inne informacje

Co zawiera lek Fabrazyme

- Substancją czynną jest agalzydaza beta, jedna fiolka zawiera 5 mg.
- Pozostałe składniki to:
 - mannitol
 - sodu diwodorofosforan jednowodny
 - sodu wodorofosforan siedmiowodny.

Jak wygląda lek Fabrazyme i co zawiera opakowanie

Lek Fabrazyme jest dostarczany w postaci proszku o barwie białej lub białawej. Po odtworzeniu jest to przezroczysty, bezbarwny płyn, nie zawierający cząstek stałych. Odtworzony lek musi być następnie rozcieńczony.

Wielkości opakowań: 1, 5 i 10 fiolek w opakowaniu. Nie wszystkie wielkości opakowań muszą znajdować się w obrocie.

Podmiot odpowiedzialny i wytwórca

Podmiot odpowiedzialny

Genzyme Europe B.V., Paasheuvelweg 25, 1105 BP Amsterdam, Holandia

Wytwórca

Genzyme Ltd., 37 Hollands Road, Haverhill, Suffolk CB9 8PU, Wielka Brytania

Genzyme Ireland Ltd., IDA Industrial Park, Old Kilmeaden Road, Waterford, Irlandia

W celu uzyskania bardziej szczegółowych informacji należy zwrócić się do przedstawiciela podmiotu odpowiedzialnego.

België/Belgique/Belgien/ Luxembourg/Luxemburg

Sanofi Belgium
Tél/Tel: + 32 2 710 54 00

Lietuva

UAB „SANOFI-AVENTIS LIETUVA“
Tel. +370 5 275 5224

България

SANOFI BULGARIA EOOD
Тел: +359 2 9705300

Magyarország

SANOFI-AVENTIS Zrt.
Tel: +36 1 505 0050

Česká republika

sanofi-aventis, s.r.o.
Tel: +420 233 086 111

Malta

Sanofi Malta Ltd
Tel: +356 21493022

Danmark

sanofi A/S
Tlf: +45 45 16 70 00

Nederland

Genzyme Europe B.V.
Tel: +31 20 245 4000

Deutschland

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

Norge

sanofi-aventis Norge AS
Tlf: + 47 67 10 71 00

Eesti

sanofi-aventis Estonia OÜ
Tel. +372 6 273 488

Österreich

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

Ελλάδα

sanofi-aventis AEBE
Τηλ: +30 210 900 1600

Polska

sanofi-aventis Sp. z o.o.
Tel.: +48 22 280 00 00

España

sanofi-aventis, S.A.
Tel: +34 93 485 94 00

Portugal

Sanofi – Produtos Farmacêuticos, Lda.
Tel: +351 21 35 89 400

France

sanofi-aventis France
Tél: 0 800 222 555
Appel depuis l'étranger: +33 1 57 63 23 23

România

Sanofi Romania SRL
Tel: +40 (0) 21 317 31 36

Hrvatska

sanofi-aventis Croatia d.o.o.
Tel: +385 1 600 34 00

Ireland

sanofi-aventis Ireland Ltd. T/A SANOFI
Tel: +353 (0) 1 403 56 00

Ísland

Vistor hf.
Sími: +354 535 7000

Italia

Sanofi S.p.A.
Tel: +39 059 349 811

Κύπρος

sanofi-aventis Cyprus Ltd.
Τηλ: +357 22 871600

Latvija

sanofi-aventis Latvia SIA
Tel: +371 67 33 24 51

Slovenija

sanofi-aventis d.o.o.
Tel: +386 1 560 4800

Slovenská republika

sanofi-aventis Pharma Slovakia s.r.o.
Tel.: +421 2 33 100 100

Suomi/Finland

Sanofi Oy
Puh/Tel: + 358 201 200 300

Sverige

Sanofi AB
Tel: +46 (0)8 634 50 00

United Kingdom

Sanofi
Tel +44 (0)845 372 7101

Data ostatniej aktualizacji ulotki: listopad 2018

Inne źródła informacji

Szczegółowe informacje o tym leku znajdują się na stronie internetowej Europejskiej Agencji Leków <http://www.ema.europa.eu>. Znajdują się tam również linki do stron internetowych o rzadkich chorobach i sposobach leczenia.

Informacje przeznaczone wyłącznie dla fachowego personelu medycznego:

Instrukcja stosowania – odtwarzanie, rozcieńczenie i podawanie

Proszek do przygotowania koncentratu do sporządzania roztworu do infuzji musi być odtworzony w wodzie do wstrzykiwań, następnie rozcieńczony 0,9% roztworem chlorku sodu do podawania dożylnego i podany w infuzji dożylniej.

Z mikrobiologicznego punktu widzenia produkt należy zużyć natychmiast. Jeśli produkt nie zostanie zużyty natychmiast, odpowiedzialność za okres i warunki przechowywania przed użyciem ponosi użytkownik. Odtworzony roztwór nie może być przechowywany i należy go natychmiast rozcieńczyć; tylko rozcieńczony roztwór może być przechowywany do 24 godzin w temperaturze 2°C–8°C.

Wykonywać w warunkach aseptycznych.

1. Na podstawie masy ciała pacjenta należy określić ilość potrzebnych fiolek do odtworzenia a następnie wyjąć je z lodówki, aby osiągnęły temperaturę pokojową (około 30 minut). Każda fiołka produktu Fabrazyme przeznaczona jest do jednorazowego użytku.

Odtwarzanie

2. Do każdej fiołki produktu leczniczego Fabrazyme 5 mg należy dodać 1,1 ml wody do wstrzykiwań. Należy unikać gwałtownego wstrzykiwania wody do fiołki z proszkiem oraz

spienienia roztworu. W tym celu należy dodawać wodę do wstrzykiwań do fiolki pojedynczymi kroplami, a nie bezpośrednio na liofilizowany proszek. Delikatnie okręcać i przechylać każdą fiolkę. Nie odwracać, nie wirować, ani nie wstrząsać fiolki.

3. Odtworzony koncentrat zawiera 5 mg agalzydazy beta w 1 ml i jest przezroczystym, bezbarwnym roztworem o pH około 7,0. Przed rozcieńczaniem odtworzonego roztworu należy sprawdzić odtworzony roztwór w każdej fiołce, czy nie zawiera on jakichkolwiek cząstek stałych lub czy nie zmienił barwy. Nie używać roztworu, jeśli zauważy się obecność cząstek stałych w roztworze lub zmianę zabarwienia roztworu.
4. Po odtworzeniu zaleca się natychmiastowe rozcieńczenie roztworu w celu zminimalizowania tworzenia się cząstek stałych w miarę upływu czasu.
5. Wszelkie niewykorzystane resztki produktu leczniczego lub jego odpady należy usunąć zgodnie z lokalnymi przepisami.

Rozcieńczenie

6. Przed dodaniem odtworzonego produktu Fabrazyme w objętości koniecznej do uzyskania dawki dla pacjenta, zaleca się usunięcie równoważnej objętości 0,9% roztworu chlorku sodu do podawania dożylnego z worka do infuzji.
7. Należy usunąć powietrze z worka do infuzji, aby zminimalizować powierzchnię oddziaływania powietrza i płynu.
8. Z każdej fiolki powoli pobrać 1 ml (równowartość 5 mg) odtworzonego roztworu do uzyskania całkowitej objętości koniecznej do otrzymania dawki dla pacjenta. Nie używać igieł z filtrem i unikać tworzenia się piany.
9. Następnie powoli wstrzyknąć odtworzony roztwór bezpośrednio do 0,9% roztworu chlorku sodu do podawania dożylnego (nie do ewentualnej przestrzeni powietrznej) aż do uzyskania końcowego stężenia w zakresie od 0,05 mg/ml do 0,7 mg/ml. Określić łączną objętość 0,9% roztworu chlorku sodu do infuzji (od 50 do 500 ml) na podstawie indywidualnej dawki. W przypadku dawek mniejszych niż 35 mg należy stosować minimum 50 ml, w przypadku dawek od 35 mg do 70 mg stosować minimum 100 ml, w przypadku dawek od 70 mg do 100 mg stosować minimum 250 ml, a w przypadku dawek przekraczających 100 mg stosować tylko 500 ml. Delikatnie odwrócić lub masować worek do infuzji, aby zmieszać rozcieńczony roztwór. Nie wstrząsać, ani nie poruszać nadmiernie worka do infuzji.

Podawanie

10. Aby usunąć wszystkie cząsteczki białkowe, które mogłyby spowodować utratę aktywności agalzydazy beta zaleca się podawanie rozcieńczonego roztworu przez wbudowany filtr 0,2 μm o małej zdolności wiązania białek. W celu zmniejszenia ryzyka wystąpienia reakcji nadwrażliwości początkowa szybkość infuzji nie może przekraczać 0,25 mg/min (15 mg/godzinę). Po ustaleniu tolerancji pacjenta na produkt leczniczy, szybkość podawania można stopniowo zwiększać podczas kolejnych infuzji.