Bipacksedel: Information till användaren

Fabrazyme

5 mg pulver till koncentrat till infusionsvätska, lösning.
agalsidas beta

Läs noga igenom denna bipacksedel innan du börjar använda detta läkemedel. Den innehåller information som är viktig för dig.

- Spara denna bipacksedel, du kan behöva läsa den igen.
- Om du har ytterligare frågor vänd dig till läkare eller apotekspersonal.
- Detta läkemedel har ordinerats enbart åt dig. Ge det inte till andra. Det kan skada dem, även om de uppvisar sjukdomstecken som liknar dina.
- Om du får biverkningar, tala med läkare eller apotekspersonal. Detta gäller även eventuella biverkningar som inte nämns i denna information. Se avsnitt 4.

I denna bipacksedel finner du information om:
1. Vad Fabrazyme är och vad det används för
2. Vad du behöver veta innan du använder Fabrazyme
3. Hur du använder Fabrazyme
4. Eventuella biverkningar
5. Hur Fabrazyme ska förvaras
6. Förpackningens innehåll och övriga upplysningar

1. Vad Fabrazyme är och vad det används för

Fabrazyme innehåller den aktiva substansen agalsidas beta och används som enzymersättningsbehandling vid Fabrys sjukdom, där enzymaktivitet av α-galaktosidas saknas eller är lägre än normalt. Om du lider av Fabrys sjukdom avlägsnas inte ett fettämne, som heter globotriaosylceramid (GL-3), från cellerna i din kropp och ansamlas i stället i dina organs blodkärlsväggar.

Fabrazyme är avsett som enzymersättningsbehandling under lång tid hos patienter där diagnos på Fabrys sjukdom är fastställd.

Fabrazyme är avsedd för vuxna, barn och ungdomar 8 år och äldre.

2. Vad du behöver veta innan du använder Fabrazyme

Använd inte Fabrazyme

- om du är allergisk mot agalsidas beta eller något annat innehållsämne i detta läkemedel (anges i avsnitt 6).

Varningar och försiktighet

Tala med din läkare eller apotekspersonal innan du använder Fabrazyme.

Om du behandlas med Fabrazyme kan du råka ut för infusionsrelaterade reaktioner. En infusionsrelaterad reaktion är en biverkning som uppträder under infusionen eller fram till infusionsdagens slut (se avsnitt 4). Om du får en sådan reaktion måste du **omedelbart kontakta läkare.** Du kan behöva ytterligare mediciner för att förhindra att en sådan reaktion uppstår.

Barn och ungdomar

Inga kliniska studier har utförts på barn 0 – 4 år. Riskerna och fördelarna med Fabrazyme hos barn i åldern 5 till 7 år har ännu inte fastställts och ingen dos kan därför rekommenderas för denna åldersgrupp.

Andra läkemedel och Fabrazyme

Tala om för läkare eller apotekspersonal om du använder, nyligen har använt eller kan tänkas använda andra läkemedel.
Tala om för läkare om du använder läkemedel som innehåller klorokin, amiodaron, benoquin eller gentamicin. Det finns en teoretisk risk för minskad agalsidas beta-aktivitet

Graviditet, amning och fertilitet

Användning av Fabrazyme under graviditet rekommenderas ej. Erfarenheter saknas av användning av Fabrazyme bland gravida kvinnor. Fabrazyme kan tänkas utsöndras i bröstmjölk. Användning av Fabrazyme under amning rekommenderas inte. Studier har inte utförts för att undersöka effekten av Fabrazyme på fertilitet.

Om du är gravid eller ammar, tror att du kan vara gravid eller planerar att skaffa barn, rådfråga läkare eller apotekspersonal innan du tar detta läkemedel.

Körförmåga och användning av maskiner

Kör inte bil och använd inte verktyg eller maskiner om du känner dig yr, sömnig, svimfärdig eller får svindel under eller kort efter administreringen av Fabrazyme (se avsnitt 4). Rådfråga läkare först.

Fabrazyme innehåller natrium

Detta läkemedel innehåller mindre än 1 mmol natrium (23 mg) per injektionsflaska d.v.s. är näst intill ’natriumfritt’.

3. Hur du använder Fabrazyme

Fabrazyme ges genom ett dropp i en ven (genom intravenös infusion). Det levereras som ett pulver som ska blandas med sterilt vatten innan det ges (se Information för läkare och sjukvårdspersonal i slutet av denna bipacksedel).
Använd alltid detta läkemedel enligt läkarens anvisningar. Rådfråga läkare om du är osäker.

Fabrazyme ges endast under övervakning av en läkare med erfarenhet av att behandla Fabrys sjukdom. Läkaren kan rekommendera att du kan behandlas i hemmet förutsatt att du uppfyller vissa kriterier. Kontakta läkaren om du vill få behandlingen i hemmet.

Den rekommenderade dosen Fabrazyme för vuxna är 1 mg/kg kroppsvikt, en gång varannan vecka. Inga förändringar av dosen är nödvändiga för patienter med njursjukdom.

Användning för barn och ungdomar

Den rekommenderade dosen Fabrazyme för barn och ungdomar 8 – 16 år är 1 mg/kg kroppsvikt, en gång varannan vecka. Inga förändringar i dosen är nödvändiga för patienter med njursjukdom.

Om du använt för stor mängd av Fabrazyme

Doser på upp till 3 mg/kg kroppsvikt har visat sig vara ofarliga.

Om du har glömt att använda Fabrazyme

Om du har missat en infusion med Fabrazyme ska du kontakta din doktor.

Om du har ytterligare frågor om detta läkemedel kontakta läkare eller apotekspersonal.

4. Eventuella biverkningar

Liksom alla läkemedel kan detta läkemedel orsaka biverkningar men alla användare behöver inte få dem.

I kliniska studier sågs biverkningar i huvudsak under det att patienterna fick medicinen eller kort därefter (”infusionsrelaterade reaktioner”). Svåra livshotande allergiska reaktioner (”anafylaktiska reaktioner”) har rapporteras hos vissa patienter. Om du upplever någon allvarlig biverkning ska du **omedelbart kontakta läkare.**

Mycket vanliga symptom (kan förekomma hos upp till 1 av 10 användare) är bland annat frossa, feber, köldkänslor, illamående, kräkningar, huvudvärk och känselförnimmelser i huden som brännande eller stickande känsla. Läkaren kan besluta att sänka infusionshastigheten eller ge ytterligare läkemedel för att förhindra sådana reaktioner från att ske.

Lista över andra biverkningar:
Vanlig (kan förekomma hos upp till 1 av 10 användare):

- bröstsmärta
- andningssvårigheter
- blekhet
- klåda
- onormal tårutsöndring
- svaghetskänsla
- tinnitus (öronsusningar)
- nästäppa
- diarré
- rodnad
- muskelsmärta
- högt blodtryck
- sömnighet
- ökad hjärtrytm
- buksmärta
- ryggsmärta
- hudutslag
- låg hjärtrytm
- extrem trötthet
- svimningsattacker
- hosta
- obehag i buken
- svullet ansikte
- ledsmärta
- trötthet
- uppblossande rodnad
- smärta
- trånghetskänsla i halsen
- yrsel
- hjärtklappning
- minskad smärtkänslighet
- brännande känsla
- väsande andning
- nässelutslag
- smärta i armar och ben

- plötslig svullnad av ansikte eller svalg
- ödem (svullnad) i armar och ben
- svindelkänsla
- magbesvär
- muskelkramp
- sänkt blodtryck
- obehag i bröstet
- ansiktsödem
- förvärrad svårighet att andas
- muskelspänningar
- inflammation i näsa och svalg
- värmevallning
- värmekänsla
- hypertermi
- ökad känslighet i munnen
- muskuloskeletal stelhet

Mindre vanlig (kan förekomma hos upp till 1 av 100 användare):

- darrning
- röda ögon
- öronsmärta
- halsont
- snabb andning
- kliande utslag
- värme- och köldkänsla
- sväljsvårigheter
- smärta vid infusionsstället
- reaktion på infusionsstället
- klåda i ögonen
- svullna öron
- bronkospasm (kramp i luftrören)
- rinnande näsa
- halsbränna
- obehag från huden
- muskuloskeletal smärta
- rinit (inflammation i näsan)
- influensaliknande sjukdom
- allmän sjukdomskänsla
- låg hjärtrytm beroende på störningar i hjärtats retledningssystem
- ökad smärtkänslighet
- täppta övre luftvägar
- röda utslag
- (fläckig blåröd) hudmissfärgning
- kalla armar och ben
- blodkoagulering vid injektionsstället
- hudmissfärgning
- ödem (svullnad)

Har rapporterats (förekommer hos ett okänt antal användare):

- sänkt syrenivå i blodet
- allvarlig inflammation i blodkärlen

För några patienter som inledde behandling med den rekommenderade dosen och som sedan fick en reducerad dos under en längre tid rapporterades några symtom för Fabrys sjukdom oftare.

Rapportering av biverkningar
Om du får biverkningar, tala med läkare, apotekspersonal eller sjuksköterska. Detta gäller även eventuella biverkningar som inte nämns i denna information. Du kan också rapportera biverkningar direkt till Läkemedelsverket, www.lakemedelsverket.se. Genom att rapportera biverkningar kan du bidra till att öka informationen om läkemedels säkerhet. Postadress

Läkemedelsverket
Box 26
751 03 Uppsala

5. Hur Fabrazyme ska förvaras

Förvara detta läkemedel utom syn- och räckhåll för barn.

Används före utgångsdatum som anges på etiketten efter ”EXP”. Utgångsdatumet är den sista dagen i angiven månad.

Oöppnade flaskor
Förvaras i kylskåp (2 °C – 8 °C)

Beredda och utspädda lösningar
Den rekonstituerade lösningen kan inte lagras utan ska spädas omedelbart. Den utspädda lösningen kan förvaras i upp till 24 timmar vid 2 °C –8 °C.

Läkemedel ska inte kastas i avloppet eller bland hushållsavfall. Fråga apotekspersonalen hur man kastar mediciner som inte längre används. Dessa åtgärder är till för att skydda miljön.

6. Förpackningens innehåll och övriga upplysningar

Innehållsdeklaration

- Det aktiva innehållsämnet är agalsidas beta, en flaska innehåller 5 mg. Efter beredning innehåller varje flaska 5 mg agalsidas beta per ml.
- De övriga innehållsämnena är:
  - Mannitol (E 421)
  - Natriumdivätefosfatmonohydrat (E 339)
  - Dinatriumfosfatheptahydrat (E 339)

Läkemedlets utseende och förpackningsstorlekar

Fabrazyme levereras som ett vitt till benvitt pulver. Efter spädning är det en klar, färglös vätska, fri från främmande partiklar. Den färdigberedda lösningen måste spädas ytterligare.
Förpackningsstorlekar: 1, 5 och 10 flaskor per kartong. Eventuellt kommer inte alla förpackningsstorlekar att marknadsföras.

Innehavare av godkännande för försäljning och tillverkare

Innehavare av godkännande för försäljning
Sanofi B.V., Paasheuvelweg 25, 1105 BP Amsterdam, Nederländerna.

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

Kontakta ombudet för innehavaren av godkännandet för försäljning om du vill veta mer om detta läkemedel:

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

Denna bipacksedel ändrades senast 03 april 2023

Övriga informationskällor

Ytterligare information om detta läkemedel finns på Europeiska läkemedelsmyndighetens webbplats http://www.ema.europa.eu/. Där finns också länkar till andra webbplatser rörande sällsynta sjukdomar och behandlingar.

Följande uppgifter är endast avsedda för hälso- och sjukvårdspersonal:

Bruksanvisning – rekonstitution, spädning och administrering

Pulver till koncentrat till infusionsvätska, lösning, måste beredas med vatten för injektionsvätskor, spädas med natriumklorid 9 mg/ml injektionsvätska, lösning och sedan ges som intravenös infusion.

Från mikrobiologisk synpunkt, bör produkten användas omedelbart. Om den inte används omedelbart, är lagringstid under användning och förvaringsbetingelser före användning användarens ansvar. Den rekonstituerade lösningen kan inte lagras och måste genast spädas. Det är bara den utspädda lösningen som kan förvaras i upp till 24 timmar vid 2°C till 8°C.

Använd aseptisk teknik

1. Beräkna det antal flaskor som skall rekonstitueras baserat på patientens vikt och ta ut erforderligt antal flaskor ur kylskåpet så att de får rumstemperatur (ungefär 30 minuter). Fabrazymeflaskorna är endast avsedda för engångsbruk.

   Rekonstitution

2. Varje flaska med Fabrazyme 5 mg ska beredas med 1,1 ml vatten för injektionsvätskor. Undvik att tillsätta vattnet för häftigt till pulvret och att lösningen skummar genom att långsamt droppa vattnet för injektionsvätskor nedför flaskans insida och inte direkt på det frystorkade pulvret. Varje flaska ska rullas och lutas försiktigt. Flaskan ska inte vändas upp och ned på, snurras runt eller skakas.

3. Den rekonstituerade lösningen innehåller 5 mg agalsidas beta per ml, och ser ut som en klar, färglös lösning. Den beredda lösningens pH är ungefär 7,0. Före ytterligare spädning skall den beredda lösningen i varje flaska granskas visuellt med avseende på främmande partiklar och missfärgning. Lösningen ska inte användas om främmande partiklar syns eller om lösningen är missfärgad.

4. Efter beredning skall flaskorna omedelbart spädas ytterligare för att minimera risken för att proteinpartiklar med tiden bildas.

5. Ej använt läkemedel och avfall ska kasseras enligt gällande anvisningar.

   Spädning

6. Innan man tillsätter den rekonstituerade volym Fabrazyme som erfordras för patientens dos bör man ur infusionspåsen ta bort motsvarande volym natriumklorid 9 mg/ml injektionsvätska, lösning.

7. Luftutrymmet i infusionspåsen ska avlägsnas för att minimera gränsytan mellan luft och vätska.

8. 1,0 ml (motsvarar 5 mg) rekonstituerad lösning från varje beredd flaska upp till den totala volym som erfordras ska långsamt dras upp för patientens dos. Filternålar ska inte användas och skumbildning ska undvikas.

9. Den rekonstituerade lösningen ska sedan långsamt injiceras direkt ner i infusionspåsen med natriumklorid 9 mg/ml injektionsvätska, lösning (inte i något kvarvarande luftutrymme) till en slutkoncentration på mellan 0,05 mg/ml och 0,7 mg/ml. Fastställ den totala volymen natriumklorid 9 mg/ml infusionsvätska, lösning (mellan 50 och 500 ml) baserat på den individuella dosen. För doser som är lägre än 35 mg ska minst 50 ml användas, för doser som är på 35 till 70 mg ska minst 100 ml användas, för doser som är på 70 till 100 mg ska minst 250 ml användas och för doser som är större än 100 mg ska endast 500 ml användas. Infusionspåsen ska försiktigt vändas upp och ned eller masseras lätt för att blanda den utspädda lösningen. Kraftig skakning av infusionspåsen ska undvikas.

Administrering

10. Vi rekommenderar att man administrerar den utspädda lösningen genom ett inneliggande lågproteinbindande filter på 0,2 µm för att avlägsna eventuella partiklar, vilket inte kommer att resultera i någon förlust av agalsidas beta-aktivitet. Den intravenösa infusionshastigheten ska i början inte överstiga 0,25 mg/min (15 mg/timme). Infusionshastigheten kan sänkas vid uppkomst av infusionsrelaterade reaktioner.

    När patientens tolerans är väl fastställd kan infusionshastigheten ökas i steg om 0,05 till 0,083 mg/min (steg om 3 till 5 mg/timme) under varje följande infusion. I kliniska prövningar med klassiska patienter ökades infusionshastigheten stegvis till dess en minsta infusionstid på 2 timmar uppnåddes. Detta kunde genomföras efter att patienten initialt fått 8 infusioner med 0,25 mg/min (15 mg/timme) utan några infusionsrelaterade reaktioner, ändring av infusionshastigheten eller avbrott i infusionen. En ytterligare minskning av infusionstiden till 1,5 timme tilläts för patienter som inte hade nya infusionsrelaterade reaktioner under de senaste 10 infusionerna eller inte rapporterade allvarliga biverkningar under de senaste 5 infusionerna. Efter varje ökning om 0,083 mg/min (~5 mg/timme) bibehölls infusionshastigheten under 3 på varandra följande infusioner. Efterföljande ökningar av infusionshastigheten gjordes om patienten inte hade några nya infusionsrelaterade reaktioner, inte behövde ändra infusionshastigheten eller göra avbrott i infusionen.

    Hos patienter som väger < 30 kg ska den maximala infusionshastigheten inte överstiga 0,25 mg/min (15 mg/timme).