

KULLANMA TALİMATI

FABRAZYME 35 mg infüzyonluk çözelti için konsantre toz
Damar yoluyla kullanılır.

Steril

Etkin madde: 35 mg agalsidaz beta

Yardımcı maddeler: Mannitol, Sodyum Fosfat Monobazik monohidrat, Sodyum Fosfat Dibazik heptahidrat

Bu ilacı kullanmaya başlamadan önce bu KULLANMA TALİMATINI dikkatlice okuyunuz, çünkü sizin için önemli bilgiler içermektedir.

- *Bu kullanma talimatını saklayınız. Daha sonra tekrar okumaya ihtiyaç duyabilirsiniz.*
- *Eğer ilave sorularınız olursa, lütfen doktorunuza veya eczacınıza danışınız.*
- *Bu ilaç kişisel olarak size reçete edilmiştir, başkalarına vermeyiniz.*
- *Başkalarının belirtileri sizinkilerle aynı dahi olsa, ilaç o kişilere zarar verebilir.*
- *Bu ilacın kullanımı sırasında, doktora veya hastaneye gittiğinizde doktorunuza bu ilacı kullandığınızı söyleyiniz.*
- *Bu talimatta yazılanlara aynen uyunuz. İlaç hakkında size önerilen dozun dışında **yüksek veya düşük** doz kullanmayınız.*

Bu Kullanma Talimatında:

1. **FABRAZYME nedir ve ne için kullanılır?**
2. **FABRAZYME'ı kullanmadan önce dikkat edilmesi gerekenler**
3. **FABRAZYME nasıl kullanılır?**
4. **Olası yan etkiler nelerdir?**
5. **FABRAZYME'in saklanması**

Başlıkları yer almaktadır.

1. FABRAZYME nedir ve ne için kullanılır?

FABRAZYME, beyaz ila beyazımsı liyofilize kütle veya toz halindedir. 35 mg agalsidaz beta içerir. Sindirim sistemi ve metabolizma ürünleri altındaki enzimler grubuna dahildir.

FABRAZYME etkin madde olarak agalsidaz beta içerir ve alfa galaktosidaz enzim aktivitesinin olmadığı veya normalden düşük olduğu Fabry hastalığında enzim yerine koyma tedavisi olarak kullanılır. Fabry hastası iseniz, globotriaosilseramid (GL-3) denilen yağlı madde organlarınızdaki hücrelerden atılamaz ve organlarınızdaki damarların duvarlarında birikmeye başlar.

FABRAZYME, Fabry hastalığı teşhisi konmuş hastalarda uzun süreli enzim yerine koyma tedavisinde kullanılır.

Fabrazyme, yetişkinler, 8 yaş ve üzeri çocuk ve ergenlerde kullanılır.

2. FABRAZYME’ı kullanmadan önce dikkat edilmesi gerekenler

FABRAZYME’ı aşağıdaki durumlarda KULLANMAYINIZ

Eğer agalsidaz beta veya FABRAZYME’in diğer bileşenlerine karşı alerjiniz (aşırı duyarlılığınız) varsa kullanmayınız.

FABRAZYME’ı aşağıdaki durumlarda DİKKATLİ KULLANINIZ

FABRAZYME’ı kullanmadan önce doktorunuza danışınız.

Eğer FABRAZYME ile tedavi görüyorsanız, infüzyona bağlı reaksiyonlar gelişebilir. İnfüzyona bağlı reaksiyon, infüzyon sırasında veya infüzyon uygulanan günün sonuna kadar oluşan herhangi bir istenmeyen etkidir (Bkz. Bölüm 4. Olası Yan etkiler). Böyle bir reaksiyon ile karşılaşmanız durumunda hemen doktorunuza haber vermelisiniz. Bu reaksiyonların oluşumunu önlemek için ilave ilaç uygulamasına ihtiyaç duyabilirsiniz.

Bu uyarılar, geçmişteki herhangi bir dönemde dahi olsa sizin için geçerliyse lütfen doktorunuza danışınız.

FABRAZYME’in yiyecek ve içecek ile kullanılması

FABRAZYME damar yolu ile kullanıldığından yiyecek ve içeceklerle herhangi bir etkileşim söz konusu değildir ve birlikte kullanabilirsiniz.

Hamilelik

İlacı kullanmadan önce doktorunuza veya eczacınıza danışınız.

Gebelik süresince FABRAZYME kullanımı önerilmemektedir. FABRAZYME’in gebe kadınlar tarafından kullanımına ait deneyim bulunmamaktadır.

Tedaviniz sırasında hamile olduğunuzu fark ederseniz hemen doktorunuza danışınız.

Emzirme

İlacı kullanmadan önce doktorunuza veya eczacınıza danışınız.

FABRAZYME anne sütüne geçebilir. Emzirme boyunca FABRAZYME kullanımı önerilmemektedir.

FABRAZYME’in doğurganlık üzerindeki etkilerini araştıran çalışma yapılmamıştır.

Araç ve makine kullanımı

FABRAZYME uygulaması sırasında veya uygulamadan kısa bir süre sonra baş dönmesi, uyku hali, vertigo (denge bozukluğundan kaynaklanan baş dönmesi) veya bayılma görülürse araç ve makine kullanmayınız (Bkz. 4. Olası yan etkiler). İlk önce doktorunuzla konuşunuz.

FABRAZYME’in içeriğinde bulunan bazı yardımcı maddeler hakkında önemli bilgiler

Bu tıbbi ürün her flakonda yardımcı madde olarak 20,4 mg Sodyum fosfat monobazik monohidrat ve 59,2 mg Sodyum fosfat dibazik heptahidrat ihtiva eder. Bu durum, kontrollü sodyum diyetinde olan hastalar için göz önünde bulundurulmalıdır.

Diğer ilaçlar ile birlikte kullanımı

FABRAZYME, agalsidaz beta aktivitesinde teorik düşme riski nedeniyle klorokin (sıtma ve romatolojik hastalıkların tedavisinde kullanılır), amiodaron (kalp ritim bozukluğunda

kullanılır), benokin (deride beyaz lekelerin görüldüğü bir hastalık olan vitiligo tedavisinde kullanılır.) veya gentamisin (enfeksiyon tedavisinde kullanılır) içeren ilaçlar kullanıyorsanız doktorunuza söyleyiniz.

Eğer reçeteli yada reçetesiz herhangi bir ilacı şu anda kullanıyorsanız veya son zamanlarda kullandınız ise lütfen doktorunuza veya eczacınıza bunlar hakkında bilgi veriniz.

3. FABRAZYME nasıl kullanılır?

Uygun kullanım ve doz/uygulama sıklığı için talimatlar:

Bu ilacı her zaman doktorunuzun söylediği şekilde kullanınız. Emin değilseniz doktorunuza danışınız. Fabrazyme'in yetişkinler için tavsiye edilen dozu 2 haftada bir kez uygulanmak üzere vücut ağırlığının her bir kg'ı için 1 mg'dır.

FABRAZYME, Fabry hastalığının tedavisine dair bilgisi olan bir doktorun gözetimi altında uygulanır.

Uygulama yolu ve metodu:

FABRAZYME, damar içine serum aracılığıyla uygulanır. Toz formundaki ilaç verilmeden önce steril su ile karıştırılmalıdır (aşağıda tedaviyi uygulayacak sağlık çalışanları için kullanma talimatı bilgileri verilmiştir).

Eğer FABRAZYME'in etkisinin çok güçlü veya zayıf olduğuna dair bir izleniminiz var ise doktorunuz veya eczacınız ile konuşunuz.

Değişik yaş grupları:

Çocuklarda kullanım:

FABRAZYME'in 8-16 yaş arasındaki çocuklarda tavsiye edilen dozu, 2 haftada bir kez uygulanmak üzere vücut ağırlığının her bir kg'ı için 1 mg'dır.

0-4 yaş aralığındaki çocuklarda klinik çalışma yapılmamıştır. FABRAZYME'in 5-7 yaş aralığındaki hastalardaki faydaları ve riskleri henüz belirlenmemiştir ve bu nedenle bu yaş grubu için doz tavsiye edilememektedir.

Yaşlılarda kullanım:

Fabrazyme'in yetişkinler için tavsiye edilen dozu 2 haftada bir kez uygulanmak üzere vücut ağırlığının her bir kg'ı için 1 mg'dır.

Özel kullanım durumları:

Böbrek yetmezliği:

Böbrek yetmezliği olan hastalarda doz ayarlanması gerekli değildir.

Eğer FABRAZYME'in etkisinin çok güçlü veya zayıf olduğuna dair bir izleniminiz var ise doktorunuz veya eczacınız ile konuşunuz.

Kullanmanız gerekenden daha fazla FABRAZYME kullandıysanız:

3 mg/kg dozuna kadar güvenilir olduğu belirlenmiştir.

FABRAZYME'dan kullanmanız gerekenden fazlasını kullanmışsanız bir doktor veya eczacı ile konuşunuz.

FABRAZYME kullanmayı unutursanız:

Eğer bir dozu kaçırdı iseniz lütfen doktorunuza danışınız.

Unutulan dozları dengelemek için çift doz almayınız.

FABRAZYME ile tedavi sonlandırıldığındaki oluşabilecek etkiler

FABRAZYME ile tedavi sonlandırıldığında oluşabilecek etkiler ile ilgili herhangi bir veri bulunmamaktadır.

4. Olası yan etkiler nelerdir?

Tüm ilaçlar gibi, FABRAZYME'in içeriğinde bulunan maddelere duyarlı olan kişilerde yan etkiler olabilir.

Aşağıdakilerden biri olursa, FABRAZYME'ı kullanmayı durdurun ve DERHAL doktorunuza bildirin veya size en yakın hastanenin acil bölümüne başvurunuz :

- Klinik çalışmalar sırasında, hastalara ilaç verildiği sırada veya kısa bir süre sonra ("infüzyona bağlı") yan etkiler görülmüştür. Bazı hastalarda ciddi hayati tehlikeye neden olan alerjik reaksiyonlar ("aşırı duyarlılık") rapor edilmiştir.

Bunların hepsi çok ciddi yan etkilerdir. Eğer bunlardan biri sizde mevcut ise, sizin FABRAZYME'a karşı ciddi alerjiniz var demektir. Acil tıbbi müdahaleye veya hastaneye yatırılmanıza gerek olabilir.

Bu çok ciddi yan etkilerin hepsi oldukça seyrek görülür.

Çok yaygın (10 hastanın en az 1'inde görülebilir) belirtilerin arasında titreme, ateş, üşüme hissi, bulantı, kusma, baş ağrısı, deride yanma ve karıncalanma gibi anormal hisler yer almaktadır. Bu reaksiyonların ortaya çıkmasını engellemek için doktorunuz ilacın verilme hızını düşürme veya size ilave ilaç tedavisi uygulama kararı alabilir.

Diğer yan etkiler şu şekildedir:

Yaygın (10 hastanın birinden az, fakat 100 hastanın birinden fazla görülebilir):

- Göğüs ağrısı
- Soluk alıp vermede zorluk
- Solgunluk
- Kaşıntı
- Göz akması
- Güçsüz hissetme
- Kulak çınlaması
- Burun tıkanıklığı
- İshal
- Kızarma
- Kas ağrısı

- Kan basıncı artışı
- Yüz ve boğazda ani şişme
- El ve ayaklarda ödem (şişme)
- Denge bozukluğundan kaynaklanan baş dönmesi (vertigo)
- Hazımsızlık
- Kas kasılması
- Uyuklama hali
- Kalp atım sayısında artış
- Karın ağrısı
- Sırt ağrısı
- Döküntü
- Düşük kalp atım sayısı
- Halsizlik
- Öksürük
- Karın bölgesinde huzursuzluk
- Eklem ağrısı
- Kan basıncında düşme
- Göğüs kafesinde huzursuzluk
- Yüzde ödem (şişme)
- Soluk alıp vermede güçleşme
- Kaslarda baskı hissi
- Yorgunluk
- Yüzde ani kızarma (flushing)
- Ağrı
- Boğazda daralma hissi
- Baş dönmesi
- Çarpıntı
- Ağrı hassasiyetinde azalma
- Yanma hissi
- Hırıltılı solunum
- Ürtiker (kurdeşen)
- El ve ayaklarda ağrı
- Nazofaranjit (soğuk algınlığı)
- Sıcak basması
- Sıcak hissetme
- Ateş yükselmesi
- Ağız içi hassasiyetinde azalma
- Kas iskelet sertliği

Yaygın olmayan (100 hastanın birinden az, fakat 1000 hastanın birinden fazla görülebilir):

- Titreme
- Kırmızı göz

- Kulak ağrısı
- Boğaz ağrısı
- Hızlı soluk alma
- Kaşıntılı döküntü
- Soğuk ya da sıcak basması
- Yutmada zorluk
- Uygulama bölgesinde ağrı
- Uygulama bölgesinde reaksiyon
- Gözlerde kaşıntı
- Kulak şişmesi
- Bronkospazm (nefes darlığı)
- Burun akması
- Midede yanma
- Ciltte rahatsızlık
- Kas iskelet ağrısı
- Nezle
- Gribe benzer şikayetler
- Keyifsizlik
- Kalpte ileti bozukluğu sebebiyle kalp atım sayısında azalma
- Ağrıya hassasiyet artışı
- Üst solunum yolu konjesyonu (tıkanıklığı)
- Kırmızı döküntü
- Ciltte renk değişikliği (morumsu benekler)
- El ve ayaklarda soğukluk
- Enjeksiyon bölgesinde kan pıhtısı
- Deride renk değişikliği
- Ödem

Bilinmiyor (eldeki verilerden hareketle tahmin edilemiyor)

- Düşük kan oksijen seviyesi
- Şiddetli damar iltihabı

Başlangıçta önerilen doz alan veya uzatılmış bir dönem boyunca dozu azaltılmış bazı hastalarda Fabry hastalığının bazı belirtileri daha sık bildirilmiştir.

Eğer bu yan etkilerden herhangi biri ciddileşirse veya bu kullanma talimatında bahsi geçmeyen herhangi bir yan etki ile karşılaşırsanız doktorunuzu veya eczacınızı bilgilendiriniz.

Yan etkilerin raporlanması

Kullanma Talimatında yer alan veya almayan herhangi bir yan etki meydana gelmesi durumunda hekiminiz, eczacınız veya hemşireniz ile konuşunuz. Ayrıca karşılaştığınız yan

etkileri www.titek.gov.tr sitesinde yer alan “İlaç Yan Etki Bildirimi” ikonuna tıklayarak ya da 0 800 314 00 08 numaralı yan etki bildirim hattını arayarak Türkiye Farmakovijilans Merkezi (TÜFAM)’ne bildiriniz. Meydana gelen yan etkileri bildirerek kullanmakta olduğunuz ilacın güvenliliği hakkında daha fazla bilgi edinilmesine katkı sağlamış olacaksınız.

5. FABRAZYME’in saklanması

FABRAZYME’i *çocukların göremeyeceği, erişemeyeceği yerlerde ve ambalajında saklayınız.*

Açılmamış Flakonlar

2 °C – 8 °C’de (buzdolabında) saklayınız.

Kutu üzerinde yazılan son kullanma tarihi geçmiş ürünü kullanmayınız.

Sulandırılmış ve seyreltilmiş solüsyon:

Sulandırılmış solüsyon saklanmamalı hemen seyreltilmelidir. Seyreltilmiş solüsyon 24 saate kadar 2 °C – 8 °C’de saklanabilir.

Son kullanma tarihi geçmiş veya kullanılmayan ilaçları çöpe atmayınız! Çevre ve Şehircilik Bakanlığınca belirlenen toplama sistemine veriniz.

Son kullanma tarihiyle uyumlu olarak kullanınız.

Ambalajın üzerinde belirtilen son kullanma tarihinden sonra FABRAZYME’i kullanmayınız. Eğer üründe ve/veya ambalajında bozukluklar fark ederseniz FABRAZYME’i kullanmayınız.

Bu kullanma talimatı 11.05.2020 tarihinde onaylanmıştır.

Ruhsat sahibi:

Genzyme Europe B.V. Hollanda lisansı ile Sanofi Sağlık Ürünleri Ltd. Şti.

Esentepe Mah. Büyükdere Cad.

193 Apt. No: 193/11

Şişli-İstanbul

Tel: (212) 339 10 00

Faks: (212) 339 11 99

Üretim yeri:

Hospira Inc

1776 North Centennial Drive

McPherson, KS 67460-9301

USA

Genzyme Ireland Ltd.

IDA Industrial Estate Old Kilmeaden Road,

Waterford, İrlanda

GENZYME Ltd.

37 Hollands Road, Haverhill

Suffolk CB9 8 PU

İngiltere

dozlar için minimum 50 ml, 35 mg-70 mg arasındaki dozlar için minimum 100 ml, 70 mg-100 mg arasındaki dozlar için minimum 250 ml ve 100 mg'ın üzerindeki dozlar için 500 ml çözelti kullanınız. Seyreltilmiş çözeltiyi karıştırmak için infüzyon torbasını yavaşca ters çeviriniz veya hafifçe masaj etkisiyle karıştırınız. İnfüzyon torbasını sallamayınız veya şiddetli bir şekilde çalkalamayınız.

Uygulama

10. Seyreltilmiş çözeltinin infüzyonu sırasında herhangi bir protein partikülünün geçişini engellemek için, agalsidaz beta aktivitesinde herhangi bir kayba yol açmayan, düz eksenli düşük protein bağlayıcı 0,2 µm filtre kullanımı önerilmektedir. Başlangıçtaki infüzyon hızı, infüzyona bağlı reaksiyonların oluşma potansiyelini en aza indirmek amacıyla 0,25 mg/dakikadan (15 mg/saat) daha hızlı olmamalıdır. Hastanın toleransı oluşuktan sonra, infüzyon hızı birbirini izleyen infüzyonlarda kademeli olarak artırılabilir.