

## FABRAZYME®

### KISA ÜRÜN BİLGİSİ ÖZETİ

**Beşeri tıbbi ürünün adı:** Fabrazyme® 35 mg İnfüzyonluk Çözelti Hazırlamada Kullanılacak Konsantre İçin Toz. Steril. **Kalitatif ve kantitatif bileşim:** Her bir FABRAZYME flakonu 35 mg agalsidaz beta içerir. 7.2 ml enjeksiyonluk su ile çözülmesi sonrasında, her bir FABRAZYME flakonu 5mg/ml (35 mg/7 mL) agalsidaz beta içerir. Çözülmüş ürün tekrar seyreltilmelidir. **Farmasötik form:** İnfüzyonluk çözelti için konsantre toz. Beyaz ila beyazımsı liyofilize kütle veya toz. **Terapötik endikasyonları:** FABRAZYME, doğrulanmış bir Fabry hastalığı (alfa-galaktosidaz A eksikliği) tanısı almış hastalarda uzun süreli enzim replasman tedavisinde endikedir. Fabrazyme®, yetişkinler, 8 yaş ve üstü çocuk ve adolesanlarda endikedir. **Pozoloji ve kullanım şekli:** FABRAZYME tedavisi, Fabry hastalığı veya diğer kalıtsal metabolik hastalıkların tedavisinde deneyimli olan doktorlar tarafından takip edilmelidir. FABRAZYME için önerilen doz, intravenöz infüzyon yoluyla, vücut ağırlığına göre, her 2 haftada bir kez uygulanacak olan 1mg/kg'dır. Tedaviye başlandığı dönemdeki infüzyon hızı, infüzyona bağlı reaksiyonların oluşma potansiyelini en aza indirmek amacıyla, 0.25 mg/dakika'dan (15mg/saat) daha hızlı olmamalıdır. İnfüzyonla ilişkili reaksiyonlar olması durumunda infüzyon hızı yavaşlatılabilir. Hasta toleransı iyi bir şekilde oluşturulduktan sonra, infüzyon hızı, sonraki her infüzyonda 0,05 ila 0,083 mg/dakikalık artışlarla (3 ila 5 mg/saat artışlarla) artırılabilir. 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. **Özel kullanım uyarıları ve önlemleri:** Bu tıbbi ürün her flakonda 1 mmol (23 mg)'dan daha az sodyum ihtiva eder; yani aslında "sodyum içermez". *İleri derecede böbrek hastalığı olan hastalarda, FABRAZYME tedavisinin böbrekler üzerindeki etkisi sınırlı olabilir. Böbrek yetmezliği olan hastalarda doz ayarlaması gerekli değildir. Karaciğer yetmezliği olan hastalarda çalışma yapılmamıştır. 0-7 yaş arasındaki çocuklarda ve 65 yaşın üzerindeki geriyatrik popülasyonda Fabrazyme®'in güvenliliği ve etkinliği henüz belirlenmemiştir. Dolayısıyla bu hastalarda herhangi bir doz rejimi önerisinde bulunulmamaktadır. 8 - 16 yaş arasındaki çocuklarda doz ayarlamasına gerek yoktur. İnfüzyona bağlı reaksiyonlar (IAR): Diğer intravenöz yolla uygulanan proteinlerde olduğu gibi, alerjik tipte aşırı duyarlılık reaksiyonlarının görülmesi olasıdır. Eğer ciddi alerjik veya anafilaktik tipte*

reaksiyonlar oluşursa, FABRAZYME tedavisinin hemen kesilmesi düşünölmeli ve uygun tedavi başlatılmalıdır. Agalsidaz beta (r-haGAL), rekombinant protein olduğundan rezidüel enzim aktivitesi düşük veya hiç olmayan hastalarda etkin maddeye karşı IgG antikörları gelişmesi beklenmektedir. r-haGAL'a karşı antikor geliştiren hastalarda, infüzyon gününde meydana gelen herhangi bir ilişkili advers etki olarak tanımlanan infüzyona bağı reaksiyonlar görölme potansiyeli daha yüksektir. Bu hastalar yeniden agalsidaz beta uygulaması sırasında dikkatli şekilde tedavi edilmelidir. Antikor durumu düzenli olarak takip edilmelidir.

**Kontraendikasyonlar:** Etkin madde veya yardımcı maddelerden herhangi birine karşı hayatı tehdit edici boyutlarda aşırı duyarlılık (anafilaktik reaksiyon). **Diğer tıbbi ürünler ile etkileşimler ve diğer etkileşim şekilleri:** FABRAZYME intrasellöler alfa galaktosidaz A aktivitesinin teorik olarak inhibisyon riski nedeniyle; klorokin, amiodaron, benokin veya gentamisinle birlikte uygulanmamalıdır. **Gebelik ve laktasyon:** Gebelik kategorisi B'dir. FABRAZYME gerekli olmadığı sürece gebelik süresinde kullanılmamalıdır. FABRAZYME kullanımı sırasında anne sütünün kesilmesi önerilmektedir. **Araç ve makine kullanımı üzerindeki etkiler:** FABRAZYME uygulamasının gerçekleştiğı gün baş dönmesi, uyku hali, vertigo ve senkop oluşabileceğinden araç ve makine kullanımı üzerinde az bir etkisi görülebilir. **İstenmeyen etkiler:** Çok yaygın bildirilen advers olaylar arasında titreme, ateş, üşüme hissi, bulantı, kusma, baş ağrısı ve parestezi yer almıştır. İnfüzyona bağı reaksiyonlar sıklıkla ateş ve titremedir. Ayrıca bunlara ek olarak hafif ila orta derecede dispne, hipoksi (oksijen satürasyonunda azalma), boğaz sıkışması, göğüs sıkışması, sıcak basması, pruritus, ürtiker, yüz ödemi, anjiyonötik ödem, rinit, bronkospazm, taşipne, hırıltılı soluma, hipertansiyon, hipotansiyon, taşikardi, palpasyonlar, karın ağrısı, bulantı, kusma, ekstremitelerde ağrı da dahil olmak üzere infüzyona bağı ağrı, miyalji ve baş ağrısı gibi diğer belirtiler de görölmüştür. **Doz aşımı ve tedavisi:** Klinik çalışmalarda vücut ağırlığına göre 3mg/kg'lık doza kadar kullanılmıştır. **Farmakodinamik özellikler:** Farmakoterapötik grup: Sindirim sistemi ve metabolizma ürünleri, enzimler. **ATC kodu:** A16AB04 **Geçimsizlikler:** Geçimsizlik çalışmaları yapılmadığından, FABRAZYME diğer tıbbi ürünlerle aynı infüzyon setinde karıştırılmamalıdır. **Raf ömrü:** 36 ay. **Saklama koşulları:** Buzdolabında (2-8°C) saklayınız. **Sulandırılmış ve seyreltilmiş çözeltiler:** Mikrobiyolojik açıdan ürün bekletilmeden kullanılmalıdır. Hemen kullanılmayacaksa, kullanım sırasında saklama ve kullanım öncesi koşullar kullanıcının sorumluluğundadır. Flakon içerisinde bulunan bu karışım saklanmamalı ve derhal seyreltilmelidir. Sadece

seyreltilmiş olan çözelti 2°C - 8°C'de 24 saate varan süreyle saklanabilir. **Ruhsat tarihi ve numarası:** FABRAZYME 35 mg İnfüzyonluk Çözelti Hazırlamada Kullanılacak Konsantre İçin Toz; 29.08.2024 - 2024/326 **Ticari şekli ve fiyatı:** Fabrazyme 35 mg İnfüzyonluk Çözelti Hazırlamada Kullanılacak Konsantre İçin Toz; 35 mg 1 flakonluk ambalajlarda, Perakende Satış Fiyatı: 187,421.31TL (KDV dahil, Onay tarihi: 01/04/2026) **Yasal kategori:** Reçete ile satılır. **Ayrıntılı bilgi için firmamıza başvurunuz. Ruhsat sahibinin isim ve adresi:** Sanofi Sağlık Ürünleri Ltd. Şti. Esentepe Mah. Büyükdere Cad. Apt. No: 193 Blok No:193 İç Kapı No:15, Şişli - İSTANBUL Tel: 0 212 339 10 00 Faks: 0 212 339 10 89, [www.sanofi.com](http://www.sanofi.com). **Temel alınan KÜB onay tarihi:** FABRAZYME 35 mg infüzyonluk çözelti için konsantre toz: 29.08.2024. **Kısa ürün bilgisi özeti hazırlanma tarihi:** 12.05.2026 **KÜB Özeti Onay Kodu:** MAT-TR-2601064. **Şüpheli advers reaksiyonların raporlanması:** Ruhsatlandırma sonrası şüpheli ilaç advers reaksiyonlarının raporlanması büyük önem taşımaktadır. Raporlama yapılması, ilacın yarar/risk dengesinin sürekli olarak izlenmesine olanak sağlar. Sağlık mesleği mensuplarının herhangi bir şüpheli advers reaksiyonu Türkiye Farmakovijilans Merkezi (TÜFAM)'ne bildirilmesi gerekmektedir ([www.titck.gov.tr](http://www.titck.gov.tr); e-posta: [tufam@titck.gov.tr](mailto:tufam@titck.gov.tr); tel: 0 800 314 00 08; faks: 0 312 218 35 99).

MAT-TR-2601064