

KULLANMA TALİMATI

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

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?

Beyaz ila beyazımsı liyofilize kütle veya toz halindedir. 35 mg agalsidaz beta içerir. Farmakoterapötik grubu; sindirim sistemi ve metabolizma ürünleri altındaki enzimler grubundandır.

FABRAZYME, agalsidaz beta, alfa galaktosidaz enzim aktivitesinin olmaması veya normalden az olması olarak tanımlanan Fabry hastalığında enzim yerine koyma tedavisinde 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 gençlerde kullanılır.

2. FABRAZYME'ı kullanmadan önce dikkat edilmesi gerekenler

FABRAZYME'ı aşağıdaki durumlarda KULLANMAYINIZ

Eğer etkin madde agalsidaz betaya karşı hayatı tehdit edici boyutlara varan alerjik (aşırı duyarlılık) reaksiyon göstermişseniz veya FABRAZYME formülasyonunda yer alan diğer maddelere karşı aşırı duyarlılığınız varsa kullanmayınız.

FABRAZYME'ı aşağıdaki durumlarda DİKKATLİ KULLANINIZ

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.

Araç ve makine kullanımı

FABRAZYME uygulaması sırasında veya uygulamadan kısa bir süre sonra sersemlik, uyku hali, baş dönmesi ve bayılma görülürse araç ve makine kullanmayınız. (Bkz. 4. Olası yan etkiler)

FABRAZYME'in içeriğinde bulunan bazı yardımcı maddeler hakkında önemli bilgiler

Yardımcı maddelerden mannitol'un hafif derecede laksatif etkisi olabilir.

Diğer ilaçlar ile birlikte kullanımı

Başka tıbbi ürünlerle bilinen bir etkileşimi olmadığı için FABRAZYME'ı diğer ilaçlarla kullanabilirsiniz. FABRAZYME, agalsidaz beta aktivitesinde teorik düşme riski nedeniyle klorokin (sıtma ve romatolojik hastalıkların tedavisinde kullanılır), amiodaron (kalp ritim bozukluğunda kullanılır), benokin (vitiligo tedavisinde kullanılır.) veya gentamisinle (enfeksiyon tedavisinde kullanılır) etken maddeli ilaçlar ile birlikte uygulanmamalıdır.

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:

Doktorunuz hastalığınıza bağlı olarak ilacınızın dozunu belirleyecek ve size uygulayacaktır. Fabrazyme'in yetişkinler için tavsiye edilen dozu 2 haftada bir kez uygulanmak üzere vücut ağırlığının her bir kg'ı için 1 mg'dır.

Belirli kriterleri karşıladığınız takdirde doktorunuz size evde tedavi önerebilir. Evde tedavi edilmek istiyorsanız lütfen doktorunuz ile iletişime geçiniz.

Uygulama yolu ve metodu:

FABRAZYME, damar içine infüzyon yoluyla uygulanır. İnfüzyonluk çözelti için konsantre toz önce çözölmeli ve intravenöz infüzyon yolu ile uygulama öncesi hemen seyreltilmelidir (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

8 yaşından küçük çocuklarda kullanımı ile ilgili yeterli çalışma yoktur.

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.

Kullanmanız gerekenden daha fazla FABRAZYME kullandıysanız:

FABRAZYME ile doz aşımı vakası gözlenmemiştir. 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.

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.

Aşağıdakilerden herhangi birini fark ederseniz, hemen doktorunuza bildiriniz veya size en yakın hastanenin acil bölümüne başvurunuz:

- Titreme
- Kırmızı göz
- Kulak ağrısı
- Boğaz ağrısı
- Hızlı soluk alma
- Kaşıntılı döküntü
- Soğuk ya da sıcak basması
- Yutmada zorluk
- İnfüzyon bölgesinde ağrı
- İnfüzyon bölgesinde reaksiyon
- Gözlerde kaşıntı
- Kulak şişmesi
- Bronkospazm (nefes darlığı)
- Burun akması
- Göğüs bölgesinde yanma
- Ciltte rahatsızlık
- Kas iskelet ağrısı
- İç burun iltihabı
- 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 kanama
- Ödem

Bunların hepsi ciddi yan etkilerdir. Acil tıbbi müdahale gerekebilir.

Ciddi yan etkiler çok seyrek görülür.

Aşağıdakilerden herhangi birini fark ederseniz, doktorunuza söyleyiniz:

- 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)
- Baş dönmesi
- Hazımsızlık
- Kas kasılması
- Uyuklama hali
- Kalp atım sayısında artış
- Karın ağrısı
- Sırt ağrısı
- Döküntü
- Düşük kalp atım sayısı
- Uyuklama
- Bayılma
- Öksürük
- Karın bölgesinde huzursuzluk
- Eklem ağrısı
- Kan basıncında düşme
- Göğüs kafesinde huzursuzluk
- Yüzde ödem (şişme)
- Soluk alıp vermede güçleşme
- 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
- Düşük kan oksijen seviyesi
- Şiddetli damar iltihabı

Bunlar FABRAZYME'in hafif yan etkileridir.

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

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.

Çevreyi korumak amacıyla kullanmadığınız FABRAZYME'i şehir suyuna veya çöpe atmayınız. Bu konuda eczacınıza danışınız.

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 tarihinde onaylanmıştır.

Ruhsat sahibi:

Genzyme Europe B.V. Hollanda lisansı ile Sanofi aventis İlaçları Ltd. Şti.
Büyükdere Cad. No: 193 Levent-İstanbul

Üretim yeri:

Hospira Inc
1776 North Centennial Drive
McPherson, KS 67460-9301
USA

GENZYME Ltd.

37 Hollands Road, Haverhill

Suffolk CB9 8 PU

İngiltere

(test, sekonder ambalajlama, etiket ve salıverme işlemlerinin yapıldığı yer)

→→→

AŞAĞIDAKİ BÖLÜMDEKİ BİLGİLER YALNIZCA TEDAVİYİ UYGULAYACAK SAĞLIK PERSONELİNE YÖNELİKTİR.

KULLANMA TALİMATI – SULANDIRMA / SEYRELTME ve UYGULAMA

İnfüzyonluk konsantre çözelti için toz önce enjeksiyonluk su ile sulandırılır ve %0.9'luk NaCl (i.v.) ile seyreltilerek intravenöz infüzyon yolu ile uygulanır.

Mikrobiyolojik bakış açısıyla FABRAZYME, bekletilmeden kullanılmalıdır. Hemen kullanılmayacaksa, saklama ve kullanım öncesi koşulları kullanıcının sorumluluğundadır. Sulandırılmış çözelti asla saklanmamalı ve derhal seyreltilmelidir. Sadece seyreltilmiş olan karışım buzdolabında (2°C - 8°C) 24 saat süreyle saklanabilir.

Aseptik teknik kullanılmalıdır

Hastanın vücut ağırlığına göre belirlenen miktardaki flakon buzdolabından çıkarılır ve oda sıcaklığına gelmesi beklenir. (yaklaşık 30 dakika)

Her bir flakon tek kullanımlıktır.

• **Sulandırma**

Her bir FABRAZYME 35 mg flakonu 7.2 ml enjeksiyonluk su ile, toz ile birden bire karışmasını önlemek amacıyla yavaşça karıştırılarak ve köpük oluşmamasına dikkat edilerek sulandırılır. Enjeksiyonluk suyu liyofilize kütlenin üzerine doğrudan değil, flakonun iç yan duvarına damlatarak ilave ediniz. Her bir flakonu eğerek, yavaş yuvarlak hareketlerle karıştırınız. Flakonu ters çevirmeyiniz, döndürmeyiniz ve çalkalamayınız.

Elde edilen berrak, renksiz çözelti 5 mg/ml agalsidaz beta içermektedir. Sulandırılmış ürünün pH'ı ise yaklaşık 7.0'dir.

Çözelti seyreltilmeden önce, her bir flakon yabancı madde ve renklenme açısından göz ile kontrol edilir. Yabancı madde içeren veya renklenme görülen flakonlar kesinlikle **kullanılmamalıdır.** Protein partiküllerinin oluşumunu en aza indirmek için çözülmüş flakonlar hemen seyreltilmelidir.

Kullanılmamış çözeltiler ve atıklar lokal prosedürler doğrultusunda atılmalıdır.

• **Seyreltme**

Hastanın kullanım dozuna göre sulandırılmış olan FABRAZYME'ı eklemekten önce infüzyon torbasından eşit hacimde % 0.9 NaCl (i.v.) alınması önerilir. Hava/sıvı kaçağını önlemek için infüzyon torbasındaki fazla havayı boşaltınız. Hasta için gerekli toplam dozu tamamlayana kadar her bir flakondan 7.0 ml (35 mg'a eşdeğer) çözelti alınarak, gerekli miktarda olan çözelti hazırlanır. Filtre iğnesi kullanmayınız ve köpük oluşumundan sakınınız.

Hazırlanan çözeltiyi, % 0.9 NaCl (i.v.) solüsyonu içine ilave ederek (hava boşluğu kalmayacak şekilde) tavsiye edilen 0.05 mg/ml ve 0.7 mg/ml'ye değerine ulaşmak için seyreltiniz. Bireysel doza göre % 0.9 NaCl (i.v.) solüsyonunun toplam hacmini belirleyiniz. (50 ml ile 500 ml arasında). 35 mg'ın altındaki dozlar için min. 50 ml, 35 mg-70 mg arasındaki dozlar için min. 100 ml, 70 mg-100 mg arasındaki dozlar için min 250 ml ve 100

mg'ın üzerindeki dozlar için 500 ml solüsyon kullanınız. Seyreltilmiş çözeltiyi karıştırmak için infüzyon torbasını yavaşca ters çeviriniz veya hafifçe masaj etkisiyle karıştırınız. İnfüzyon torbasını şiddetli bir şekilde çalkalamayınız.

- **Uygulama**

Seyreltilmiş çözeltinin infüzyonu sırasında herhangi bir protein partikülünün geçişini engellemek için, agalsidaz beta aktivitesini etkilemeyen, in-line 0.2 µm protein bağlayıcı filtre kullanımı önerilmektedir. Başlangıçtaki infüzyon hızı, infüzyona bağlı reaksiyonların oluşma potansiyelini en aza indirmek amacıyla 0.25 mg/dakika'dan (15 mg/saat) daha hızlı olmamalıdır. Hastanın toleransı oluşuktan sonra, infüzyon hızı birbirini izleyen infüzyonlarda kademeli olarak artırılabilir.