

## **B. INDLÆGSSEDDEL**

## Indlægsseddel: Information til brugeren

### Fabrazyme 35 mg pulver til koncentrat til infusionsvæske, opløsning agalsidase beta

**Læs denne indlægsseddel grundigt, inden du begynder at bruge dette lægemiddel, da den indeholder vigtige oplysninger.**

- Gem indlægssedlen. Du kan få brug for at læse den igen.
- Spørg lægen eller apotekspersonalet, hvis der er mere, du vil vide.
- Lægen har ordineret dette lægemiddel til dig personligt. Lad derfor være med at give medicinen til andre. Det kan være skadeligt for andre, selvom de har de samme symptomer, som du har.
- Kontakt lægen eller apotekspersonalet, hvis du får bivirkninger, herunder bivirkninger, som ikke er nævnt i denne indlægsseddel. Se punkt 4.

Se den nyeste indlægsseddel på [www.indlaegsseddel.dk](http://www.indlaegsseddel.dk)

#### Oversigt over indlægssedlen

1. Virkning og anvendelse
2. Det skal du vide, før du begynder at bruge Fabrazyme
3. Sådan skal du bruge Fabrazyme
4. Bivirkninger
5. Opbevaring
6. Pakningsstørrelser og yderligere oplysninger

#### 1. Virkning og anvendelse

Fabrazyme indeholder det aktive stof agalsidase beta og anvendes til behandling af Fabrys sygdom, hvor enzymet  $\alpha$ -galaktosidase enten helt mangler, eller aktiviteten af enzymet er lavere end normalt. Hvis man lider af Fabrys sygdom, vil et fedtstof kaldet globotriaosylceramid (GL-3) ikke blive fjernet fra kroppens celler, og det vil begynde at ophobe sig i væggene i blodårerne i kroppens organer.

Fabrazyme er indiceret til langtids-enzymstatningsbehandling hos patienter, hvor diagnosen Fabrys sygdom er bekræftet.

Fabrazyme er indiceret til voksne, børn og teenagere i alderen fra 8 år og derover.

#### 2. Det skal du vide, før du begynder at bruge Fabrazyme

##### Brug ikke Fabrazyme:

- Hvis du er allergisk over for agalsidase beta eller et af de øvrige indholdsstoffer i Fabrazyme (angivet i punkt 6).

##### Advarsler og forsigtighedsregler

Kontakt lægen eller apotekspersonalet, før du bruger Fabrazyme.

Hvis du bliver behandlet med Fabrazyme, kan du udvikle infusionsrelaterede reaktioner. En infusionsrelateret reaktion er en bivirkning, der opstår under infusion eller ved infusionsdagens afslutning (se punkt 4). Hvis du oplever sådanne bivirkninger, skal du **fortælle det til lægen med det samme**. Du har muligvis brug for yderligere medicin for at forhindre sådanne reaktioner.

##### Børn og unge

Der er ikke udført kliniske studier hos børn fra 0 – 4 år. Risici og fordele ved brug af Fabrazyme hos børn i alderen 5 – 7 år er endnu ikke klarlagt, og der kan derfor ikke anbefales nogen dosis til denne aldersgruppe.

### **Brug af anden medicin sammen med Fabrazyme**

Fortæl altid lægen eller apotekspersonalet, hvis du bruger anden medicin, for nylig har brugt anden medicin eller planlægger at bruge anden medicin.

Fortæl det til lægen, hvis du bruger lægemidler, der indeholder chloroquin, amiodaron, benoquin eller gentamicin, da der er en teoretisk risiko for, at agalsidase beta virker dårligere.

### **Graviditet, amning og frugtbarhed**

Der er begrænsede erfaringer med anvendelse af Fabrazyme til gravide. For en sikkerheds skyld bør Fabrazyme undgås under graviditeten. Fabrazyme udskilles i brystmælk. Tal med lægen om risici og fordele ved amning i forhold til fortsat behandling med Fabrazyme. Der er ikke udført undersøgelser til belysning af Fabrazymes effekt på frugtbarheden.

Hvis du er gravid eller ammer, har mistanke om, at du er gravid, eller planlægger at blive gravid, skal du spørge din læge eller apotekspersonalet til råds, før du bruger dette lægemiddel.

### **Trafik- og arbejdssikkerhed**

Kør ikke bil eller motorcykel, og lad være med at cykle eller arbejde med værktøj eller maskiner, hvis du bliver svimmel eller søvnig, eller hvis du besvimer under eller kort tid efter indgivelse af Fabrazyme (se punkt 4). Tal med din læge først.

### **Fabrazyme indeholder natrium**

Dette lægemiddel indeholder mindre end 1 mmol natrium (23 mg) pr. hætteglas, dvs. det er i det væsentlige natriumfrit.

## **3. Sådan skal du bruge Fabrazyme**

Fabrazyme indgives gennem drop i en vene (intravenøs infusion). Det leveres som et pulver, der blandes med sterilt vand, inden det indgives (se information til sundhedspersoner til sidst i denne indlægsseddel).

Brug altid lægemidlet nøjagtigt efter lægens anvisning. Er du i tvivl, så spørg lægen.

Fabrazyme anvendes kun under vejledning af en læge, der har erfaring med behandlingen af Fabrys sygdom. Din læge kan anbefale, at du bliver behandlet hjemme, hvis du opfylder visse kriterier. Tal med din læge, hvis du gerne vil behandles hjemme.

Den anbefalede dosis Fabrazyme til voksne er 1 mg/kg kropsvægt én gang hver 14. dag. Det er ikke nødvendigt at ændre dosis til patienter med nyresygdom.

### **Brug til børn og unge**

Den anbefalede dosis Fabrazyme til børn og unge fra 8 til 16 år er 1 mg/kg kropsvægt én gang hver 14. dag. Det er ikke nødvendigt at ændre dosis til patienter med nyresygdom.

### **Hvis du har brugt for meget Fabrazyme**

Doser på op til 3 mg/kg kropsvægt har vist sig at være sikre.

### **Hvis du har glemt at bruge Fabrazyme**

Hvis du har sprunget en infusion med Fabrazyme over, bedes du kontakte din læge.

Spørg lægen, hvis der er noget, du er i tvivl om.

## **4. Bivirkninger**

Dette lægemiddel kan som alle andre lægemidler give bivirkninger, men ikke alle får bivirkninger.

I kliniske studier er bivirkningerne hovedsagelig set, mens patienterne fik medicinen eller kort tid efter ("infusionsrelaterede reaktioner"). Alvorlige, livstruende allergiske reaktioner ("anafylaktoide reaktioner") er blevet indberettet for visse patienter. Hvis du oplever en alvorlig bivirkning, skal du **kontakte din læge med det samme**.

Meget almindelige bivirkninger (kan forekomme hos flere end 1 ud af 10 personer) omfatter kulderystelser, feber, kuldefornemmelse, kvalme, opkastning, hovedpine og unormale fornemmelser i huden som f.eks. brændende eller prikken. Lægen kan beslutte at nedsætte infusionshastigheden eller give dig andre lægemidler for at forhindre, at disse reaktioner opstår.

Liste over bivirkninger:

Almindelig (kan forekomme hos op til 1 ud af 10 personer):

- |                                      |                                 |                                               |
|--------------------------------------|---------------------------------|-----------------------------------------------|
| • brystsmarter                       | • søvnighed                     | • træthed                                     |
| • vejrtrækningsproblemer             | • hurtigere hjerterytme (puls)  | • rødmen                                      |
| • bleghed                            | • mavesmerter                   | • smerter                                     |
| • kløen                              | • rygsmarter                    | • fornemmelse af at struben snører sig sammen |
| • unormal tåreproduktion             | • udslæt                        | • svimmelhed                                  |
| • svaghedsfølelse                    | • sænket hjerterytme            | • hjertebanken                                |
| • tinnitus                           | • søvnliggende sløvhedstilstand | • reduceret smertetærskel                     |
| • tilstoppet næse                    | • kortvarigt bevidsthedstab     | • brændende følelse                           |
| • diarré                             | • hoste                         | • hiven efter vejret                          |
| • hudrødme                           | • utilpashed i underlivet       | • nældefeber                                  |
| • muskelsmerter                      | • hævelser i ansigtet           | • smerter i ekstremiteter                     |
| • forhøjet blodtryk                  | • ledsmerter                    | • næse- og svælgkatar                         |
| • pludselig hævelse i ansigt og hals | • sænket blodtryk               | • hedeture                                    |
| • væskeophobning i arme/ben          | • utilpashed i brystet          | • varmekølelse                                |
| • vertigo                            | • væskeansamling i ansigtet     | • forhøjet legemstemperatur                   |
| • utilpashed i maven                 | • øgede vejrtræknings problemer | • nedsat følsomhed i munden                   |
| • muskelkramper                      | • muskelspændinger              | • stivhed i bevægelsesapparatet               |

Ikke almindelig (kan forekomme hos op til 1 ud af 100 personer):

- |                                  |                                |                                                                          |
|----------------------------------|--------------------------------|--------------------------------------------------------------------------|
| • rysten                         | • kløende øjne                 | • langsom hjerterytme (puls) pga. forstyrrelse i reguleringen af hjertet |
| • røde øjne                      | • hævelser af ører             | • forhøjet smertefølelse                                                 |
| • ørepine                        | • kramper i lungeområdet       | • tilstoppelse af øvre luftveje                                          |
| • halssmerter                    | • næseflåd                     | • rødt udslæt                                                            |
| • hurtig vejrtrækning            | • halsbrand                    | • (rødprikket) misfarvning af huden                                      |
| • kløende udslæt                 | • hud ubehag                   | • kolde arme/ben                                                         |
| • varme- og kuldefølelse         | • smerter i bevægeapparatet    | • blodstørkning ved indgivelsesstedet                                    |
| • synkebesvær                    | • betændelse af næseslimhinden | • misfarvning af huden                                                   |
| • smerter på indgivelsesstedet   | • influenza-lignende symptomer | • væskeansamling                                                         |
| • reaktion ved indgivelsesstedet | • ubehag                       |                                                                          |

Ikke kendt (kan ikke vurderes ud fra tilgængelige data)

- |                                            |                          |
|--------------------------------------------|--------------------------|
| • Lavere niveauer af oxygen (ilt) i blodet | • Alvorlig karbetændelse |
|--------------------------------------------|--------------------------|

Hos nogle patienter, der til at starte med blev behandlet med den anbefalede dosis, men hvor dosis senere blev reduceret i en længere periode, blev nogle af symptomerne på Fabrys sygdom oftere rapporteret.

### **Indberetning af bivirkninger**

Hvis du oplever bivirkninger, bør du tale med din læge eller apotekspersonalet. Dette gælder også mulige bivirkninger, som ikke er medtaget i denne indlægsseddel. Du eller dine pårørende kan også indberette bivirkninger direkte til Lægemiddelstyrelsen via:

Lægemiddelstyrelsen  
Axel Heides Gade 1  
DK-2300 København S  
Websted: [www.meldenbivirkning.dk](http://www.meldenbivirkning.dk)

Ved at indrapportere bivirkninger kan du hjælpe med at fremskaffe mere information om sikkerheden af dette lægemiddel.

## **5. Opbevaring**

Opbevar lægemidlet utilgængeligt for børn.

Brug ikke lægemidlet efter den udløbsdato, der står på etiketten efter EXP. Udløbsdatoen er den sidste dag i den nævnte måned.

### Uåbnede hætteglas

Opbevares i køleskab (2 °C – 8 °C).

### Rekonstituerede og fortyndede opløsninger

Det rekonstituerede koncentrat må ikke opbevares, men skal straks fortyndes. Den fortyndede infusionsvæske kan opbevares i op til 24 timer ved 2 °C – 8 °C

Spørg på apoteket, hvordan du skal bortskaffe medicinrester. Af hensyn til miljøet må du ikke smide medicinrester i afløbet, toilettet eller skraldespanden.

## **6. Pakningsstørrelser og yderligere oplysninger**

### **Fabrazyme indeholder:**

- Aktivt stof: agalsidase beta. 1 hætteglas indeholder 35 mg. Efter fortynding indeholder hvert hætteglas 5 mg agalsidase beta pr. ml.
- Øvrige indholdsstoffer:
  - Mannitol (E421)
  - Natriumdihydrogenphosphatmonohydrat (E339)
  - Dinatriumphosphatheptahydrat (E339).

### **Udseende og pakningsstørrelser**

Fabrazyme leveres som et hvidt til offwhite pulver. Efter rekonstitution er det en klar, farveløs væske uden fremmede partikler. Det rekonstituerede koncentrat skal fortyndes. Pakningsstørrelser: 1, 5 og 10 hætteglas pr. karton. Ikke alle pakningsstørrelser er nødvendigvis markedsført.

### **Indehaver af markedsføringstilladelsen og fremstiller**

#### **Indehaver af markedsføringstilladelsen**

Sanofi B.V., Paasheuvelweg 25, 1105 BP Amsterdam, Holland.

#### **Fremstiller**

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

Hvis du ønsker yderligere oplysninger om dette lægemiddel, skal du henvende dig til den lokale repræsentant for indehaveren af markedsføringstilladelsen:

**Danmark**

Sanofi A/S

Tlf: +45 45 16 70 00

**Denne indlægsseddel blev senest ændret marts 2024**

**Andre informationskilder**

Du kan finde yderligere oplysninger om dette lægemiddel på Det Europæiske Lægemiddelagenturs hjemmeside <http://www.ema.europa.eu>. Der er også links til andre websteder om sjældne sygdomme og om, hvordan de behandles.

---

Nedenstående oplysninger er til sundhedspersoner:

**Brugsanvisning - rekonstitution, fortynding og indgivelse**

Pulveret til koncentrat til infusionsvæske, opløsning, skal rekonstitueres med vand til injektionsvæsker, fortyndes med 0,9 % natriumchlorid-infusionsvæske og administreres ved intravenøs infusion.

Ud fra et mikrobiologisk synspunkt bør lægemidlet anvendes straks. Hvis det ikke anvendes straks, er opbevaringstid og -betingelser brugerens ansvar. Den rekonstituerede opløsning kan ikke opbevares og bør øjeblikkeligt fortyndes; kun den fortyndede opløsning kan gemmes i op til 24 timer ved 2 °C – 8 °C.

**Anvend aseptisk teknik**

1. Det antal hætteglas, der skal rekonstitueres, bestemmes på basis af den enkelte patients vægt, og det nødvendige antal hætteglas tages ud af køleskabet for, at de kan opnå stuetemperatur (på ca. 30 minutter). Fabrazyme hætteglas er kun til engangsbrug.

**Rekonstitution**

2. Hvert hætteglas Fabrazyme 35 mg rekonstitueres med 7,2 ml vand til injektionsvæsker. Kraftig indvirkning af vand til injektionsvæsker på pulveret bør undgås, og det blandes forsigtigt for at undgå skumdannelse. Dette foregår ved at tilsætte vand til injektionsvæsker drypvist ned langs indersiden af hætteglasset og ikke direkte ned på lyofilisatet. Hvert hætteglas rulles og vippe forsigtigt. Hætteglasset bør ikke vendes på hovedet, hvirvles eller rystes.
3. Det rekonstituerede koncentrat indeholder 5 mg agalsidase beta pr. ml og fremstår som en klar farveløs opløsning. pH i det rekonstituerede koncentrat er cirka 7,0. Før yderligere fortynding efterses det rekonstituerede koncentrat i hvert hætteglas for småpartikler og misfarvning. Koncentratet må ikke anvendes, hvis der ses fremmede partikler, eller hvis det er misfarvet.
4. Efter rekonstitution anbefales det, at man omgående fortynder hætteglassene, for at mindske dannelsen af proteinpartikler over tid.
5. Ikke anvendt lægemiddel samt affald heraf skal bortskaffes i henhold til lokale retningslinjer.

## Fortynding

6. Før tilsætning af det volumen af det rekonstituerede koncentrat, som er nødvendigt til patientens Fabrazyme-dosis, anbefales det at fjerne et tilsvarende volumen 0,9 % natriumchlorid-infusionsvæske fra infusionsposen.
7. Luften inden i infusionsposen fjernes for at mindske luft/væske berøringsfladen.
8. Der trækkes langsomt 7,0 ml (svarende til 35 mg) rekonstitueret koncentrat ud fra hvert hætteglas op til det totale volumen, der er nødvendigt til patientens dosis. Nåle med filter bør ikke anvendes, og skumdannelse bør undgås.
9. Dernæst injiceres det rekonstituerede koncentrat langsomt direkte i 0,9 % natriumchlorid-infusionsvæske (ikke ind i et eventuelt resterende luftrum) til en slutkoncentration mellem 0,05 mg/ml og 0,7 mg/ml. Det totale volumen af 0,9 % natriumchlorid-infusionsvæske (mellem 50 og 500 ml) bestemmes på basis af den individuelle dosis. For doser under 35 mg bruges mindst 50 ml, for doser mellem 35 og 70 mg bruges mindst 100 ml, for doser mellem 70 og 100 mg bruges mindst 250 ml, og for doser over 100 mg bruges altid 500 ml. Infusionsposen vendes forsigtigt eller masseres let for at blande infusionsvæsken. Infusionsposen må ikke rystes eller bevæges voldsomt.

## Administration

10. For at fjerne alle proteinpartikler anbefales det at administrere den fortyndede infusionsvæske gennem et in-line 0,2 µm filter med lav proteinbinding, hvilket ikke vil medføre tab af agalsidase beta-aktivitet. Den initiale i.v. infusionshastighed bør ikke være hurtigere end 0,25 mg/min (15 mg/time). Infusionshastigheden kan nedsættes i tilfælde af infusionsrelaterede reaktioner (IAR'er).

Når patientens tolerance er veletableret, kan infusionshastigheden øges i trin af 0,05 – 0,083 mg/min (trinvis stigning af 3 – 5 mg/time) ved hver efterfølgende infusion. I kliniske studier med klassiske patienter blev infusionshastigheden øget trinvist til en varighed på mindst 2 timer. Dette blev opnået efter 8 initiale infusioner med 0,25 mg/min (15 mg/time) uden IAR'er, ændringer i infusionshastigheden eller afbrydelser i infusionen. En yderligere reduktion i infusionstiden til 1,5 time var tilladt hos patienter uden nye IAR'er under de sidste 10 infusioner eller rapporterede alvorlige bivirkninger inden de sidste 5 infusioner. Hvert hastighedstrin med 0,083 mg/min (~5 mg/time) var vedligeholdt for 3 infusioner i træk, uden nye IAR'er, ændringer i infusionshastigheden eller afbrydelser i infusionen, før den efterfølgende hastighed blev forøget.

Den maksimale infusionshastighed bør ikke være over 0,25 mg/min (15 mg/time) hos patienter, der vejer < 30 kg.