

Prospecto: información para el usuario

Fabrazyme 35 mg polvo para concentrado para solución para perfusión. agalsidasa beta

Lea todo el prospecto detenidamente antes de empezar a usar este medicamento, porque contiene información importante para usted.

- Conserve este prospecto, ya que puede tener que volver a leerlo.
- Si tiene alguna duda, consulte a su médico o farmacéutico.
- Este medicamento se le ha recetado solamente a usted, y no debe dárselo a otras personas aunque tengan los mismos síntomas que usted, ya que puede perjudicarles.
- Si experimenta efectos adversos, consulte a su médico o farmacéutico, incluso si se trata de efectos adversos que no aparecen en este prospecto. Ver sección 4.

Contenido del prospecto

1. Qué es Fabrazyme y para qué se utiliza
2. Qué necesita saber antes de empezar a usar Fabrazyme
3. Cómo usar Fabrazyme
4. Posibles efectos adversos
5. Conservación de Fabrazyme
6. Contenido del envase e información adicional

1. Qué es Fabrazyme y para qué se utiliza

Fabrazyme contiene el principio activo agalsidasa beta y se utiliza como terapia de sustitución enzimática en la enfermedad de Fabry, en la que el nivel de actividad enzimática de la α -galactosidasa es inexistente o inferior al normal. En los afectados por la enfermedad de Fabry, una sustancia grasa, denominada globotriaosilceramida (GL-3), no se elimina de las células del cuerpo y se va acumulando en las paredes de los vasos sanguíneos de los órganos.

Fabrazyme está indicado para el uso como terapia de sustitución enzimática a largo plazo en pacientes con diagnóstico confirmado de enfermedad de Fabry.

Fabrazyme está indicado en adultos, adolescentes y niños de 8 años o mayores.

2. Qué necesita saber antes de empezar a usar Fabrazyme

No use Fabrazyme

- si es alérgico a agalsidasa beta o a alguno de los demás componentes de este medicamento (incluidos en la sección 6).

Advertencias y precauciones

Consulte a su médico o farmacéutico antes de empezar a usar Fabrazyme.

Si está en tratamiento con Fabrazyme puede desarrollar reacciones relacionadas con la perfusión. Una reacción relacionada con la perfusión es cualquier efecto adverso que se produce durante la perfusión o hasta el final del día de la perfusión (ver sección 4). Si experimenta una reacción como esta, debe **decírselo a su médico inmediatamente**. Puede que necesite otros medicamentos para prevenir este tipo de reacciones.

Niños y adolescentes

No se han realizado estudios clínicos en niños de 0 a 4 años. No se han establecido todavía los riesgos y beneficios de Fabrazyme en niños de entre 5 y 7 años de edad y, por tanto, no se pueden recomendar dosis para este grupo de edad.

Otros medicamentos y Fabrazyme

Informe a su médico o farmacéutico si está tomando, ha tomado recientemente o pudiera tener que tomar cualquier otro medicamento.

Informe a su médico si utiliza otros medicamentos que contienen cloroquina, amiodarona, benoquin o gentamicina. Existe un riesgo teórico de reducción de la actividad de la agalsidasa beta.

Embarazo, lactancia y fertilidad

No se recomienda el uso de Fabrazyme durante el embarazo. No hay experiencia en la utilización de Fabrazyme en mujeres embarazadas. No se recomienda el uso de Fabrazyme durante el período de lactancia. Fabrazyme puede pasar a la leche materna. No se han realizado estudios para examinar los efectos de Fabrazyme en la fertilidad.

Si está embarazada o en periodo de lactancia, o cree que podría estar embarazada o tiene intención de quedarse embarazada, consulte a su médico o farmacéutico antes de utilizar este medicamento.

Conducción y uso de máquinas

No conduzca ni maneje herramientas o máquinas si experimenta mareos, somnolencia, vértigo o desvanecimientos durante o poco después de la administración de Fabrazyme (ver sección 4). Hable primero con su médico.

Fabrazyme contiene sodio

Este medicamento contiene menos de 1 mmol de sodio (23 mg) por vial; esto es, esencialmente “exento de sodio”.

3. Cómo usar Fabrazyme

Fabrazyme se administra mediante goteo en una vena (mediante perfusión intravenosa). Se suministra en forma de polvo que se mezclará con agua estéril antes de administrarse (ver información destinada a los profesionales sanitarios al final de este prospecto).

Siga exactamente las instrucciones de administración de este medicamento indicadas por su médico. En caso de duda, consulte de nuevo a su médico.

Fabrazyme sólo se usa bajo la supervisión de un médico con experiencia en el tratamiento de la enfermedad de Fabry. En caso de cumplir ciertos criterios, puede que su médico considere que puede recibir el tratamiento en casa. Póngase en contacto con su médico si desea recibir el tratamiento en casa.

La dosis recomendada de Fabrazyme para adultos es de 1 mg/kg de peso corporal, una vez cada 2 semanas. No es necesario cambiar la dosis en pacientes con enfermedades renales.

Uso en niños y adolescentes

La dosis recomendada de Fabrazyme para niños y adolescentes de 8 a 16 años es de 1 mg/kg de peso corporal, una vez cada 2 semanas. No es necesario cambiar la dosis en pacientes con enfermedad renal.

Si usted usa más Fabrazyme del que debiera

Se ha demostrado que dosis de hasta 3 mg/kg de peso corporal son seguras.

Si olvidó usar Fabrazyme

Si se le ha olvidado una perfusión de Fabrazyme, póngase en contacto con su médico.

Si tiene cualquier otra duda sobre el uso de este medicamento, pregunte a su médico.

4. Posibles efectos adversos

Al igual que todos los medicamentos, este medicamento puede producir efectos adversos, aunque no todas las personas los sufran.

En los estudios clínicos, los efectos adversos se observaron principalmente mientras los pacientes estaban recibiendo el medicamento o poco después (“reacciones relacionadas con la perfusión”). Se han comunicado reacciones alérgicas graves potencialmente mortales (“reacciones anafilácticas”) en algunos pacientes. Si sufre algún efecto adverso grave, **póngase en contacto con su médico inmediatamente**.

Algunos síntomas muy frecuentes (pueden afectar a más de 1 de cada 10 personas) incluyen escalofríos, fiebre, sensación de frío, náuseas, vómitos, cefaleas y sensaciones anormales en la piel como ardor u hormigueo. Puede que su médico decida reducir la velocidad de perfusión o administrar medicamentos adicionales para evitar que ocurran tales reacciones.

Lista de otros efectos adversos:

Frecuentes (pueden afectar hasta 1 de cada 10 personas):

- dolor torácico
- dificultad respiratoria
- palidez
- picor
- secreción lagrimal anormal
- debilidad
- acúfenos
- congestión nasal
- diarrea
- rojez
- dolores musculares
- aumento de la presión arterial
- hinchazón repentina de la cara o la garganta
- edema en las extremidades
- vértigo
- molestias estomacales
- espasmos musculares
- somnolencia
- aumento del ritmo cardíaco
- dolor abdominal
- dolor de espalda
- erupción
- ritmo cardíaco bajo
- letargo
- síncope
- tos
- molestias abdominales
- hinchazón en la cara
- dolor en las articulaciones
- disminución de la tensión arterial
- molestias torácicas
- edema facial
- dificultad respiratoria exacerbada
- tirantez muscular
- fatiga
- rubefacción
- dolor
- sensación de opresión en la garganta
- mareos
- palpitaciones
- descenso de la sensibilidad al dolor
- ardor
- sibilancia
- urticaria
- dolor en las extremidades
- nasofaringitis
- sofocos
- sensación de calor
- hipertermia
- disminución de la sensibilidad de la boca
- rigidez musculoesquelética

Poco frecuentes (pueden afectar hasta 1 de cada 100 personas):

- temblor
- ojos rojos
- dolor de oídos
- dolor de garganta
- respiración rápida
- erupción en la piel que produce picor
- sensación de frío y calor
- picor de ojos
- inflamación del oído
- broncospasmo
- rinorrea
- ardor de corazón
- molestias cutáneas
- dolor musculoesquelético
- frecuencia cardíaca baja debido a trastornos de conducción
- aumento de la sensibilidad al dolor
- congestión de las vías respiratorias superiores
- erupción en la piel de color rojo
- (manchas moradas) despigmentación cutánea
- frío en las extremidades

- dificultad para tragar
- dolor en el lugar de la perfusión
- reacción en el lugar de la perfusión
- rinitis
- síndrome similar a la gripe
- malestar
- coagulación en el lugar de la perfusión
- despigmentación cutánea
- edema

Frecuencia no conocida (la frecuencia no se puede estimar a partir de los datos disponibles)

- niveles más bajos de oxígeno en sangre
- inflamación grave de los vasos sanguíneos

En algunos pacientes tratados inicialmente con la dosis recomendada y cuya dosis se redujo posteriormente durante un periodo adicional se observaron con más frecuencia ciertos síntomas de la enfermedad de Fabry.

Comunicación de efectos adversos

Si experimenta cualquier tipo de efecto adverso, consulte a su médico o enfermero, incluso si se trata de posibles efectos adversos que no aparecen en este prospecto. También puede comunicarlos directamente a través del Sistema Español de Farmacovigilancia de medicamentos de Uso Humano: <https://www.notificaram.es>. Mediante la comunicación de efectos adversos usted puede contribuir a proporcionar más información sobre la seguridad de este medicamento.

5. Conservación de Fabrazyme

Mantener este medicamento fuera de la vista y del alcance de los niños.

No utilice este medicamento después de la fecha de caducidad que aparece en la etiqueta después de “CAD”. La fecha de caducidad es el último día del mes que se indica.

Viales no abiertos

Conservar en nevera (entre 2 °C y 8 °C).

Soluciones reconstituidas y diluidas

La solución reconstituida no se debe almacenar y se debe diluir rápidamente. La solución diluida se puede mantener un máximo de 24 horas a una temperatura entre 2 °C y 8 °C.

Los medicamentos no se deben tirar por los desagües ni a la basura. Pregunte a su farmacéutico cómo deshacerse de los envases y de los medicamentos que ya no necesita. De esta forma, ayudará a proteger el medio ambiente.

6. Contenido del envase e información adicional

Composición de Fabrazyme

- El principio activo es agalsidasa beta, un vial contiene 35 mg. Después de la reconstitución, cada vial contiene 5 mg de agalsidasa beta por ml.
- Los demás componentes son:
 - Manitol (E421)
 - Dihidrogenofosfato de sodio monohidrato (E339)
 - Fosfato de disodio heptahidrato (E339)

Aspecto del producto y contenido del envase

Fabrazyme se presenta como polvo de color blanco a blanquecino. Después de la reconstitución, es un líquido transparente, incoloro, sin materia extraña. La solución reconstituida debe ser diluida posteriormente.

Contenido de los envases: 1, 5 y 10 viales por caja. Puede que solamente estén comercializados algunos tamaños de envases.

Titular de la autorización de comercialización y responsable de la fabricación

Titular de la autorización de comercialización

Genzyme Europe B.V., Paasheuvelweg 25, 1105 BP Ámsterdam, Países Bajos.

Responsable de la fabricación

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

Pueden solicitar más información respecto a este medicamento dirigiéndose al representante local del titular de la autorización de comercialización.

België/Belgique/Belgien/ Luxembourg/Luxemburg

Sanofi Belgium
Tél/Tel: + 32 2 710 54 00

Lietuva

Swixx Biopharma UAB
Tel: +370 5 236 91 40

България

Swixx Biopharma EOOD
Тел.: +359 (0)2 4942 480

Magyarország

SANOFI-AVENTIS Zrt.
Tel: +36 1 505 0050

Česká republika

sanofi-aventis, s.r.o.
Tel: +420 233 086 111

Malta

Sanofi S.r.l.
Tel: +39 02 39394275

Danmark

Sanofi A/S
Tlf: +45 45 16 70 00

Nederland

Genzyme Europe B.V.
Tel: +31 20 245 4000

Deutschland

Sanofi-Aventis Deutschland GmbH
Tel.: 0800 04 36 996
Tel. aus dem Ausland: +49 69 305 70 13

Norge

sanofi-aventis Norge AS
Tlf: + 47 67 10 71 00

Eesti

Swixx Biopharma OÜ
Tel: +372 640 10 30

Österreich

sanofi-aventis GmbH
Tel: + 43 1 80 185 - 0

Ελλάδα

sanofi-aventis AEBE
Τηλ: +30 210 900 1600

Polska

sanofi-aventis Sp. z o.o.
Tel.: +48 22 280 00 00

España

sanofi-aventis, S.A.
Tel: +34 93 485 94 00

Portugal

Sanofi – Produtos Farmacêuticos, Lda.
Tel: +351 21 35 89 400

France

sanofi-aventis France
Tél: 0 800 222 555
Appel depuis l'étranger: +33 1 57 63 23 23

România

Sanofi Romania SRL
Tel: +40 (0) 21 317 31 36

Hrvatska
Swixx Biopharma d.o.o.
Tel: +385 1 2078 500

Slovenija
Swixx Biopharma d.o.o.
Tel: +386 1 235 51 00

Ireland
sanofi-aventis Ireland Ltd. T/A SANOFI
Tel: +353 (0) 1 403 56 00

Slovenská republika
Swixx Biopharma s.r.o.
Tel: +421 2 208 33 600

Ísland
Vistor hf.
Sími: +354 535 7000

Suomi/Finland
Sanofi Oy
Puh/Tel: + 358 201 200 300

Italia
Sanofi S.r.l.
Tel: 800536389

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

Κύπρος
C.A. Papaellinas Ltd.
Τηλ: +357 22 741741

United Kingdom (Northern Ireland)
sanofi-aventis Ireland Ltd. T/A SANOFI
Tel: +44 (0) 800 035 2525

Latvija
Swixx Biopharma SIA
Tel: +371 6 616 47 50

Fecha de la última revisión de este prospecto: Mayo 2022

Otras fuentes de información

La información detallada de este medicamento está disponible en la página web de la Agencia Europea de Medicamentos: <http://www.ema.europa.eu>. También existen enlaces a otras páginas web sobre enfermedades raras y medicamentos huérfanos.

Esta información está destinada únicamente a profesionales del sector sanitario

Instrucciones de uso – reconstitución, dilución y administración

El polvo para concentrado para solución para perfusión se debe reconstituir con agua para preparaciones inyectables, diluir con solución inyectable de cloruro de sodio al 0,9% y luego administrar mediante perfusión intravenosa.

Desde un punto de vista microbiológico, el medicamento se debe usar inmediatamente. Si no se usa inmediatamente, la conservación y las condiciones en uso son responsabilidad del usuario. La solución reconstituida no se puede almacenar y se debe diluir sin demora; sólo la solución diluida se puede mantener hasta 24 horas de 2 °C a 8 °C.

Utilice una técnica aséptica

1. Se debe calcular el número de viales necesarios para la reconstitución en función del peso de cada paciente y los viales necesarios se deben sacar de la nevera para que se estabilicen a temperatura ambiente (aproximadamente 30 minutos). Cada vial de Fabrazyme es para un único uso.

Reconstitución

2. Cada vial de Fabrazyme 35 mg se tiene que reconstituir con 7,2 ml de agua para preparaciones inyectables. Se debe evitar el impacto violento del agua para preparaciones inyectables sobre el polvo y la formación de espuma. Esto se consigue añadiendo lentamente el agua para preparaciones inyectables mediante goteo por la pared interior del vial y no directamente sobre el liofilizado. Cada vial se debe inclinar y girar suavemente. El vial no se debe invertir, dar vueltas o agitar.
3. La solución, una vez reconstituida, contiene 5 mg de agalsidasa beta por ml, y presenta una apariencia transparente e incolora. El pH de la solución reconstituida es aproximadamente de 7,0. Antes de volver a diluirla, se debe comprobar visualmente que la solución reconstituida de cada vial no contiene partículas ni ha cambiado de color. No se debe utilizar la solución si observa partículas extrañas o si la solución presenta cambios de color.
4. Después de la reconstitución, se recomienda diluir rápidamente los viales, para minimizar la formación de partículas proteicas al transcurrir el tiempo.
5. La eliminación del medicamento no utilizado y de todos los materiales que hayan estado en contacto con él se realizará de acuerdo con la normativa local.

Dilución

6. Antes de añadir el volumen reconstituido de Fabrazyme necesario para la dosis del paciente, se recomienda retirar de la bolsa para perfusión, un volumen equivalente de solución inyectable de cloruro de sodio al 0,9%.
7. El aire contenido en la bolsa para perfusión se debe eliminar para minimizar la interfase aire/líquido.
8. Se deben extraer lentamente 7,0 ml (equivalentes a 35 mg) de la solución reconstituida de cada vial hasta completar el volumen necesario para la dosis del paciente. No se deben utilizar agujas con filtro y se debe evitar la formación de espuma.
9. Se debe inyectar lentamente la solución reconstituida directamente en la solución inyectable de cloruro de sodio al 0,9% (evitando hacerlo en un espacio de aire) hasta una concentración final entre 0,05 mg/ml y 0,7 mg/ml. El volumen total de solución para perfusión de cloruro de sodio al 0,9% (entre 50 y 500 ml) se debe determinar basándose en la dosis individual. Para dosis inferiores a 35 mg se debe usar un mínimo de 50 ml, para dosis de 35 a 70 mg se debe usar un mínimo de 100 ml, para dosis de 70 a 100 mg se debe usar un mínimo de 250 ml y para dosis mayores de 100 mg solo se deben usar 500 ml. La bolsa para perfusión se debe invertir suavemente o masajear ligeramente para mezclar la solución diluida. La bolsa para perfusión no se debe sacudir ni agitar excesivamente.

Administración

10. Para la administración de la solución diluida, se recomienda usar un filtro en línea de 0,2 µm con baja unión a las proteínas plasmáticas para eliminar cualquier partícula proteica, lo cual no producirá ninguna pérdida de actividad de la agalsidasa beta. La velocidad inicial de perfusión (IV) no debe exceder los 0,25 mg/min (15 mg/hora). La velocidad de perfusión se puede reducir en caso de reacciones asociadas a la perfusión.

Una vez se haya determinado bien la tolerancia del paciente, la velocidad de perfusión se puede aumentar en incrementos de 0,05 a 0,083 mg/min (incrementos de 3 a 5 mg/h) con cada perfusión posterior. En los ensayos clínicos con pacientes clásicos, la velocidad de perfusión se incrementó progresivamente hasta alcanzar un mínimo de 2 horas. Esto se logró después de 8 perfusiones iniciales a 0,25 mg/min (15 mg/h), sin ninguna RAP, sin cambio en la velocidad de

perfusión o sin interrupción de la perfusión. Se permitió una reducción adicional del tiempo de perfusión a 1,5 horas para los pacientes sin nuevas RAPs durante las últimas 10 perfusiones o sin acontecimientos adversos graves notificados en las últimas 5 perfusiones. Cada incremento de velocidad de 0,083 mg/min (~5 mg/h) se mantuvo durante 3 perfusiones consecutivas, sin nuevas RAPs, sin cambio en la velocidad de perfusión o sin interrupción de la perfusión, antes de los aumentos de velocidad posteriores.

Para pacientes que pesan < 30 kg, la velocidad de perfusión máxima debe permanecer a 0,25 mg/min (15 mg/h).

