

## Prospecto: Información para el usuario

### Fabrazyme 5 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 presenten los mismos síntomas de enfermedad 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  $\alpha$ -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, niños y adolescentes 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 (incluido 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 de edad. 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.

### **Interacción de Fabrazyme con otros medicamentos**

Informe a su médico o farmacéutico si está tomando, ha tomado recientemente o tuviera 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.

## **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:**

Dosis de hasta 3 mg/kg de peso corporal se han mostrado 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 producto, pregunte a su médico o farmacéutico.

## **4. Posibles efectos adversos**

Al igual que todos los medicamentos, este 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 anafilactoides”) 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 a 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
- estrechezsensación 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 a 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
- dificultad para tragar
- picor de ojos
- inflamación del oído
- broncospasmo
- rinorrea
- ardor de corazón
- molestias cutáneas
- dolor musculoesquelético
- rinitis
- 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
- coagulación en el lugar de la perfusión

- dolor en el lugar de la perfusión
- reacción en el lugar de la perfusión
- síndrome similar a la gripe
- malestar
- 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 debe almacenarse y debería diluirse rápidamente. La solución diluida se puede mantener un máximo de 24 horas a una temperatura entre 2°C y 8°C.

No tire los medicamentos por los desagües ni a la basura. Pregunte a su farmacéutico dónde tirar los medicamentos que ya no utiliza. 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 5 mg.
- Los demás componentes son:
  - Manitol
  - Fosfato sódico monobásico, monohidratado
  - Fosfato sódico dibásico, heptahidratado

### **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. Posible comercialización solamente de algunos tamaños de envases.

### **Titular de la autorización de comercialización y fabricante responsable de la fabricación**

#### **Titular de la autorización de comercialización**

Genzyme Europe B.V., Gooimeer 10, 1411 DD Naarden, Países Bajos.

#### **Responsable de la fabricación**

Genzyme Ltd., 37 Hollands Road, Haverhill, Suffolk CB9 8PU, Reino Unido.

Genzyme Ireland Ltd. 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.

#### **España**

sanofi-aventis, S.A.

Tel: +34 93 485 94 00

### **La última revisión de este prospecto fue en enero 2017**

#### **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 presenta enlaces con 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 debe reconstituirse con agua para preparaciones inyectables, diluirse en solución intravenosa de cloruro sódico al 0,9% y administrarse 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 durante el 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 a 2°C -8° C.

#### **Utilice una técnica aséptica**

1. Calcule el número de viales necesarios para la reconstitución en función del peso de cada paciente y saque los viales necesarios de la nevera para que se estabilicen a temperatura ambiente (aproximadamente 30 minutos) Fabrazyme no debe administrarse como parte de una mezcla con otros medicamentos en la misma perfusión.

#### **Reconstitución**

2. Reconstituya cada vial de Fabrazyme 5 mg con 1,1 ml de agua para preparaciones inyectables. Evite el impacto violento del agua para preparaciones inyectables sobre el liofilizado, y evite 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. Incline cada vial con cuidado y hágalo rotar suavemente. No invierta ni agite el vial.

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, compruebe visualmente que la solución reconstituida de cada vial no contenga partículas ni haya cambiado de color. No utilice la solución si observa partículas extrañas o 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 residuales se realizará de acuerdo con las normativas locales.

### **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 intravenosa de cloruro sódico al 0,9%.
7. Elimine el aire contenido en la bolsa para perfusión para minimizar la interfase aire/líquido.
8. Extraiga lentamente de cada vial 1,0 ml (equivalentes a 5 mg) de solución reconstituida hasta completar el volumen necesario para la dosis del paciente. No utilice agujas con filtro y evite la formación de espuma.
9. A continuación, inyecte lentamente la solución reconstituida directamente en la solución intravenosa de cloruro sódico al 0,9% (evitando hacerlo en un espacio de aire) hasta una concentración final entre 0,05 mg/ml y 0,7 mg/ml. Determine el volumen total de solución para perfusión de cloruro sódico al 0,9% (entre 50 y 500 ml) basándose en la dosis inicial. Para dosis inferiores a 35 mg use un mínimo de 50 ml, para dosis de 35 a 70 mg use un mínimo de 100 ml, para dosis de 70 a 100 mg use un mínimo de 250 ml y para dosis mayores de 100 mg use sólo 500 ml. Invierta cuidadosamente o de un masaje suave a la bolsa para perfusión para mezclar la solución diluida. No sacuda ni agite excesivamente la bolsa para perfusión.

### **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 no debe exceder los 0,25 mg/min (15 mg/hora) para reducir al mínimo la posibilidad de que se produzcan reacciones asociadas con la perfusión. Una vez se haya determinado la tolerancia del paciente, la velocidad de perfusión puede aumentarse gradualmente en las perfusiones posteriores.