

עלון לצרכן לפי תקנות הרוקחים (תכשירים) התשמ"ו – 1986
התרופה משווקת על פי מרשם רופא בלבד

פברזיים 35 מ"ג
אבקה להכנת תמיסה מרוכזת להכנת תמיסה לעירוי

חומר פעיל:

כל בקבוקון מכיל אגלזידאז בטא 35 מ"ג (agalsidase beta 35 mg)
לאחר ההמסה כל בקבוקון מכיל 5 מ"ג אגלזידאז בטא למ"ל.

חומרים בלתי פעילים ואלרגניים: ראה פרק 2 סעיף "מידע חשוב על חלק מהמרכיבים של התרופה"
ופרק 6 "מידע נוסף".

קרא בעיון את העלון עד סופו בטרם תשתמש בתרופה. עלון זה מכיל מידע תמציתי על התרופה.
אם יש לך שאלות נוספות, פנה אל הרופא או אל הרוקח.
תרופה זו נרשמה לטיפול במחלתך. אל תעביר אותה לאחרים. היא עלולה להזיק להם אפילו אם
נראה לך כי מחלתם דומה.

1. למה מיועדת התרופה?

פברזיים מותווה לשימוש כטיפול אנזימטי חלופי ארוך טווח בחולים עם אבחנה מאושרת של מחלת
פברי.

קבוצה תרפויטית: מוצרים שונים בדרכי העיכול וחילוף חומרים – אנזימים.

פברזיים מכיל את החומר הפעיל אגלזידאז בטא ומשמש כטיפול אנזימטי חלופי במחלת פברי, שבה
פעילות האנזים אלפא-גלקטוזידאז חסרה או קיימת ברמה נמוכה יותר מרמת הפעילות התקינה.
אם אתה סובל ממחלת פברי, חומר שומני המכונה גלובוטריאאוסילסרמיד
(globotriaosylceramide, GL-3) אינו מסולק מתאי הגוף ומתחיל להצטבר בדפנות של כלי הדם
באיברים.

2. לפני השימוש בתרופה

אין להשתמש בתרופה אם:

אם אתה רגיש (אלרגי) לאגלזידאז בטא או לאחד המרכיבים הנוספים אשר מכילה התרופה (ראה פרק 6).

אזהרות מיוחדות הנוגעות לשימוש בתרופה

שוחח עם הרופא או הרוקח טרם השימוש בפברזיים.

אם אתה מטופל בפברזיים, אתה עלול לפתח תגובות הקשורות לעירוי. תגובה הקשורה לעירוי היא
כל תופעת לוואי המופיעה במהלך העירוי או עד תום יום העירוי (ראה פרק 4). אם אתה סובל
מתגובה מסוג זה, **עליך לדווח לרופא מייד.** ייתכן כי תצטרך לקבל תרופות נוספות למניעת הופעתן
של תגובות אלו.

ילדים ומתבגרים

לא נערכו מחקרים קליניים בילדים בני 0 עד 4 שנים. הסיכונים והתועלות של פברזיים בילדים בני 5
עד 7 שנים טרם בוססו, ולפיכך אין אפשרות להמליץ על מינון עבור קבוצת גיל זו.

תגובות בין תרופתיות

אם אתה לוקח או אם לקחת לאחרונה תרופות אחרות, כולל תרופות ללא מרשם ותוספי תזונה,
ספר על כך לרופא או לרוקח.

במיוחד אם אתה לוקח:
כלורוקווין (לטיפול במלריה), אמיודארון (לטיפול בהפרעות קצב), בנוקווין או גנטאמיצין (לטיפול בזיהומים חיידקיים). קיים סיכון תאורטי להפחתת הפעילות של אגלזידאז בטא.

היריון, הנקה ופוריות

אם את בהיריון או מניקה, חושבת שאת עשויה להיות בהיריון או מתכננת להרות, פני לרופא או לרוקח לייעוץ טרם נטילת תרופה זו.
השימוש בפברזיים במהלך היריון אינו מומלץ. אין ניסיון לגבי השימוש בפברזיים בנשים הרות. פברזיים עלול לחדור לחלב אם. השימוש בפברזיים במהלך הנקה אינו מומלץ.
לא נערכו מחקרים לבחינת ההשפעות של פברזיים על פוריות.

נהיגה ושימוש במכונות

אין לנהוג או להשתמש במכונות אם אתה חווה סחרחורת, ישנוניות, ורטיגו או עילפון במהלך או זמן קצר לאחר מתן פברזיים (ראה פרק 4). שוחח עם הרופא תחילה.

מידע חשוב על חלק מהמרכיבים של התרופה

תרופה זו מכילה פחות מ-1 מילימול (23 מ"ג) נתרן לבקבוקון, כלומר היא למעשה "נטולת נתרן".

3. כיצד תשתמש בתרופה?

יש להשתמש בתכשיר תמיד בהתאם להוראות הרופא. עליך לבדוק עם הרופא או הרוקח אם אינך בטוח בנוגע למינון ואופן הטיפול בתכשיר. המינון ואופן הטיפול ייקבעו על ידי הרופא בלבד.

המינון המקובל בדרך כלל הוא:

1 מ"ג/ק"ג משקל גוף, פעם אחת כל שבועיים. אין צורך בשינויי מינון עבור מטופלים עם מחלת כליות.

אין לעבור על המנה המומלצת.

אופן המתן

פברזיים ניתן בעירוני לתוך וריד (בעירוני תוך-וריד). הוא מסופק כאבקה אשר תעורבב עם מים סטריליים טרם המתן.

אם השתמשת בכמות גבוהה מדי של פברזיים
מינונים עד 3 מ"ג/ק"ג משקל גוף הודגמו כבטוחים.

אם שכחת להשתמש בפברזיים

אם החמצת עירוי של פברזיים, אנא פנה לרופא.
יש להתמיד בטיפול כפי שהומלץ על ידי הרופא.

אין ליטול תרופות בחושך! בדוק התווית והמנה בכל פעם שאתה לוקח תרופה. הרכב משקפיים אם אתה זקוק להם.

אם יש לך שאלות נוספות בנוגע לשימוש בתרופה, היוועץ ברופא או ברוקח.

4. תופעות לוואי

כמו בכל תרופה, השימוש בפברזיים עלול לגרום לתופעות לוואי בחלק מהמשתמשים. אל תיבהל למקרא רשימת תופעות הלוואי. ייתכן שלא תסבול מאף אחת מהן.

במחקרים קליניים, תופעות לוואי נצפו בעיקר במהלך מתן התרופה למטופלים או זמן קצר לאחר המתן ("תגובות הקשורות לעירוי"). תגובות אלרגיות חמורות ומסכנות חיים ("תגובות אנפילקטואידיות") דווחו בחלק מהמטופלים. אם אתה חווה תופעת לוואי חמורה כלשהי, **עליך לפנות לרופא מיד.**

תופעות לוואי שכיחות מאוד (עלולות להופיע ביותר ממשמש אחד מתוך עשרה):

צמרמורת, חום, תחושת קור, בחילות, הקאות, כאב ראש ותחושות חריגות בעור כגון צריבה או עקצוץ. ייתכן כי הרופא יחליט להפחית את קצב העירוי או לתת לך תרופות נוספות למניעת הופעתן של תגובות אלו.

תופעות לוואי נוספות

תופעות לוואי שכיחות - תופעות שמופיעות ב-10-1 משתמשים מתוך 100:

• תשישות	• ישנוניות	• כאב בחזה
• סומק	• קצב לב מוגבר	• קושי בנשימה
• כאב	• כאב בטן	• חיוורון
• לחץ בגרון	• כאב גב	• גרד
• סחרחורת	• פריחה	• הפרשת דמעות חריגה
• דפיקות לב (פלפיטציות)	• קצב לב נמוך	• תחושת חולשה
• ירידה ברגישות לכאב	• רדמת (לתרגיה)	• טנטון
• תחושת צריבה	• איבוד הכרה (סינקופה)	• גודש באף
• צפצופים	• שיעול	• שלשול
• סרפדת	• אי נוחות בבטן	• אודם
• כאב בגפיים	• נפיחות בפנים	• כאבי שרירים
• דלקת באף ובגרון	• כאבי מפרקים	• לחץ דם מוגבר
• גלי חום	• ירידה בלחץ דם	• נפיחות פתאומית בפנים או בגרון
• תחושת חום	• אי נוחות בחזה	• בצקת בגפיים
• חום גבוה (היפרתרמיה)	• בצקת בפנים	• ורטיגו
• ירידה ברגישות הפה	• החמרת קושי בנשימה	• אי נוחות בקיבה
• נוקשות שרירים ועצמות	• מתח בשרירים	• עוויתות שרירים

תופעות לוואי שאינן שכיחות - תופעות שמופיעות ב-10-1 משתמשים מתוך 1,000:

• קצב לב נמוך בשל הפרעות הולכה	• גרד בעיניים	• רעד
• רגישות מוגברת לכאב	• נפיחות באוזניים	• אודם בעיניים
• גודש בדרכי הנשימה העליונות	• עווית סמפונות	• כאב באוזניים
• פריחה אדומה	• נזלת	• כאב בגרון
• שינוי בצבע העור (כתמים סגלגלים)	• צרבת	• נשימה מהירה
• קור בגפיים	• אי נוחות בעור	• פריחה המלווה בגרד
• היווצרות קריש דם במקום ההזרקה	• כאבי שרירים ועצמות	• תחושת חום וקור
• שינוי בצבע העור	• דלקת באף	• קושי בבליעה
• בצקת	• מחלה דמוית שפעת	• כאב במקום העירוי
	• תחושת חולי	• תגובה במקום העירוי

תופעות לוואי ששכיחותן אינה ידועה (תופעות ששכיחותן טרם נקבעה):

- רמות חמצן נמוכות יותר בדם
- דלקת כלי דם חמורה

בחלק מהחולים שטופלו תחילה במינון המומלץ ולאחר מכן המינון שלהם הופחת למשך תקופה ממושכת, תסמינים מסוימים של מחלת פברי דווחו לעיתים תכופות יותר.

אם הופיעה תופעת לוואי, אם אחת מתופעות הלוואי מחמירה או כאשר אתה סובל מתופעת לוואי שלא צוינה בעלון, עליך להתייעץ עם הרופא.

ניתן לדווח על תופעות לוואי למשרד הבריאות באמצעות לחיצה על הקישור "דיווח על תופעות לוואי עקב טיפול תרופתי" שנמצא בדף הבית של אתר משרד הבריאות (www.health.gov.il) המפנה לטופס המקוון לדיווח על תופעות לוואי, או ע"י כניסה לקישור: <https://sideeffects.health.gov.il>

5. איך לאחסן את התרופה?

- מנע הרעלה! תרופה זו וכל תרופה אחרת יש לשמור במקום סגור מחוץ להישג ידם וטווח ראייתם של ילדים ו/או תינוקות ועל ידי כך תמנע הרעלה. אין לגרום להקאה ללא הוראה מפורשת מרופא.
- אין להשתמש בתרופה אחרי תאריך התפוגה (exp. date) המופיע על גבי האריזה. תאריך התפוגה מתייחס ליום האחרון של אותו חודש.

תנאי אחסון

בקבוקונים סגורים

יש לאחסן במקרר ($2^{\circ}\text{C} - 8^{\circ}\text{C}$).

תמיסות מוכנות ומהולות

אין אפשרות לאחסן את התמיסה המוכנה ויש למהול אותה במהרה. ניתן לשמור את התמיסה המהולה במשך עד 24 שעות ב- $2^{\circ}\text{C} - 8^{\circ}\text{C}$.

- אין להשליך את התרופה לשפכים או לפסולת הביתית. התייעץ עם הרוקח כיצד יש להיפטר מהתרופה (תרופות שאינן בשימוש עוד). זה יסייע לשמירה על הסביבה.

6. מידע נוסף

נוסף על המרכיב הפעיל, התרופה מכילה גם:

Mannitol, sodium phosphate dibasic heptahydrate, sodium phosphate monobasic monohydrate.

כיצד נראית התרופה ומה תוכן האריזה:

אבקה בצבע לבן עד לבנבן (off-white).
לאחר ההמסה, התכשיר הוא נוזל צלול, חסר צבע, ללא חומר זר. חובה למהול את התמיסה שהתקבלה לאחר ההמסה.
גודלי האריזות: 1, 5 ו-10 בקבוקונים לאריזת קרטון. ייתכן שלא כל גודלי האריזות משווקים.

שם בעל הרישום והיבואן וכתובתו: סאנופי-אוונטיס ישראל בע"מ, רחוב בני גאון 10, ת"ד 8090, נתניה.

נערך באוקטובר 2022 בהתאם להנחיות משרד הבריאות.

מספר הרישום בפנקס התרופות הממלכתי במשרד הבריאות: 124-94-30313

לשם הפשטות ולהקלת הקריאה עלון זה נוסח בלשון זכר. על אף זאת, התרופה מיועדת לבני שני המינים.

הוראות שימוש לצוות הרפואי

Fabrazyme 35 mg

The powder for concentrate for solution for infusion has to be reconstituted with water for injection, diluted with 0.9% sodium chloride solution for injection and then administered by intravenous infusion.

Aseptic Technique should be used.

The number of vials should be determined to be reconstituted based on the individual patient's weight and the required vials should be removed from the refrigerator in order to allow them to reach room temperature (in approximately 30 minutes). Each vial of Fabrazyme is intended for single use only.

Reconstitution

Each vial of Fabrazyme 35 mg has to be reconstituted with 7.2 ml water for injections. Forceful impact of water for injection on the powder and foaming should be avoided. This is done by slow drop-wise addition of the water for injection down the inside of the vial and not directly onto the lyophilisate. Each vial should be rolled and tilted gently. The vial should not be inverted, swirled or shaken.

The reconstituted solution contains 5 mg agalsidase beta per ml, and appears as a clear colourless solution. The pH of the reconstituted solution is approximately 7.0. Before further dilution, the reconstituted solution in each vial should be visually inspected for particulate matter and discolouration. The solution should not be used if foreign particles are observed or if the solution is discoloured.

After reconstitution it is recommended to promptly dilute the vials to minimise protein particle formation over time.

Dilution

Prior to adding the reconstituted volume of Fabrazyme required for the patient dose, it is recommended to remove an equal volume of 0.9% sodium chloride solution for injection from the infusion bag.

The airspace within the infusion bag should be removed to minimise the air/liquid interface. 7.0 ml (equal to 35 mg) of the reconstituted solution from each vial up to the total volume required should be slowly withdrawn for the patient dose. Filter needles should not be used and foaming should be avoided.

The reconstituted solution should slowly be injected directly into the 0.9% sodium chloride solution for injection (not in any remaining airspace) to a final concentration between 0.05 mg/ml and 0.7 mg/ml. The total volume of sodium chloride 0.9% solution for infusion should be determined (between 50 and 500 ml) based on the individual dose. For doses lower than 35 mg a minimum of 50 ml should be used, for doses 35 to 70 mg use a minimum of 100 ml, for doses 70 to 100 mg use a minimum of 250 ml and for doses greater than 100 mg use only 500 ml. The infusion bag should be gently inverted or lightly massaged to mix the diluted solution. The infusion bag should not be shaken or excessively agitated.

Administration

It is recommended to administer the diluted solution through an in-line low protein-binding 0.2 µm filter to remove any protein particles which will not lead to any loss of agalsidase beta activity. The initial infusion rate should be no more than 0.25 mg/min (15 mg/hour) to

minimise the potential occurrence of infusion-associated reactions. After patient tolerance is established, the infusion rate may be increased gradually with subsequent infusions.

Any unused product or waste material should be disposed of in accordance with local requirements.