

Листок-вкладыш - информация для пациента**Фабагал®**, 35 мг, лиофилизат для приготовления концентрата для приготовления раствора для инфузий
Действующее вещество: агалсидаза бета

▼ Лекарственный препарат подлежит дополнительному мониторингу, который способствует быстрому выявлению новых сведений о безопасности. Вы можете помочь, сообщая информацию о любых нежелательных реакциях, которые возникли в период применения лекарственного препарата (в том числе и о случаях его неэффективности). Способ сообщения о нежелательных реакциях описан в разделе 4 листка-вкладыша. **Перед применением препарата полностью прочитайте листок-вкладыш, поскольку в нем содержатся важные для Вас сведения.**

- Сохраните листок-вкладыш. Возможно, Вам потребуется прочитать его еще раз.
- Если у Вас возникли дополнительные вопросы, обратитесь к лечащему врачу.
- Если у Вас или Вашего ребенка возникли какие-либо нежелательные реакции, обратитесь к лечащему врачу. Данная рекомендация распространяется на любые возможные нежелательные реакции, в том числе на не перечисленные в разделе 4 листка-вкладыша.

Содержание листка-вкладыша

1. Что из себя представляет препарат Фабагал® и для чего его применяют.
2. О чем следует знать перед применением препарата Фабагал®.
3. Применение препарата Фабагал®.
4. Возможные нежелательные реакции.
5. Хранение препарата Фабагал®.
6. Содержимое упаковки и прочие сведения.

1. Что из себя представляет препарат Фабагал® и для чего его применяют

Препарат Фабагал® содержит действующее вещество агалсидаза бета и используется в качестве заместительной ферментной терапии при лечении болезни Фабри. При болезни Фабри нарушен обмен веществ вследствие отсутствия или нарушения функционирования фермента под названием «альфа-галактозидаза А». Это приводит к накоплению в органах продуктов липидного обмена, результатом чего является прогрессирующее повреждение органов и тканей.

Показания к применению

Препарат Фабагал® применяется для длительной ферментозаместительной терапии у пациентов с подтвержденным диагнозом болезни Фабри (дефицит α -галактозидазы А). Препарат Фабагал® показан для применения у взрослых, детей и подростков в возрасте от 8 лет и старше.

Способ действия препарата Фабагал®

Болезнь Фабри является наследственным и прогрессирующим заболеванием с поражением многих систем, которое наблюдается как у мужчин, так и женщин. Заболевание характеризуется дефицитом фермента альфа-галактозидаза. Снижение или отсутствие активности данного фермента приводит к накоплению продуктов липидного обмена, а именно глоботриаозилцерамида. Данный продукт накапливается в лизосомах многих типов клеток, что в итоге приводит к угрожающим жизни клиническим последствиям и

осложнениям со стороны почек, сердца, а также к недостаточности мозгового кровообращения.

Заместительная ферментная терапия агалсидазой бета применяется с целью восстановления уровня ферментной активности альфа-галактозидазы, за счет чего происходит предотвращение, стабилизация или обратное развитие прогрессирующего ухудшения функции органов, которое без терапии может привести к необратимым повреждениям.

Если улучшение не наступило или вы чувствуете ухудшение, необходимо обратиться к врачу.

2. О чем следует знать перед применением препарата Фабагал®

Противопоказания

Не применяйте препарат Фабагал®:

- если у Вас или Вашего ребенка аллергия на агалсидазу бета или любые другие компоненты препарата (перечисленные в разделе 6 листка-вкладыша). В таком случае необходимо проконсультироваться с лечащим врачом.

Особые указания и меры предосторожности

Перед применением препарата Фабагал® проконсультируйтесь с лечащим врачом.

При лечении препаратом Фабагал® у Вас или Вашего ребенка могут появиться реакции на инфузию. Реакцией, связанной с инфузией, является нежелательная реакция, появляющаяся во время проведения процедуры инфузии или до конца дня, в течение которого была проведена инфузия (смотрите раздел 4). Если у Вас или Вашего ребенка появилась подобная реакция, следует немедленно обратиться к своему лечащему врачу. Для предупреждения появления таких реакций Вам или Вашему ребенку может понадобиться принимать дополнительные препараты.

Дети и подростки

В целом, безопасность и эффективность препарата при введении в дозе 1 мг/кг массы тела 1 раз в 2 недели у детей в возрасте от 8 до 16 лет в клинических исследованиях сопоставимы с таковыми у взрослых. Пациентов в возрасте младше 8 лет не включали в клинические исследования.

Другие препараты и препарат Фабагал®

Сообщите лечащему врачу о том, что вы применяете, недавно применяли или можете начать применять какие-либо другие препараты.

Сообщите лечащему врачу, если вы принимаете препараты, содержащие хлорохин, амиодарон, бенохин или гентамицин. Присутствует теоретический риск уменьшения активности агалсидазы бета.

Беременность, грудное вскармливание и фертильность

Если вы беременны или кормите грудью, думаете, что забеременели, или планируете беременность, перед началом применения препарата проконсультируйтесь с лечащим врачом.

Фабагал® не рекомендуется применять во время беременности. Опыт в применении препарата Фабагал® беременными женщинами отсутствует. Неизвестно, выделяется ли агалсидаза бета в грудное молоко матери. С учетом пользы грудного вскармливания для ребенка и преимущества дальнейшего применения препарата для матери, необходимо проконсультироваться с лечащим врачом о прекращении кормления грудью или об отмене препарата Фабагал® в течение периода грудного вскармливания.

Исследований в отношении влияния препарата Фабагал® на способность к зачатию не проводилось.

Управление транспортными средствами и работа с механизмами

Если во время или через короткое время после применения препарата Фабагал® у Вас или Вашего ребенка появилось головокружение, сонливость или случился обморок, Вам или Вашему ребенку не следует садиться за руль. Также следует воздержаться от поездок на самокате, велосипеде и тому подобных транспортных средствах. Не следует управлять различными механизмами (смотрите раздел 4).

Убедитесь, что Вы знаете, как Вы или Ваш ребенок реагируете на препарат. Если сомневаетесь, проконсультируйтесь с Вашим лечащим врачом.

Препарат Фабагал® содержит натрий.

Этот препарат содержит менее 1 ммоль (23 мг) натрия на флакон, то есть практически не содержит натрия.

3. Применение препарата Фабагал®

Всегда применяйте препарат в полном соответствии с рекомендациями лечащего врача. При появлении сомнений посоветуйтесь с лечащим врачом.

Рекомендуемая доза

Фабагал® применяется исключительно под наблюдением врача, обладающего достаточными знаниями о лечении болезни Фабри. Если Вы подпадаете под соответствующий критерий, Ваш врач может рекомендовать Вам или Вашему ребенку получать лечение на дому. Пожалуйста, свяжитесь со своим врачом, если Вы хотели бы лечиться на дому.

Рекомендуемая доза препарата Фабагал® для взрослых равна 1 мг/кг массы тела, однократно каждые 2 недели.

Пациентам с заболеваниями почек коррекция дозы не требуется.

Применение у детей и подростков

Рекомендуемая доза препарата Фабагал® для детей и подростков в возрасте от 8 до 16 лет равна 1 мг/кг массы тела, однократно каждые 2 недели.

Пациентам с заболеваниями почек коррекция дозы не требуется.

Путь и (или) способ введения

Фабагал® вводят при помощи капельницы (путём внутривенной инфузии). Он выпускается в виде порошка, который смешивают со стерильной водой для инъекций перед введением (смотрите информацию для медицинских работников).

Продолжительность лечения препаратом Фабагал®

Ваш лечащий врач скажет Вам, как долго применять препарат Фабагал®.

Если Вы применили препарат Фабагал® больше, чем следовало

Дозировки до 3 мг/кг массы тела являются безопасными.

Если вы забыли применить препарат Фабагал®

Если Вы пропустили инфузию препарата Фабагал®, пожалуйста, свяжитесь со своим лечащим врачом.

При наличии вопросов по применению препарата обратитесь к лечащему врачу.

4. Возможные нежелательные реакции

Подобно всем лекарственным препаратам препарат Фабагал® может вызывать нежелательные реакции, однако они возникают не у всех.

В клинических исследованиях нежелательные реакции наблюдались у пациентов в процессе получения лечения или через короткое время после него («реакции, связанные с инфузией»).

При появлении у Вас или Вашего ребенка каких-либо серьезных нежелательных реакций Вам следует немедленно связаться со своим врачом.

Наиболее серьезные нежелательные реакции

Немедленно обратитесь к лечащему врачу, если вы заметили любую из перечисленных ниже серьезных нежелательных реакций. Вам может потребоваться неотложная медицинская помощь.

- Резко начинающийся внезапный отек лица или горла, которые могут быть симптомами ангионевротического отека. Может возникать часто (не более чем у 1 человека из 10).

- Чувство нехватки воздуха, одышка, приступообразный кашель, которые являются симптомами бронхоспазма. Возникает нечасто (не более чем у 1 человека из 100).

- Зуд, крапивница, отеки, хрипы и затрудненное дыхание, обморок, которые являются симптомами анафилактических реакций (неспецифические аллергические реакции, характеризующиеся повышением чувствительности организма к первичному введению некоторых веществ). Частота данных реакций неизвестна.

Другие возможные нежелательные реакции, которые могут наблюдаться при приеме препарата Фабагал®

Связанные с инфузией реакции (определяемые как связанные с введением препарата нежелательные реакции, возникающие в день проведения инфузии) были наиболее часто сообщаемыми нежелательными реакциями.

Очень часто (могут возникать более чем у 1 из 10 человек), включают в себя:

- озноб
- лихорадка
- ощущение холода
- тошнота
- рвота
- головная боль
- нехарактерные ощущения на коже, такие как жжение или покалывание (парестезия).

Ваш врач может принять решение снизить частоту инфузий или прописать Вам или Вашему ребенку дополнительные препараты для предупреждения появления таких реакций.

Часто (могут возникать не более чем у 1 человека из 10):

- Першение в горле, сухой кашель, заложенность носа (признаки назофарингита)
- головокружение
- сонливость
- понижение чувствительности кожных покровов, онемение кожных покровов (гипестезия)
- ощущение жжения
- слабость, усталость, сниженная реакция в ответ на внешние раздражители (летаргия)
- обморок

- повышенное слезоотделение
- звон в ушах,
- ощущение неустойчивости, шаткость в ногах, головокружение (вертиго)
- ощущение сердцебиения, учащенное сердцебиение (тахикардия)
- замедленный, слабый пульс (брадикардия)
- приливы к кожным покровам с ощущением жара, ощущение жара
- повышение артериального давления
- бледность
- снижение артериального давления
- одышка
- заложенность носа
- ощущение стеснения в горле
- свистящее дыхание
- кашель
- усиление одышки
- боль в животе
- боль в верхних отделах живота
- ощущение дискомфорта в области живота
- ощущение дискомфорта в желудке
- онемение полости рта (гипестезия полости рта)
- нарушение пищеварения в виде жидкого частого стула, нередко с примесью крови, слизи, непереваренной пищи (понос, диарея)
- зуд
- зуд, ощущаемый сразу по всей поверхности тела (генерализованный зуд)
- крапивница
- сыпь
- аномальное покраснение кожи (эритема)
- появление сыпи с папулами (макуло-папулезная сыпь)
- боль в конечностях
- боль в мышцах (миалгия)
- боль в спине
- мышечные спазмы
- боль в суставах
- напряженность мышц
- скованность опорно-двигательного аппарата
- утомляемость
- ощущение дискомфорта в груди
- ощущение жара
- отеки ног (периферические отеки)
- боли
- постоянная слабость, усталость (астения)
- боль в груди
- отек лица

- повышенная температура тела (гипертермия).

Нечасто (могут возникать не более чем у 1 человека из 100):

- насморк, выделения из носа, заложенность носа (ринит)
- повышенная чувствительность (гиперестезия)
- тремор
- зуд в глазах
- покраснение глаз (гиперемия глаз)
- отек ушной раковины, боль в ушах
- снижение частоты сердечных сокращений (синусовая брадикардия)
- похолодание конечностей
- боль в гортани
- боль в глотке
- течение из носа, обильные водянистые выделения из носа (ринорея)
- учащённое поверхностное дыхание (тахипноэ)
- заложенность верхних дыхательных путей
- расстройство желудка (диспепсия)
- затрудненное глотание (дисфагия)
- сетчатый рисунок кожных покровов (сетчатое ливедо)
- сыпь, сливающаяся в пятна (эритематозная сыпь)
- сыпь с зудом
- изменение цвета кожи
- неприятные ощущения со стороны кожи
- мышечно-скелетные боли
- гриппоподобное состояние
- боль в месте инфузии
- реакции в месте инфузии
- тромбоз в месте инъекции
- отек в месте инъекции
- недомогание.

Частота следующих симптомов неизвестна (исходя из имеющихся данных частоту возникновения определить невозможно):

- снижение уровня кислорода в организме (гипоксия)
- очаги кровоизлияний на коже, мелкие язвы и пузыри (лейкоцитокластический васкулит)
- боли в области поясницы, редкое мочевыделение (олигурия), отеки подкожной жировой клетчатки (мембранозный гломерулонефрит).

У некоторых пациентов, принимавших на ранних стадиях рекомендованную дозировку, и чьи дозировки в дальнейшем были уменьшены на длительный период, некоторые симптомы болезни Фабри были зарегистрированы более часто.

Сообщение о нежелательных реакциях

Если у Вас или Вашего ребенка возникают какие-либо нежелательные реакции, проконсультируйтесь с врачом. Данная рекомендация распространяется на любые возможные нежелательные реакции, в том числе на не перечисленные в листке-вкладыше. Вы также можете сообщить о нежелательных реакциях в информационную базу данных по

нежелательным реакциям (действиям) на лекарственные препараты, включая сообщения о неэффективности лекарственных препаратов, выявленным на территории государства — члена Евразийского экономического союза. Сообщая о нежелательных реакциях, вы помогаете получить больше сведений о безопасности препарата Фабагал®.

Российская Федерация

Федеральная служба по надзору в сфере здравоохранения (Росздравнадзор)

109012, г. Москва, Славянская площадь, д. 4, стр. 1

Телефон: +7 800 550-99-03

Электронная почта: pharm@roszdravnadzor.gov.ru

Сайт: <https://roszdravnadzor.gov.ru>

5. Хранение препарата Фабагал®

Храните данный препарат в недоступном для ребенка месте так, чтобы ребенок не мог увидеть его.

Не применяйте препарат после истечения срока годности (срока хранения), указанного на пачке или флаконе после слов «Годен до».

Датой истечения срока годности является последний день месяца.

Хранение невскрытых флаконов

При температуре от 2 до 8 °С. Не замораживать.

Хранение восстановленных и разведенных растворов

Химическая и физическая стабильность готового к применению лекарственного препарата подтверждена в течение 24 часов при температуре 2-8 °С.

С микробиологической точки зрения препарат подлежит немедленному применению. Если препарат не введен немедленно, хранение готового к применению препарата и обеспечение условий до введения является обязанностью пользователя, в целом не должно превышать 24 часов при температуре 2-8 °С, если восстановление (разбавление) не осуществлялось в проверенных и валидированных асептических условиях.

Утилизация

Любое количество неиспользованного лекарственного средства или отходы после его применения должны быть утилизированы в соответствии с местными нормативными требованиями.

Не выбрасывайте (не выливайте) препараты в канализацию. Уточните у работника аптеки, как избавиться от препаратов, которые больше не потребуются. Эти меры позволят защитить окружающую среду

6. Содержимое упаковки и прочие сведения

Препарат Фабагал® содержит

Действующим веществом является агалсидаза бета.

Каждый флакон содержит 35 мг агалсидазы бета.

Прочими ингредиентами являются: D-маннитол, натрия дигидрофосфата дигидрат, динатрия гидрофосфата дигидрат.

Внешний вид препарата Фабагал® и содержимое упаковки

Фабагал® выпускается в форме лиофилизата для приготовления концентрата для приготовления раствора для инфузий.

Фабагал® представляет собой лиофилизированную таблетку или порошок от белого до почти белого цвета.

После восстановления раствор представляет собой прозрачную бесцветную жидкость.

Восстановленный раствор должен быть также разбавлен.

Упаковка: флакон (стекло I типа) вместимостью 20 мл. Флакон закупорен пробкой лиофильной под алюминиевой обкаткой и закрыт отщелкивающейся пластиковой крышкой с контролем первого вскрытия. 1 флакон препарата помещают в пачку картонную с контролем первого вскрытия и с листком-вкладышем.

Держатель регистрационного удостоверения

Российская Федерация

ООО «НПО Петровакс Фарм»

142143, Московская обл., г. Подольск, с. Покров, ул. Сосновая, д. 1

Тел./факс: +7-800-234-44-80

Производитель

Республика Корея

ИСУ Абксис Ко., Лтд

Адрес: Дэу Фронтир Вэлли 1 чха, 203-209 хо, 219-221 хо, 304 хо, 16-25, Тонбэччунъан-ро 16 бон-гиль, округ Кихын-гу, г. Йонъин, провинция Кёнгидо

За любой информацией о препарате, а также в случаях возникновения претензий следует обращаться к держателю регистрационного удостоверения:

Российская Федерация

ООО «НПО Петровакс Фарм»

142143, Московская обл., г. Подольск, с. Покров, ул. Сосновая, д. 1.

Тел./факс: +7-800-234-44-80

Информацию о развитии нежелательных реакций направлять по адресу: adr@petrovax.ru

Листок-вкладыш пересмотрен

Прочие источники информации

Подробные сведения о препарате содержатся на веб-сайте Союза <http://eec.eaeunion.org/>

<----->

(линия отрыва или отреза)

Следующие сведения предназначены исключительно для медицинских работников:

Режим дозирования

Рекомендуемая доза препарата Фабагал® составляет 1 мг/кг массы тела каждые 2 недели в виде внутривенной инфузии.

Лиофилизат для приготовления концентрата для приготовления раствора для инфузий следует восстановить водой для инъекций, развести 0,9% раствором натрия хлорида для внутривенного введения и затем вводить путем внутривенной инфузии.

Следует соблюдать правила асептики.

Определяют необходимое количество флаконов для восстановления в соответствии с индивидуальной массой тела пациента, извлекают их из холодильника и оставляют примерно на 30 минут для достижения комнатной температуры (от 23 °С до 27 °С). Каждый флакон препарата предназначен только для однократного использования.

Восстановление лиофилизата (приготовление концентрата)

Каждый флакон препарата восстанавливают 7,2 мл воды для инъекций.

Следует избегать вспенивания и быстрого добавления воды к лиофилизату. Воду для инъекций следует добавлять медленно по каплям на внутреннюю стенку флакона с препаратом, избегая ее добавления непосредственно на лиофилизат, осторожно наклоняя и поворачивая флакон. Флакон не следует переворачивать, вращать или встряхивать.

Восстановленный раствор представляет собой прозрачную бесцветную жидкость.

Разведение концентрата

1. Перед добавлением восстановленного раствора (концентрата) препарата Фабагал® для обеспечения дозы пациента из инфузионного контейнера рекомендуется удалить равный объем 0,9% раствора натрия хлорида.
2. Удаляют воздух из инфузионного контейнера, чтобы минимизировать взаимодействие воздуха и раствора.
3. Из каждого флакона медленно отбирают по 7,0 мл концентрата (эквивалентно 35 мг) до достижения общего объема, требуемого для обеспечения дозы пациента. Не используйте иглы с фильтром и избегайте вспенивания.
4. Медленно вводят концентрат непосредственно в 0,9% раствор натрия хлорида (кончик иглы должен быть в растворе) до достижения концентрации готового раствора 0,05-0,7 мг/мл. На основании индивидуальной дозы пациента определяют общий объем 0,9% инфузионного раствора натрия хлорида (50-500 мл). Для доз ниже 35 мг используют минимум 50 мл, для доз 35-70 мг используют минимум 100 мл, для доз 70-100 мг используют минимум 250 мл и для доз более 100 мг используют не более 500 мл 0,9% инфузионного раствора натрия хлорида. Осторожно переворачивают или слегка надавливают на поверхность инфузионного контейнера, чтобы перемешать разведенный раствор. Не следует встряхивать или энергично взбалтывать содержимое инфузионного контейнера.

Введение

Разведенный раствор рекомендуется вводить через 0,2 мкм фильтр с низким уровнем связывания белка, чтобы удалить любые белковые частицы и избежать какой-либо потери активности агалсидазы бета. Начальная скорость инфузии должна составлять не более 0,25 мг/мин (15 мг/час), чтобы минимизировать возможное развитие реакций на внутривенное вливание. После определения переносимости препарата пациентом, скорость инфузии можно постепенно увеличить в последующих инфузиях, в случае переносимости ее увеличения.

Для пациентов с массой тела ≥ 30 кг при нормальной переносимости препарата можно постепенно увеличивать скорость инфузии на 0,05-0,08 мг/мин (шаг увеличения 3-5 мг/ч) при выполнении каждой последующей инфузии. Для пациентов с массой тела < 30 кг максимальная скорость инфузии составляет 0,25 мг/мин (15 мг/ч).

Передозировка

Не сообщалось о случаях передозировки препарата. В клинических исследованиях использовались дозы до 3 мг/кг массы тела.

Несовместимость

Данный лекарственный препарат не следует смешивать с другими лекарственными препаратами, за исключением воды для инъекций и 0,9% раствора натрия хлорида, которые используются для восстановления лиофилизата и разведения концентрата.

Особые группы пациентов

Пациенты с нарушением функции почек

У пациентов с почечной недостаточностью коррекция дозы не требуется.

Пациенты с нарушением функции печени

У пациентов с печеночной недостаточностью коррекция дозы не требуется.

Исследования у пациентов с печеночной недостаточностью не проводились.

Пациенты пожилого возраста

Безопасность и эффективность применения препарата у пациентов в возрасте старше 65 лет не установлены, поэтому для таких пациентов рекомендации по схеме дозирования в настоящее время отсутствуют.

Дети

Коррекция дозы у детей не требуется. В целом, безопасность и эффективность препарата при введении в дозе 1 мг/кг массы тела 1 раз в 2 недели у детей в возрасте от 8 до 16 лет в клинических исследованиях сопоставимы с таковыми у взрослых. Пациентов в возрасте младше 8 лет не включали в клинические исследования. В рамках обсервационного исследования оценивали 24 пациента в возрасте от 2 до 7 лет и 36 пациентов в возрасте от 8 до 16 лет. В период пострегистрационного применения общий профиль безопасности препарата при применении у детей соответствовал профилю безопасности у взрослых.