

Ulotka dołączona do opakowania: informacja dla użytkownika

Elfabrio 2 mg/mL koncentrat do sporządzania roztworu do infuzji pegunigalzydaza alfa

▼ Niniejszy produkt leczniczy będzie dodatkowo monitorowany. Umożliwi to szybkie zidentyfikowanie nowych informacji o bezpieczeństwie. Użytkownik leku też może w tym pomóc, zgłaszając wszelkie działania niepożądane, które wystąpiły po zastosowaniu leku. Aby dowiedzieć się, jak zgłaszać działania niepożądane – patrz punkt 4.

Należy uważnie zapoznać się z treścią ulotki przed zastosowaniem leku, ponieważ zawiera ona informacje ważne dla pacjenta.

- Należy zachować tę ulotkę, aby w razie potrzeby móc ją ponownie przeczytać.
- W razie jakichkolwiek wątpliwości należy zwrócić się do lekarza lub farmaceuty.
- Lek ten przepisano ściśle określonej osobie. Nie należy go przekazywać innym. Lek może zaszkodzić innej osobie, nawet jeśli objawy jej choroby są takie same.
- Jeśli u pacjenta wystąpią jakiegokolwiek objawy niepożądane, w tym wszelkie objawy niepożądane niewymienione w tej ulotce, należy powiedzieć o tym lekarzowi lub farmaceucie. Patrz punkt 4.

Spis treści ulotki

1. Co to jest lek Elfabrio i w jakim celu się go stosuje
2. Informacje ważne przed podaniem leku Elfabrio
3. Jak podawany jest lek Elfabrio
4. Możliwe działania niepożądane
5. Jak przechowywać lek Elfabrio
6. Zawartość opakowania i inne informacje

1. Co to jest lek Elfabrio i w jakim celu się go stosuje

Lek Elfabrio zawiera substancję czynną pegunigalzydaza alfa i jest stosowany jako enzymatyczna terapia zastępcza u dorosłych pacjentów z potwierdzoną chorobą Fabry'ego. Choroba Fabry'ego jest rzadką chorobą genetyczną, która może dotyczyć wielu części ciała. U pacjentów z chorobą Fabry'ego substancja tłuszczowa nie jest usuwana z komórek ciała i gromadzi się w ścianach naczyń krwionośnych, co może powodować niewydolność narządów. Tłuszcz ten gromadzi się w komórkach tych pacjentów, ponieważ nie mają oni wystarczającej ilości enzymu o nazwie α -galaktozydaza-A, odpowiedzialnego za jego rozkład. Lek Elfabrio jest stosowany długotrwale w celu uzupełnienia lub zastąpienia tego enzymu u dorosłych pacjentów, u których potwierdzono chorobę Fabry'ego.

2. Informacje ważne przed podaniem leku Elfabrio

Nie stosować leku Elfabrio

- jeśli pacjent ma ciężkie uczulenie na pegunigalzydazę alfa lub którykolwiek z pozostałych składników tego leku (wymienionych w punkcie 6).

Ostrzeżenia i środki ostrożności

Przed zastosowaniem leku Elfabrio należy omówić to z lekarzem.

Jeśli pacjent jest leczony lekiem Elfabrio, w czasie lub bezpośrednio po otrzymaniu wlewu kroplowego (infuzji), stosowanego do podania leku, może wystąpić działanie niepożądane (patrz punkt 4). Jest to tak zwana **reakcja związana z infuzją**, która czasami może być ciężka.

- Reakcje związane z infuzją to: zawroty głowy, ból głowy, nudności, niskie ciśnienie tętnicze krwi, zmęczenie i gorączka. Jeśli wystąpi reakcja związana z infuzją, **należy niezwłocznie poinformować lekarza**.
- Jeśli u pacjenta wystąpi reakcja związana z infuzją, może on otrzymać dodatkowe leki w celu leczenia lub zapobiegania przyszłym reakcjom. Lekami tymi mogą być: leki stosowane w leczeniu uczuleń (leki przeciwhistaminowe), leki stosowane w leczeniu gorączki (leki przeciwgorączkowe) i leki stosowane do kontrolowania stanów zapalnych (kortykosteroidy).
- Jeśli reakcja związana z infuzją jest ciężka, lekarz natychmiast przerwie infuzję i rozpocznie podawanie odpowiedniego leczenia lub zmniejszy szybkość podawania leku.
- Jeśli reakcje związane z infuzją są ciężkie i (lub) jeśli lek przestaje działać, lekarz zleci wykonanie badania krwi w celu wykrycia przeciwciał, które mogą wpływać na rezultat leczenia.
- Zazwyczaj pacjent nadal może otrzymywać lek Elfabrio, nawet jeśli wystąpi u niego reakcja związana z infuzją.

W bardzo rzadkich przypadkach układ odpornościowy pacjenta może nie być w stanie rozpoznać leku Elfabrio, co prowadzi do immunologicznej choroby nerek (błoniasto-rozplemowe kłębuszkowe zapalenie nerek). Podczas badań klinicznych wystąpił tylko jeden przypadek, a jedynymi zgłaszanymi objawami było przejściowe pogorszenie czynności nerek z nadmiarem białka w moczu. Objawy ustąpiły po przerwaniu podawania leku.

Dzieci i młodzież

Leku nie należy stosować u dzieci i młodzieży. Nie określono bezpieczeństwa stosowania ani skuteczności leku Elfabrio u dzieci i młodzieży w wieku od 0 do 17 lat.

Lek Elfabrio a inne leki

Należy powiedzieć lekarzowi o wszystkich lekach przyjmowanych przez pacjenta obecnie lub ostatnio, a także o lekach, które pacjent planuje przyjmować.

Ciąża i karmienie piersią

Pacjentki w ciąży nie powinny stosować leku Elfabrio, ponieważ brak jest doświadczenia dotyczącego stosowania leku Elfabrio w okresie ciąży. Jeśli pacjentka jest w ciąży, przypuszcza, że może być w ciąży lub gdy planuje mieć dziecko, powinna poradzić się lekarza przed otrzymaniem tego leku.

Nie wiadomo, czy lek Elfabrio przenika do mleka ludzkiego. Pacjentka powinna powiadomić lekarza, jeśli karmi piersią lub planuje karmienie piersią. Lekarz pomoże w podjęciu decyzji, czy należy przerwać karmienie piersią czy przerwać przyjmowanie leku Elfabrio, uwzględniając korzyści z karmienia piersią dla dziecka i korzyści ze stosowania leku Elfabrio dla pacjentki.

Prowadzenie pojazdów i obsługiwanie maszyn

Lek Elfabrio może wywoływać zawroty głowy pochodzenia ośrodkowego lub obwodowego. Jeśli u pacjenta występują zawroty głowy pochodzenia ośrodkowego lub obwodowego w dniu otrzymania leku Elfabrio, nie należy prowadzić pojazdów ani obsługiwać maszyn, dopóki pacjent nie poczuje się lepiej.

Lek Elfabrio zawiera sód

Lek zawiera 48 mg sodu (głównego składnika soli kuchennej) w każdej fiołce. Odpowiada to 2% maksymalnej zalecanej dobowej dawki sodu w diecie u osób dorosłych.

3. Jak podawany jest lek Elfabrio

Lek ten jest przeznaczony do stosowania tylko pod nadzorem lekarza z doświadczeniem w leczeniu choroby Fabry'ego lub innych podobnych chorób i powinien być podawany tylko przez osobę należącą do fachowego personelu medycznego.

Zalecana dawka to 1 mg/kg masy ciała, podawana raz na dwa tygodnie.

Lekarz może poinformować pacjenta, że może leczyć się w domu, jeśli pacjent spełnia pewne kryteria. Należy skontaktować się z lekarzem, jeśli pacjent chce leczyć się w domu.

Patrz informacje dla osób należących do fachowego personelu medycznego na końcu tej ulotki.

4. Możliwe działania niepożądane

Jak każdy lek, lek ten może powodować działania niepożądane, chociaż nie u każdego one wystąpią. Większość działań niepożądanych występuje w czasie infuzji lub krótko po niej („reakcja związana z infuzją”, patrz punkt 2 „Ostrzeżenia i środki ostrożności”).

W czasie leczenia lekiem Elfabrio u pacjenta mogą wystąpić niektóre z następujących reakcji:

Ciężkie działania niepożądane

Częste działania niepożądane (mogą wystąpić u nie więcej niż 1 na 10 osób)

- nadwrażliwość i poważna reakcja alergiczna (objawy to: nadmierny i długotrwały skurcz mięśni dróg oddechowych powodujący trudności z oddychaniem (skurcz oskrzeli), obrzęk twarzy, ust i gardła, świszczący oddech, niskie ciśnienie tętnicze krwi, pokrzywka, trudności z przelknięciem, wysypka, duszność, nagłe zaczerwienienie twarzy, dyskomfort w klatce piersiowej, świąd, kichanie i niedrożność nosa)

Jeśli wystąpią takie działania niepożądane, należy natychmiast zwrócić się o pomoc lekarską i przerwać infuzję. W razie konieczności lekarz poda odpowiednie leczenie.

Inne działania niepożądane

Często (mogą wystąpić u nie więcej niż 1 na 10 osób)

- reakcje związane z infuzją
- osłabienie
- nudności
- wysypka
- ból brzucha
- zawroty głowy pochodzenia ośrodkowego
- ból
- ból w klatce piersiowej
- ból głowy
- ból mięśni i stawów
- odczucia jak drętwienie, mrowienie, klucie (paraestezje)
- świąd
- biegunka
- wymioty
- dreszcze
- zaczerwienienie skóry (rumień)
- uczucie wirowania (zawroty głowy pochodzenia obwodowego), pobudzenie, drażliwość lub dezorientacja
- zmiana normalnego rytmu pracy serca

- pobudzenie

Niezbyt często (mogą wystąpić u nie więcej niż 1 na 100 osób)

- drżenie
- wysokie ciśnienie tętnicze krwi (nadciśnienie)
- skurcz oskrzeli (skurcz mięśni oskrzeli powodujący zablokowanie dróg oddechowych) i trudności z oddychaniem
- podrażnienie gardła
- podwyższona temperatura ciała
- trudność ze snem (bezsenność)
- zespół niespokojnych nóg
- uszkodzenie nerwów w rękach i nogach powodujące ból lub drętwienie, pieczenie i mrowienie (neuropatia obwodowa)
- nerwoból (neuralgia)
- uczucie pieczenia
- nagłe zaczerwienienie twarzy
- choroba, w której kwas żołądkowy przedostaje się do przełyku (choroba refluksowa przełyku)
- zapalenie błony śluzowej żołądka (dyspepsja)
- niestrawność
- gazy (wzdęcie)
- zmniejszone pocenie się (zmniejszona potliwość)
- immunologiczna choroba nerek powodująca nadmiar białka w moczu i nieprawidłową czynność nerek (błoniasto-rozplamowe kłębuszkowe zapalenie nerek)
- przewlekła choroba nerek
- obecność białka w moczu (białkomocz)
- uszkodzenie tkanek, gdy lek, który normalnie jest podawany w postaci infuzji do żyły, wycieknie lub zostanie przypadkowo podany w postaci infuzji do otaczającej tkanki (wynaczynienie w miejscu infuzji)
- obrzęk podudzi lub dłoni (obrzęk)
- obrzęk ramion lub nóg
- objawy grypopodobne
- niedrożność nosa i kichanie
- ból w miejscu infuzji
- zwiększenie aktywności enzymów wątrobowych i stężenia kwasu moczowego we krwi, zwiększenie stosunku białka do kreatyniny w moczu, obecność białych krwinek w moczu, zgodnie z wynikami badań laboratoryjnych
- zwiększenie masy ciała
- niskie ciśnienie tętnicze krwi (niedociśnienie tętnicze krwi)
- wolna akcja serca (bradykardia)
- zgrubienie ściany w obrębie komory serca

Zgłaszanie działań niepożądanych

Jeśli wystąpią jakiegokolwiek objawy niepożądane, w tym wszelkie objawy niepożądane niewymienione w tej ulotce, należy powiedzieć o tym lekarzowi. Działania niepożądane można zgłaszać bezpośrednio do „krajowego systemu zgłaszania” wymienionego w [załączniku V](#). Dzięki zgłaszaniu działań niepożądanych można będzie zgromadzić więcej informacji na temat bezpieczeństwa stosowania leku.

5. Jak przechowywać lek Elfabrio

Lek należy przechowywać w miejscu niewidocznym i niedostępnym dla dzieci.

Nie stosować tego leku po upływie terminu ważności zamieszczonego na etykiecie i pudełku po: Termin ważności (EXP). Termin ważności oznacza ostatni dzień podanego miesiąca.

Przechowywać w lodówce (2°C-8°C).

Po rozcieńczeniu należy natychmiast zużyć rozcieńczony roztwór. Jeśli nie zostanie natychmiast zużyty, rozcieńczony roztwór należy przechowywać nie dłużej niż przez 24 godziny w lodówce (2°C-8°C) lub nie dłużej niż przez 8 godzin w temperaturze pokojowej (poniżej 25°C).

Nie stosować tego leku, jeśli zauważy się cząstki stałe lub przebarwienie.

Leków nie należy wyrzucać do kanalizacji ani domowych pojemników na odpadki. Należy zapytać farmaceutę, jak usunąć leki, których się już nie używa. Takie postępowanie pomoże chronić środowisko.

6. Zawartość opakowania i inne informacje

Co zawiera lek Elfabrio

- Substancją czynną leku jest pegunigalzydaza alfa. Każda fiolka zawiera 20 mg pegunigalzydazy alfa w 10 mL (2 mg/mL)
- Pozostałe składniki to: trisodu cytrynian dwuwodny, kwas cytrynowy i sodu chlorek (patrz punkt 2 „Elfabrio zawiera sól”).

Jak wygląda lek Elfabrio i co zawiera opakowanie

Przezroczysty i bezbarwny roztwór w fiolce z przezroczystego szkła z korkiem gumowym zamkniętej aluminiowym zrywanym wieczkiem.

Wielkości opakowań: 1, 5 lub 10 fiolek.

Nie wszystkie wielkości opakowań muszą znajdować się w obrocie.

Podmiot odpowiedzialny

Chiesi Farmaceutici S.p.A.
Via Palermo 26/A
43122 Parma
Włochy

Wytwórca

Chiesi Farmaceutici S.p.A.
Via San Leonardo 96
43122 Parma
Włochy

W celu uzyskania bardziej szczegółowych informacji dotyczących tego leku należy zwrócić się do miejscowego przedstawiciela podmiotu odpowiedzialnego:

België/Belgique/Belgien

Chiesi sa/nv
Tél/Tel: + 32 (0)2 788 42 00

Lietuva

Chiesi Pharmaceuticals GmbH
Tel: + 43 1 4073919

България

Chiesi Bulgaria EOOD
Тел.: +359 29201205

Luxembourg/Luxemburg

Chiesi sa/nv
Tél/Tel: + 32 (0)2 788 42 00

Česká republika

Chiesi CZ s.r.o.
Tel: + 420 261221745

Magyarország

Chiesi Hungary Kft.
Tel.: + 36-1-429 1060

Danmark

Chiesi Pharma AB
Tlf: + 46 8 753 35 20

Deutschland

Chiesi GmbH
Tel: + 49 40 89724-0

Eesti

Chiesi Pharmaceuticals GmbH
Tel: + 43 1 4073919

Ελλάδα

Chiesi Hellas AEBE
Τηλ: + 30 210 6179763

España

Chiesi España, S.A.U.
Tel: + 34 934948000

France

Chiesi S.A.S.
Tél: + 33 1 47688899

Hrvatska

Chiesi Pharmaceuticals GmbH
Tel: + 43 1 4073919

Ireland

Chiesi Farmaceutici S.p.A.
Tel: + 39 0521 2791

Ísland

Chiesi Pharma AB
Sími: +46 8 753 35 20

Italia

Chiesi Italia S.p.A.
Tel: + 39 0521 2791

Κύπρος

Chiesi Farmaceutici S.p.A.
Τηλ: + 39 0521 2791

Latvija

Chiesi Pharmaceuticals GmbH
Tel: + 43 1 4073919

Malta

Chiesi Farmaceutici S.p.A.
Tel: + 39 0521 2791

Nederland

Chiesi Pharmaceuticals B.V.
Tel: + 31 88 501 64 00

Norge

Chiesi Pharma AB
Tlf: + 46 8 753 35 20

Österreich

Chiesi Pharmaceuticals GmbH
Tel: + 43 1 4073919

Polska

Chiesi Poland Sp. z.o.o.
Tel.: + 48 22 620 1421

Portugal

Chiesi Farmaceutici S.p.A.
Tel: + 39 0521 2791

România

Chiesi Romania S.R.L.
Tel: + 40 212023642

Slovenija

CHIESI SLOVENIJA, d.o.o.
Tel: + 386-1-43 00 901

Slovenská republika

Chiesi Slovakia s.r.o.
Tel: + 421 259300060

Suomi/Finland

Chiesi Pharma AB
Puh/Tel: +46 8 753 35 20

Sverige

Chiesi Pharma AB
Tel: +46 8 753 35 20

United Kingdom (Northern Ireland)

Chiesi Farmaceutici S.p.A.
Tel: + 39 0521 2791

Data ostatniej aktualizacji ulotki: 05/2023

Inne źródła informacji

Szczegółowe informacje o tym leku znajdują się na stronie internetowej Europejskiej Agencji Leków <http://www.ema.europa.eu>. Znajdują się tam również linki do stron internetowych o rzadkich chorobach i sposobach leczenia.

Informacje przeznaczone wyłącznie dla fachowego personelu medycznego:

Rozcieńczenie (z zastosowaniem zasad aseptyki)

- 1) Określić całkowitą liczbę fiolek potrzebnych do infuzji.

Liczba potrzebnych fiolek zależy od całkowitej dawki wymaganej dla każdego pacjenta i wymaga obliczenia dawkowania opartego na masie ciała.

Przykładowe obliczenie dawki całkowitej u pacjenta o masie ciała 80 kg, któremu przepisano 1 mg/kg, to:

- Masa ciała pacjenta (w kg) ÷ 2 = objętość dawki (w mL)
- Przykład: pacjent o masie ciała 80 kg ÷ 2 = 40 mL (objętość do pobrania).
- Zakładając, że z każdej fiołki można pobrać 10 mL, w tym przykładzie potrzebne są 4 fiołki.

- 2) Pozostawić wymaganą liczbę fiolek do osiągnięcia temperatury pokojowej przed rozcieńczeniem (około 30 minut).

Wzrokowo ocenić fiołki. Nie używać, jeśli brak jest wieczka lub jest pęknięte. Nie używać, jeśli obecne są cząstki stałe lub wystąpiła zmiana zabarwienia.
Unikać wstrząsania lub mieszania fiołek.

- 3) Z worka infuzyjnego pobrać i odrzucić taką samą objętość roztworu chlorku sodu 9 mg/mL (0,9%) do infuzji jak obliczona w kroku 1.

- 4) Pobrać wymaganą objętość roztworu Elfabrio z fiołek i rozcieńczyć roztworem chlorku sodu 9 mg/mL (0,9%) do infuzji, do całkowitej objętości opartej na masie ciała pacjenta, określonej w poniższej tabeli.

Minimalna całkowita objętość infuzji dla pacjentów według masy ciała

Masa ciała pacjenta	Minimalna całkowita objętość infuzji
<70 kg	150 mL
70-100 kg	250 mL
>100 kg	500 mL

Wstrzyknąć produkt leczniczy Elfabrio bezpośrednio do worka infuzyjnego.

NIE wstrzykiwać w przestrzeń powietrzną worka infuzyjnego.

Delikatnie odwrócić worek infuzyjny w celu wymieszania roztworu, unikając energicznego wstrząsania i mieszania.

Rozcieńczony roztwór należy podawać przy użyciu zintegrowanego filtra 0,2 µm o niskiej zdolności wiązania białek.