

Elfabrio 2 mg/ml Konzentrat zur Herstellung einer Infusionslösung

Pegunigalsidase alfa

▼ Dieses Arzneimittel unterliegt einer zusätzlichen Überwachung. Dies ermöglicht eine schnelle Identifizierung neuer Erkenntnisse über die Sicherheit. Sie können dabei helfen, indem Sie jede auftretende Nebenwirkung melden. Hinweise zur Meldung von Nebenwirkungen, siehe Ende Abschnitt 4.

Lesen Sie die gesamte Packungsbeilage sorgfältig durch, bevor Sie mit der Anwendung dieses Arzneimittels beginnen, denn sie enthält wichtige Informationen.

- Heben Sie die Packungsbeilage auf. Vielleicht möchten Sie diese später nochmals lesen.
- Wenn Sie weitere Fragen haben, wenden Sie sich an Ihren Arzt oder Apotheker.
- Dieses Arzneimittel wurde Ihnen persönlich verschrieben. Geben Sie es nicht an Dritte weiter. Es kann anderen Menschen schaden, auch wenn diese die gleichen Beschwerden haben wie Sie.
- Wenn Sie Nebenwirkungen bemerken, wenden Sie sich an Ihren Arzt oder Apotheker. Dies gilt auch für Nebenwirkungen, die nicht in dieser Packungsbeilage angegeben sind. Siehe Abschnitt 4.

Was in dieser Packungsbeilage steht

1. Was ist Elfabrio und wofür wird es angewendet?
2. Was sollten Sie beachten, bevor Ihnen Elfabrio verabreicht wird?
3. Wie wird Elfabrio verabreicht?
4. Welche Nebenwirkungen sind möglich?
5. Wie ist Elfabrio aufzubewahren?
6. Inhalt der Packung und weitere Informationen

1. Was ist Elfabrio und wofür wird es angewendet?

Elfabrio enthält den Wirkstoff Pegunigalsidase alfa und wird als Enzymersatztherapie bei erwachsenen Patienten mit bestätigtem Morbus Fabry eingesetzt. Morbus Fabry ist eine seltene Erbkrankheit, die viele Teile des Körpers betreffen kann. Bei Patienten mit Morbus Fabry wird eine Fettsubstanz nicht aus den Körperzellen abtransportiert und lagert sich stattdessen in den Wänden der Blutgefäße ab, was zu Organversagen führen kann. Bei betroffenen Patienten lagert sich das Fett in den Zellen ab, weil sie nicht genug von dem Enzym α -Galaktosidase A haben, das für den Fettabbau verantwortlich ist. Elfabrio wird langfristig zur Ergänzung oder zum Ersatz dieses Enzyms bei erwachsenen Patienten mit bestätigtem Morbus Fabry eingesetzt.

2. Was sollten Sie beachten, bevor Ihnen Elfabrio verabreicht wird?

Elfabrio darf nicht angewendet werden

- wenn Sie stark allergisch gegen Pegunigalsidase alfa oder einen der in Abschnitt 6. genannten sonstigen Bestandteile dieses Arzneimittels sind.

Warnhinweise und Vorsichtsmaßnahmen

Bitte sprechen Sie mit Ihrem Arzt, bevor Elfabrio angewendet wird.

Wenn Sie mit Elfabrio behandelt werden, kann während oder unmittelbar nach der Infusion (Tropfinfusion), über die das Arzneimittel verabreicht wird, eine Nebenwirkung auftreten (siehe Abschnitt 4). Diese wird als **infusionsbedingte Reaktion** bezeichnet und sie kann manchmal schwer sein.

- Zu den infusionsbedingten Reaktionen gehören Schwindelgefühl, Kopfschmerzen, Übelkeit, niedriger Blutdruck, Müdigkeit und Fieber. Wenn bei Ihnen eine infusionsbedingte auftritt, **müssen Sie sofort Ihren Arzt informieren.**
- Wenn bei Ihnen eine infusionsbedingte Reaktion auftritt, erhalten Sie möglicherweise zusätzliche

Arzneimittel zur Behandlung oder zur Vorbeugung künftiger Reaktionen. Zu diesen Arzneimitteln können Arzneimittel zur Behandlung von Allergien (Antihistaminika), Arzneimittel zur Behandlung von Fieber (Antipyretika) und Arzneimittel zur Kontrolle von Entzündungen (Kortikosteroide) gehören.

- Ist die infusionsbedingte Reaktion schwer, wird Ihr Arzt die Infusion sofort stoppen und Ihnen eine angemessene medizinische Behandlung zukommen lassen oder die Infusionsgeschwindigkeit verlangsamen.
- Wenn die infusionsbedingten Reaktionen schwer sind und/oder die Wirkung dieses Arzneimittels nachlässt, wird Ihr Arzt eine Blutuntersuchung durchführen, um nach Antikörpern zu suchen, durch die das Ergebnis Ihrer Behandlung beeinflusst werden könnte.
- In den meisten Fällen kann Ihnen Elfabrio auch dann noch verabreicht werden, wenn Sie eine infusionsbedingte Reaktion zeigen.

In sehr seltenen Fällen wird Elfabrio vom Immunsystem nicht erkannt, was zu einer immunologisch bedingten Nierenerkrankung (membranoproliferative Glomerulonephritis) führen kann. In klinischen Studien zu Elfabrio trat nur ein einziger Fall auf, und die einzigen Symptome, über die berichtet wurde, waren eine vorübergehende Verschlechterung der Nierenfunktion mit überschüssigem Eiweiß im Urin. Die Symptome klangen nach Absetzen der Behandlung wieder ab.

Kinder und Jugendliche

Dieses Arzneimittel sollte nicht bei Kindern und Jugendlichen angewendet werden. Die Sicherheit und Wirksamkeit von Elfabrio bei Kindern und Jugendlichen im Alter von 0-17 Jahren ist nicht erwiesen.

Anwendung von Elfabrio zusammen mit anderen Arzneimitteln

Informieren Sie Ihren Arzt, wenn Sie andere Arzneimittel einnehmen, kürzlich andere Arzneimittel eingenommen haben oder beabsichtigen, andere Arzneimittel einzunehmen.

Schwangerschaft und Stillzeit

Sie sollten Elfabrio nicht anwenden, wenn Sie schwanger sind, da es keine Erfahrungen mit Elfabrio bei schwangeren Frauen gibt. Wenn Sie schwanger sind, oder wenn Sie vermuten, schwanger zu sein oder beabsichtigen, schwanger zu werden, fragen Sie vor dem Erhalt dieses Arzneimittels Ihren Arzt um Rat.

Es ist nicht bekannt, ob Elfabrio in die Muttermilch ausgeschieden wird. Informieren Sie Ihren Arzt, wenn Sie stillen oder beabsichtigen, zu stillen. Ihr Arzt wird Ihnen dann bei der Entscheidung helfen, ob Sie mit dem Stillen aufhören oder die Anwendung von Elfabrio beenden sollen. Dabei berücksichtigt er sowohl den Nutzen des Stillens für Ihr Kind als auch den Nutzen von Elfabrio für Sie.

Verkehrstüchtigkeit und Fähigkeit zum Bedienen von Maschinen

Elfabrio kann bei Ihnen ein Schwindelgefühl oder Drehschwindel verursachen. Wenn bei Ihnen am Tag der Behandlung mit Elfabrio Schwindel oder Drehschwindel auftreten, dürfen Sie kein Fahrzeug führen oder Maschinen bedienen, bis es Ihnen wieder besser geht.

Elfabrio enthält Natrium

Dieses Arzneimittel enthält 48 mg Natrium (Hauptbestandteil von Kochsalz/Speisesalz) pro Durchstechflasche. Dies entspricht 2 % der für einen Erwachsenen empfohlenen maximalen täglichen Natriumaufnahme mit der Nahrung.

3. Wie wird Elfabrio verabreicht?

Dieses Arzneimittel darf nur unter der Aufsicht eines in der Behandlung von Morbus Fabry oder ähnlichen Krankheiten erfahrenen Arztes angewendet werden und sollte nur von medizinischem Fachpersonal verabreicht werden.

Die empfohlene Dosis beträgt 1 mg/kg Körpergewicht, verabreicht einmal alle zwei Wochen.

Ihr Arzt kann Ihnen eine Behandlung bei Ihnen zu Hause vorschlagen, sofern Sie bestimmte Kriterien erfüllen.

Wenden Sie sich bitte an Ihren Arzt, wenn Sie zu Hause behandelt werden möchten.

Sie finden die Informationen für medizinisches Fachpersonal am Ende dieser Packungsbeilage.

4. Welche Nebenwirkungen sind möglich?

Wie alle Arzneimittel kann auch dieses Arzneimittel Nebenwirkungen haben, die aber nicht bei jedem auftreten müssen. Die meisten Nebenwirkungen treten während oder kurz nach der Infusion auf (sogenannte „infusionsbedingte Reaktionen“, siehe Abschnitt 2 „Warnhinweise und Vorsichtsmaßnahmen“).

Während der Behandlung mit Elfabrio, können bei Ihnen einige der folgenden Reaktionen auftreten:

Schwerwiegende Nebenwirkungen

Häufige Nebenwirkungen (können bis zu 1 von 10 Behandelten betreffen)

- Überempfindlichkeit und schwerwiegende allergische Reaktion (äußert sich in Symptomen wie übermäßige und anhaltende Verkrampfung der Atemwegsmuskulatur, die zu Atembeschwerden führt [Bronchospasmus], Schwellung von Gesicht, Mund und Rachen, Keuchen, niedriger Blutdruck, Nesselsucht, Schluckbeschwerden, Ausschlag, Kurzatmigkeit, Hautrötung, Beschwerden in der Brust, Juckreiz, Niesen und verstopfte Nase)

Wenn diese Nebenwirkungen auftreten, wenden Sie sich bitte umgehend an einen Arzt und beenden Sie die Infusion. Ihr Arzt wird Sie bei Bedarf medizinisch behandeln.

Sonstige Nebenwirkungen können sein

Häufig (kann bis zu 1 von 10 Behandelten betreffen)

- Infusionsbedingte Reaktionen
- Schwächegefühl
- Übelkeit
- Ausschlag
- Bauchschmerzen
- Schwindelgefühl
- Schmerzen
- Brustkorbschmerzen
- Kopfschmerz
- Muskel- und Gelenkschmerzen
- Empfindungen wie Taubheit, Kribbeln oder Stechen (Parästhesie)
- Juckreiz (Pruritus)
- Durchfall
- Erbrechen
- Schüttelfrost
- Rötung der Haut (Erythem)
- Drehschwindel (Vertigo), Erregung, Reizbarkeit oder Verwirrung
- Veränderung des normalen Herzrhythmus
- übermäßiger Bewegungsdrang (Agitation)

Gelegentlich (kann bis zu 1 von 100 Behandelten betreffen)

- Zittern (Tremor)
- hoher Blutdruck (Hypertonie)
- Bronchospasmus (Verkrampfung der Bronchialmuskulatur, die die Atemwege blockiert) und Atemnot
- Rachenreizung
- erhöhte Körpertemperatur
- Schlafstörungen (Schlaflosigkeit)
- Restless-Legs-Syndrom (Syndrom der ruhelosen Beine)
- Nervenschäden in Armen und Beinen, die Schmerzen oder Taubheit, Brennen und Kribbeln verursachen (periphere Neuropathie)
- Nervenschmerzen (Neuralgie)
- brennendes Gefühl
- Hautrötung
- Erkrankung, bei der Magensäure in die Speiseröhre aufsteigt (gastroösophageale Refluxerkrankung)
- Entzündung der Magenschleimhaut (Dyspepsie)
- Verdauungsstörungen
- Blähungen (Flatulenz)
- vermindertes Schwitzen (Hypohidrose)
- immunologisch bedingte Nierenerkrankung, die zu überschüssigem Eiweiß im Urin und Nierenfunktionsstörungen führt (membranoproliferative Glomerulonephritis)
- chronische Nierenerkrankung
- überschüssiges Eiweiß im Urin (Proteinurie)

- Gewebeschäden, weil das Arzneimittel, das normalerweise in eine Vene infundiert wird, in das umliegende Gewebe ausläuft oder versehentlich in das Gewebe infundiert wird (Extravasat an der Infusionsstelle)
- Anschwellen der Unterschenkel oder Hände (Ödem)
- Anschwellen der Arme oder Beine
- grippeähnliche Erkrankung
- verstopfte Nase und Niesen
- Schmerzen an der Infusionsstelle
- erhöhte Leberenzyme und Harnsäure im Blut, erhöhtes Verhältnis von Eiweiß zu Kreatinin im Urin, weiße Blutkörperchen im Urin, nachgewiesen in Laboruntersuchungen
- Zunahme des Körpergewichts
- niedriger Blutdruck (Hypotonie)
- niedrige Herzfrequenz (Bradykardie)
- Verdickung der Wand innerhalb der Herzkammern

Meldung von Nebenwirkungen

Wenn Sie Nebenwirkungen bemerken, wenden Sie sich an Ihren Arzt. Dies gilt auch für Nebenwirkungen, die nicht in dieser Packungsbeilage angegeben sind. Sie können Nebenwirkungen auch direkt dem Bundesinstitut für Arzneimittel und Medizinprodukte Abt. Pharmakovigilanz Kurt-Georg-Kiesinger Allee 3 D-53175 Bonn Website: <http://www.bfarm.de> anzeigen. Indem Sie Nebenwirkungen melden, können Sie dazu beitragen, dass mehr Informationen über die Sicherheit dieses Arzneimittels zur Verfügung gestellt werden.

5. Wie ist Elfabrio aufzubewahren?

Bewahren Sie dieses Arzneimittel für Kinder unzugänglich auf.

Sie dürfen dieses Arzneimittel nach dem auf dem Etikett und dem Umkarton nach „verwendbar bis“ bzw. „EXP“ angegebenen Verfalldatum nicht mehr verwenden. Das Verfalldatum bezieht sich auf den letzten Tag des angegebenen Monats.

Im Kühlschrank lagern (2 °C - 8 °C).

Nach der Verdünnung soll die verdünnte Lösung sofort verwendet werden. Wird die verdünnte Lösung nicht sofort verwendet, darf sie nicht länger als 24 Stunden im Kühlschrank (2 °C - 8 °C) oder nicht länger als 8 Stunden bei Raumtemperatur (unter 25 °C) aufbewahrt werden. Sie dürfen dieses Arzneimittel nicht verwenden, wenn Sie Folgendes bemerken: Partikel oder Verfärbung. Entsorgen Sie Arzneimittel nicht im Abwasser oder Haushaltsabfall. Fragen Sie Ihren Apotheker, wie das Arzneimittel zu entsorgen ist, wenn Sie es nicht mehr verwenden. Sie tragen damit zum Schutz der Umwelt bei.

6. Inhalt der Packung und weitere Informationen

Was Elfabrio enthält

- Der Wirkstoff ist: Pegunigalsidase alfa. Jede Durchstechflasche enthält 20 mg Pegunigalsidase alfa in 10 ml (2 mg/ml)
- Die sonstigen Bestandteile sind: Natriumcitrat (Ph. Eur.), Citronensäure und Natriumchlorid (siehe Abschnitt 2 „Elfabrio enthält Natrium“).

Wie Elfabrio aussieht und Inhalt der Packung

Klare und farblose Lösung in einer Klarglasdurchstechflasche mit einem Gummistopfen und versiegelt mit einer abnehmbaren Schutzkappe aus Aluminium.
Packungsgrößen: 1, 5 oder 10 Durchstechflaschen.
Es werden möglicherweise nicht alle Packungsgrößen in den Verkehr gebracht.

Pharmazeutischer Unternehmer

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

Hersteller

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

Falls Sie weitere Informationen über das Arzneimittel wünschen, setzen Sie sich bitte mit dem örtlichen Vertreter des pharmazeutischen Unternehmers in Verbindung.

Deutschland

Chiesi GmbH
Tel: + 49 40 89724-0

Diese Packungsbeilage wurde zuletzt überarbeitet im Mai 2023.

Weitere Informationsquellen

Ausführliche Informationen zu diesem Arzneimittel sind auf den Internetseiten der Europäischen Arzneimittel-Agentur <http://www.ema.europa.eu/> verfügbar. Sie finden dort auch Links zu anderen Internetseiten über seltene Erkrankungen und Behandlungen.

Die folgenden Informationen sind für medizinisches Fachpersonal bestimmt:

Verdünnung (mittels aseptischer Technik)

1) Bestimmen Sie die Gesamtzahl der für die Infusion benötigten Durchstechflaschen.

Die Anzahl der benötigten Durchstechflaschen richtet sich nach der Gesamtdosis, die für jeden einzelnen Patienten benötigt wird; die Ermittlung der Gesamtdosis basiert auf einer gewichtsabhängigen Dosierung.

Ein Beispiel für die Berechnung der Gesamtdosis bei einem 80 kg schweren Patienten, dem 1 mg/kg verschrieben wurde, lautet wie folgt:

- $\text{Patientengewicht (in kg)} \div 2 = \text{Dosisvolumen (in ml)}$
- Beispiel: 80-kg-Patient $\div 2 = 40$ ml (zu entnehmendes Volumen).
- Da aus jeder Durchstechflasche 10 ml entnommen werden können, werden in diesem Beispiel 4 Durchstechflaschen benötigt.

2) Lassen Sie die benötigte Anzahl Durchstechflaschen vor der Verdünnung Raumtemperatur annehmen (ca. 30 Minuten).

Führen Sie eine Sichtprüfung der Durchstechflaschen durch. Das Arzneimittel nicht verwenden, wenn die Schutzkappe fehlt oder beschädigt ist. Das Arzneimittel nicht verwenden, wenn Partikel oder Verfärbungen sichtbar sind.

Die Durchstechflaschen nicht schütteln oder rühren.

3) Entnehmen Sie dem Infusionsbeutel die gleiche Menge 0,9% (9 mg/ml) Natriumchlorid-Infusionslösung wie in Schritt 1 berechnet und werfen Sie diese.

4) Entnehmen Sie das erforderliche Volumen der Elfabrio-Lösung aus den Durchstechflaschen und verdünnen Sie sie mit 0,9% (9 mg/ml) Natriumchlorid-Infusionslösung auf das in der nachfolgenden Tabelle angegebene Gesamtvolumen, basierend auf dem Patientengewicht.

Mindest-Gesamtinfusionsvolumen für Patienten nach Körpergewicht

Patientengewicht	Mindest-Gesamtinfusionsvolumen
< 70 kg	150 ml
70-100 kg	250 ml
> 100 kg	500 ml

Spritzen Sie die Elfabrio-Lösung direkt in den Infusionsbeutel.

Die Lösung darf NICHT in den Luftraum innerhalb des Infusionsbeutels injiziert werden.

Drehen Sie den Infusionsbeutel vorsichtig um, um die Lösung zu mischen, und vermeiden Sie starkes Schütteln und Rühren.

Die verdünnte Lösung sollte unter Verwendung eines 0,2-µm-Inlinefilters mit geringer Proteinbindung verabreicht werden.