

1. Breunig F. et al. Nephrologie 2006;1(3):184–186. 2. Fachinformation Fabrazyme®, Stand November 2018. 3. Data on file, Sanofi Genzyme.

Fabrazyme® 5 mg Pulver f. e. Konz. z. Herst. e. Inf.-lösg. und 35 mg Pulver f. e. Konz. z. Herst. e. Inf.-lösg. **Wirkst.:** Agalsidase Beta. **Zusammens.:** Arzneil. wirks. Bestandt.: Eine Durchstechfl. enth. 5 mg/35 mg Agalsidase Beta. **Sonst. Bestandt.:** Mannitol, Natriumdihydrogenphosphat 1 H₂O, Dinatriumhydrogenphosphat 7 H₂O. **Anw.-geb.:** Langfrist. Enzyersatzther. b. Pat. m. gesicherter Fabry-Diagn. **Gegenanz.:** Lebensbedroh. Überempfdlk. ggü. Agalsidase Beta od. e. d. sonst. Bestandt. Nicht verabr., wenn b. e. früheren Inf. v. Agalsidase Beta anaphylakt. Reakt. auftrat. **Warnhinw. u. Vorsichtsmaßn.:** Sicherh. u. Wirksamk. bei Kdr. < 8 J. nicht belegt. B. Pat. m. geringer o. keiner enzymat. Restaktivität IgG-Antikörperentwicklung. Infusionsbed. Reakt. mögl., Antikörperstatus überwachen. B. Auftr. Inf.-rate reduz. u. ggf. m. Antihistaminika, Paracetamol, Ibuprofen u./od. Kortikosteroiden behand. Bei Auftr. schwerer anaphylakt. Reakt. Behandl. abbrechen u. Gegenmaßn. einleiten. B. fortgeschr. Nierenkrank. Wirkung möglicherw. eingeschränkt. **Schwangersch. u. Stillzeit:** Strenge Indikationsstellg., während d. Anw. nicht stillen. **Nebenw.:** Infekt./Infestation.: häufig Nasopharyngitis; gelegentl. Rhinitis. **Immunsyst.:** Häufigk. n. bek. anaphylaktoide Reakt. **Nerven:** sehr häufig Kopfschm., Parästhesie; häufig Benommenheit, Somnolenz, Hypoästhesie, brennendes Gefühl, Lethargie, Synkope; gelegentl. Hyperästhesie, Tremor. **Augen:** häufig verstärkte Tränenbildg; gelegentl. Augenpruritus, okuläre Hyperämie. **Ohr u. Labyrinth:** häufig Tinnitus, Vertigo; gelegentl. Aurikularschwellg, Ohrenschm. **Herz:** häufig Tachykardie, Herzklopfen, Bradykardie; gelegentl. Sinus-Bradykardie. **Gefäße:** häufig Gesichtsrötg, Hypertonie, Blässe, Hypotonie, Hitzewallg, gelegentl. periph. Kältegefühl. **Atemw., Brust. u. Mediast.:** häufig Dyspnoe, verstopfte Nase, Halsenge, pfeifender Husten, verstärkte Dyspnoe, gelegentl. Bronchospasmus, Pharyngolaryngalschm., Rhinorrhoe, Tachypnoe, Verengg. d. ob. Atemw.; Häufigk. n. bek. Hypoxie. **GI:** sehr häufig Übelk., Erbrechen, häufig Bauchschm., Schm. i. ob. Bauchraum, Abdominalbeschw., Magenbeschw., orale Hypoästhesie, Durchfall; gelegentl. Dyspepsie, Dysphagie. **Haut u. Unterhautzellgew.:** häufig Pruritus, Nesselsucht, Ausschlag, Erythem, generalis. Pruritus, angioneurot. Ödem, Gesichtsschwellg, makulopapulärer Ausschlag, gelegentl. Levido reticularis, erythematös. Ausschlag, pruritischer Ausschlag, Pigmentiergsstörg d. Haut, Hautbeschw., Häufigk. n. bek. leukozytoklastische Vaskulitis. **Skelettmusk., Bindegew., Knochen:** häufig Gliederschm., Msklschm., Rückenschm., Msklspasmen, Arthralgie, Msklanspanng, Skelettmusksteife; gelegentl. Skelettmusklschm. **Allg.:** sehr häufig Schüttelfrost, Fieber, Kältegefühl, häufig Müdigk., Brustbeschw., Hitzegefühl, Ödem d. Gliedmaßen, Schm., Asthenie, Brustschm., Gesichtsoedem, Hyperthermie, gelegentl. Hitze-/Kältegefühl, grippeähnl. Erkr., Schm./Reakt./Thrombose am Verabr.-ort, Unwohlsein, Ödem. **Untersuchung:** Häufigk. n. bek. vermind. Sauerstoffsätt.

Verschreibungspflichtig

Pharmazeutischer Unternehmer: Genzyme Europe B.V., Paasheuvelweg 25, 1105 BP Amsterdam, Niederlande

Örtlicher Vertreter des Zulassungsinhabers: Sanofi-Aventis Deutschland GmbH, 65926 Frankfurt am Main.

Stand: November 2018 (GZDE.FABR.19.01.0007)

MORBUS FABRY

VERTRAUEN SIE AUF FABRAZYME®

1 mg/kg KG alle 2 Wochen²



Über 18 Jahre Erfahrung²



Die Wahl für mehr als 4.800 Patienten weltweit³

Fabrazyme®
agalsidase beta



MORBUS FABRY

MULTISYMPTOMATISCH, DESHALB HÄUFIG ÜBERSEHEN

Eine frühe Diagnose kann die Lebensqualität und Prognose der Patienten erheblich verbessern – helfen Sie mit!

- Augen**
 - Cornea verticillata (♂73 %, ♀77 %)
- Herz**
 - LVH ohne Hypertonus (♂52 %, ♀38 %)
 - Arrhythmien
 - Verdickter Papillarmuskel
- Gastrointestinaltrakt**
 - Häufige Durchfälle (bis zu 12 x/Tag)
 - Abdominale Krämpfe
 - Obstipation
- Haut**
 - Angiokeratome (♂66 %, ♀36 %)



- Gehirn und PNS**
 - TIA
 - Juveniler Schlaganfall
 - Neuropathische Schmerzkrisen (♂81 %, ♀65 %)
 - Hypo-/Anhidrose (♂50 %, ♀32 %)
- Niere**
 - Proteinurie (♂44 %, ♀33 %)
 - Progrediente GFR-Abnahme
 - Niereninsuffizienz
- Hände und Füße**
 - Brennschmerzen/Akroparästhesien

Die Symptome können vielfältig und sehr individuell sein, sie müssen nicht kontinuierlich und zusammen auftreten. Ihre Häufigkeit und Intensität können sich im Laufe des Lebens ändern.¹

KLINISCHE MANIFESTATION DER FABRY-ERKRANKUNG IN ABHÄNGIGKEIT VOM ALTER



Kindheit und Adoleszenz (≤ 16 Jahre)

- Neuropathische Schmerzen (unklare Polyneuropathie, Schmerzkrisen)
- Ophthalmologische Auffälligkeiten (Cornea verticillata)
- Gastrointestinale Störungen
- Angiokeratome
- Renale Auffälligkeiten (Proteinurie, Mikroalbuminurie)
- Hypohidrose
- Hitze-/Kälte-Überempfindlichkeit



Frühes Symptom bei Morbus Fabry:
Brennschmerzen in Händen und Füßen

Quelle: Sanofi-Aventis Deutschland GmbH

Frühes Erwachsenenalter (17–30 Jahre)

- Weitere Angiokeratome
- Nephropathie (Proteinurie und fortschreitende Niereninsuffizienz)
- Frühe EKG-Veränderungen, beginnende LVH
- Arrhythmien
- TIA oder Schlaganfall



Fabry-Symptom: Angiokeratome –
sehr auffällig im Badehosenbereich

Mit freundlicher Genehmigung von
R. J. Desnick, PhD, MD, New York, USA



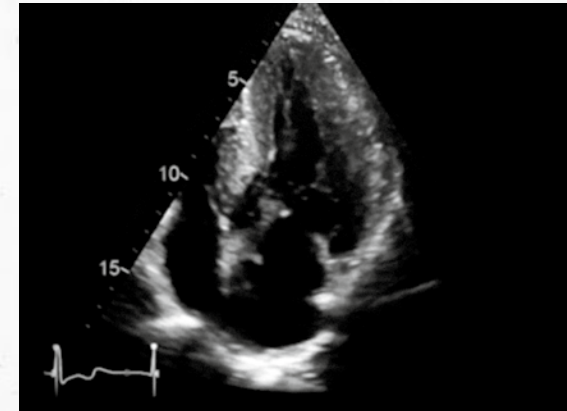
Häufig bei Morbus Fabry:
unklare Proteinurie

Quelle: Sanofi-Aventis Deutschland GmbH

Späteres Erwachsenenalter (> 30 Jahre)

Progression der Symptome

- Herzinsuffizienz, Arrhythmien, ausgeprägte LVH, prominenter Papillarmuskel, plötzlicher Herztod
- TIA- und Schlaganfall-Rezidive
- Niereninsuffizienz/Dialysepflicht



Prominenter Papillarmuskel bei Morbus Fabry
im apikalen 4-Kammerblick

Ausschnitt aus dem Video „Morbus Fabry im Echokardiogramm“,
Sanofi Genzyme

Was mache ich bei einem Morbus Fabry-Verdachtsfall?

Spezifische Diagnostik

Mittels Trockenblutkarte umfassende Messung von lysosomaler α -Galaktosidase A und Globotriaosylsphingosin (= Lyso-GL-3/Lyso-Gb-3); bei pathologischer Enzymaktivität oder Lyso-GL-3/Lyso-Gb-3-Konzentration erfolgt optional konfirmatorisch eine Gen-Analyse (GAL).



Bei positivem Befund auf Morbus Fabry empfiehlt sich die Kontaktaufnahme mit einem spezialisierten Behandlungszentrum. Eine Liste der Zentren stellt Ihnen Ihr Außendienstmitarbeiter gerne zur Verfügung oder kann unter www.lysosolutions.de eingesehen werden.

Unterlagen zur **Diagnostik-Initiative für lysosomale Speicherkrankheiten** von Archimed Life Science GmbH erhalten Sie unter der kostenfreien Servicehotline **0800/1115200** oder wenden Sie sich an Ihren Außendienstmitarbeiter oder per E-Mail an Archimed-Diagnostikinitiative@viluaccare.de.



Sanofi-Aventis Deutschland GmbH unterstützt die **Diagnostik-Initiative für lysosomale Speicherkrankheiten** von Archimed Life Science GmbH. Daher kann Archimed Ärzten die **Trockenblut-Testung kostenfrei** anbieten.