

B. ULOTKA DLA PACJENTA

Ulotka dołączona do opakowania: informacja dla użytkownika

ADYNOVI 250 j.m./5 ml proszek i rozpuszczalnik do sporządzania roztworu do wstrzykiwań
ADYNOVI 500 j.m./5 ml proszek i rozpuszczalnik do sporządzania roztworu do wstrzykiwań
ADYNOVI 1000 j.m./5 ml proszek i rozpuszczalnik do sporządzania roztworu do wstrzykiwań
ADYNOVI 2000 j.m./5 ml proszek i rozpuszczalnik do sporządzania roztworu do wstrzykiwań

Rurioktokog alfa pegol (pegylowany rekombinowany ludzki czynnik krzepnięcia VIII)

▼ 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.
- Lek ten przepisano ściśle określonej osobie. i 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 pielęgniarce. Patrz punkt 4.

Spis treści ulotki

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

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

Lek ADYNOVI zawiera substancję czynną rurioktokog alfa pegol (pegylowany ludzki czynnik krzepnięcia VIII). Ludzki czynnik krzepnięcia VIII został zmodyfikowany w celu wydłużenia okresu działania. Czynnik VIII jest niezbędny we krwi do tworzenia skrzepów i zatrzymywania krwawień. U pacjentów z hemofilią A (wrodzonym brakiem czynnika VIII) czynnik ten jest nieobecny lub nie działa prawidłowo.

Lek ADYNOVI stosuje się w leczeniu i profilaktyce krwawień u pacjentów z hemofilią A (dziedzicznym zaburzeniem krwawienia spowodowanym brakiem czynnika VIII) w wieku od 12 lat.

2. Informacje ważne przed zastosowaniem leku ADYNOVI

Kiedy nie stosować leku ADYNOVI:

- jeśli pacjent ma uczulenie na rurioktokog alfa pegol, oktokog alfa lub którykolwiek z pozostałych składników tego leku (wymienionych w punkcie 6),
- jeśli pacjent ma uczulenie na białka myszy lub chomika.

W przypadku wątpliwości należy zapytać lekarza.

Ostrzeżenia i środki ostrożności

Przed rozpoczęciem stosowania leku ADYNOVI należy omówić to z lekarzem.

Istnieje rzadkie ryzyko wystąpienia reakcji anafilaktycznej (nagłej reakcji alergicznej o ciężkim przebiegu) na lek ADYNOVI. Należy zwracać uwagę na wystąpienie wczesnych oznak reakcji alergicznych, takich jak wysypka, pokrzywka, pęcherze, uogólniony świąd, obrzęk warg i języka, trudności z oddychaniem, świszczący oddech, ucisk w klatce piersiowej, ogólne złe samopoczucie i zawroty głowy. Objawy te mogą być wczesnymi objawami wstrząsu anafilaktycznego, mogącego dodatkowo objawiać się wyjątkowo silnymi zawrotami głowy, utratą przytomności i krańcowo nasilonymi trudnościami z oddychaniem.

Jeżeli wystąpi którykolwiek z tych objawów, należy natychmiast przerwać wstrzykiwanie i skontaktować się z lekarzem. Ciężkie objawy, w tym trudności z oddychaniem oraz stan (przed) omdleniowy, wymagają niezwłocznego leczenia ratunkowego.

Pacjenci z chorobami serca powinni poinformować o tym fakcie lekarza, ponieważ istnieje zwiększone ryzyko powikłań związanych z krzepnięciem krwi.

Pacjenci, u których doszło do wytworzenia inhibitorów czynnika VIII

Tworzenie inhibitorów (przeciwciał) jest znanym powikłaniem, które może występować w trakcie leczenia wszystkimi lekami zawierającymi czynnik VIII. Inhibitory te, zwłaszcza przy wysokich stężeniach, przerywają prawidłowe leczenie i pacjent będzie uważnie monitorowany pod kątem wytwarzania tych inhibitorów. Jeżeli krwawienie u pacjenta nie jest prawidłowo kontrolowane przy użyciu leku ADYNOVI, należy natychmiast powiedzieć o tym lekarzowi.

Powikłania związane z cewnikiem

W przypadkach, gdy wymagane jest zastosowanie urządzenia do centralnego dostępu żylnego (ang. central venous access device, CVAD), należy uwzględnić ryzyko wystąpienia powikłań związanych z CVAD, w tym zakażeń miejscowych, obecności bakterii we krwi oraz zakrzepicy w miejscu wprowadzenia cewnika.

Dzieci i młodzież

Lek ADYNOVI może być stosowany wyłącznie u młodzieży (w wieku 12 lat i powyżej) i dorosłych. Wymienione ostrzeżenia i środki ostrożności dotyczą również młodzieży.

Lek ADYNOVI a inne leki

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

Ciąża i karmienie piersią

Jeśli pacjentka jest w ciąży lub karmi piersią, przypuszcza że może być w ciąży lub gdy planuje mieć dziecko, powinna poradzić się lekarza przed zastosowaniem tego leku. Hemofilia A występuje niezwykle rzadko u kobiet. Z tego powodu nie są dostępne żadne dane dotyczące stosowania leku ADYNOVI podczas ciąży i karmienia piersią.

Prowadzenie pojazdów i obsługiwanie maszyn

Lek ADYNOVI nie ma wpływu na zdolność prowadzenia pojazdów i obsługiwanie maszyn.

Lek ADYNOVI zawiera sól

Lek zawiera 0,45 mmol (10 mg) sodu na fiolkę. Należy to uwzględnić w przypadku osób na diecie o kontrolowanej zawartości sodu.

3. Jak stosować lek ADYNOVI

Leczenie z zastosowaniem leku ADYNOVI zostanie rozpoczęte i będzie nadzorowane przez lekarza posiadającego doświadczenie w zakresie opieki nad pacjentami z hemofilią A.

Lekarz obliczy dawkę leku ADYNOVI zależnie od stanu zdrowia i masy ciała pacjenta oraz od przeznaczenia leku (profilaktyka lub leczenie krwawień). Częstość podawania będzie zależec od tego, jak dobrze lek ADYNOVI działa na pacjenta. Zazwyczaj leczenie zastępcze lekiem ADYNOVI trwa całe życie.

Ten lek należy zawsze stosować zgodnie z zaleceniami lekarza. W razie wątpliwości należy zwrócić się do lekarza.

Zapobieganie krwawieniom

Dawka substancji ruriotokog alfa pegol wynosi zazwyczaj od 40 do 50 j.m. na kilogram masy ciała, podawanych 2 razy w tygodniu.

Leczenie krwawień

Dawkę leku ADYNOVI oblicza się w oparciu o masę ciała pacjenta i docelowy poziom aktywności czynnika VIII. Docelowy poziom aktywności czynnika VIII zależy od stopnia ciężkości i lokalizacji krwawienia.

Jeśli pacjent będzie odnosił wrażenie, że działanie leku ADYNOVI jest niewystarczające, powinien omówić to z lekarzem.

Lekarz wykona odpowiednie badania laboratoryjne w celu stwierdzenia, czy poziom aktywności czynnika VIII u pacjenta jest właściwy. Ma to szczególne znaczenie w przypadku, gdy pacjent poddawany jest poważnemu zabiegowi chirurgicznemu.

Stosowanie u dzieci i młodzieży

Lek ADYNOVI może być stosowany wyłącznie u młodzieży (w wieku 12 lat i powyżej) i dorosłych. Dawka u młodzieży jest również określana na podstawie masy ciała i jest taka sama jak dawka dla dorosłych.

Jak podaje się lek ADYNOVI

Lek ADYNOVI jest zazwyczaj wstrzykiwany dożylnie przez lekarza lub pielęgniarkę. Lek ADYNOVI może być również podawany w postaci zastrzyków samodzielnie przez pacjenta lub przez inną osobę, jednak wyłącznie po odpowiednim przeszkoleniu. Szczegółowa instrukcja samodzielnego podawania leku została umieszczona na końcu niniejszej ulotki.

Zastosowanie większej niż zalecana dawki leku ADYNOVI

Lek ADYNOVI należy zawsze stosować zgodnie z zaleceniami lekarza. W przypadku wątpliwości należy ponownie skontaktować się z lekarzem. W przypadku wstrzyknięcia leku ADYNOVI w ilości większej niż zalecana należy jak najszybciej powiadomić o tym lekarza.

Pominięcie zastosowania leku ADYNOVI

Nie należy wstrzykiwać dawki podwójnej w celu uzupełnienia pominiętej dawki. Należy przyjąć kolejną dawkę zgodnie z planem i kontynuować podawanie według zaleceń lekarza.

Przerwanie stosowania leku ADYNOVI

Nie należy przerywać stosowania leku ADYNOVI bez konsultacji z lekarzem.

W razie jakichkolwiek dalszych wątpliwości związanych ze stosowaniem tego leku, należy zwrócić się do lekarza.

4. Możliwe działania niepożądane

Jak każdy lek, lek ten może powodować działania niepożądane, chociaż nie u każdego one wystąpią.

Jeżeli **wystąpią ciężkie i nagle reakcje alergiczne** (anafilaktyczne), należy **natychmiast przerwać wstrzykiwanie**. W przypadku wystąpienia któregośkolwiek spośród następujących wczesnych objawów reakcji alergicznych należy **natychmiast skontaktować się z lekarzem**:

- wysypka, pokrzywka, pęcherze, uogólniony świąd,
- obrzęk warg i języka,
- trudności z oddychaniem, świszczący oddech, ucisk w klatce piersiowej,
- ogólne złe samopoczucie,
- zawroty głowy i utrata przytomności.

Ciężkie objawy, w tym trudności z oddychaniem oraz stan (przed)omdleniowy, wymagają natychmiastowego leczenia ratunkowego.

W przypadku pacjentów, którzy wcześniej byli leczeni czynnikiem VIII (ponad 150 dni leczenia), przeciwciała blokujące (patrz punkt 2) mogą powstawać niezbyt często (u mniej niż 1 na 100 pacjentów). Jeżeli tak się stanie, lek może przestać odpowiednio działać i pacjent może doświadczyć utrzymującego się krwawienia. W takim przypadku należy natychmiast skontaktować się z lekarzem.

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

Ból głowy, nudności, biegunka, wysypka

Niezbyt częste działania niepożądane (mogą wystąpić u nie więcej niż 1 na 100 osób)

Zaczerwienienie, reakcja alergiczna (nadwrażliwość)

Inhibitory czynnika VIII (w przypadku pacjentów, którzy wcześniej byli leczeni czynnikiem VIII (ponad 150 dni leczenia))

Dodatkowe działania niepożądane u dzieci

Częstość, rodzaj i stopień ciężkości działań niepożądanych u dzieci powinny być takie same, jak u pacjentów dorosłych.

Zgłaszanie działań niepożądanych

Jeśli u pacjenta wystąpią jakiegokolwiek objawy niepożądane, w tym wszelkie objawy niepożądane niewymienione w tej ulotce, należy powiedzieć o tym lekarzowi lub pielęgniarce. Działania niepożądane można zgłaszać bezpośrednio do Departamentu Monitorowania Niepożądanych Działań Produktów Leczniczych Urzędu Rejestracji Produktów Leczniczych, Wyrobów Medycznych i Produktów Biobójczych:

Al. Jerozolimskie 181 C

02-222 Warszawa

Tel.: + 48 22 49 21 301

Faks: + 48 22 49 21 309

e-mail: ndl@urpl.gov.pl

Dzięki zgłaszaniu działań niepożądanych można będzie zgromadzić więcej informacji na temat bezpieczeństwa stosowania leku.

5. Jak przechowywać lek ADYNOVI

Lek należy przechowywać w miejscu niewidocznym i niedostępnym dla dzieci.

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

Przechowywać w lodówce (2°C – 8°C).

Nie zamrażać.

Przechowywać blister w opakowaniu zewnętrznym w celu ochrony przed światłem.

W okresie ważności fiolka z proszkiem może być przechowywana w temperaturze pokojowej (do 30°C) jednorazowo przez okres nieprzekraczający 3 miesięcy. W takim wypadku lek traci ważność po upływie ww. trzymiesięcznego okresu lub terminu ważności wydrukowanego na fiolce z produktem (w zależności od tego, który z tych terminów upływa wcześniej). Termin upływu trzymiesięcznego okresu przechowywania produktu w temperaturze pokojowej należy zapisać na opakowaniu zewnętrznym produktu. Po przechowywaniu w temperaturze pokojowej produktu nie wolno ponownie umieszczać w lodówce. Po sporządzeniu roztworu nie należy przechowywać go w lodówce.

Produkt należy zużyć w ciągu 3 godzin po całkowitym rozpuszczeniu proszku.

Produkt jest przeznaczony wyłącznie do jednorazowego użycia. Pozostały niewykorzystany roztwór należy usunąć we właściwy sposób.

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 ADYNOVI

- Substancją czynną leku jest rurioktokog alfa pegol (pegylowany ludzki czynnik krzepnięcia VIII wytwarzany przy użyciu technologii rekombinacji DNA). Każda fiolka z proszkiem zawiera nominalnie 250, 500, 1000 lub 2000 j.m. substancji rurioktokog alfa pegol.
- Fiolka z rozpuszczalnikiem zawiera 5 ml jałowej wody do wstrzykiwań.
- Pozostałe składniki to: mannitol, trehaloza dwuwodna, histydyna, glutation, sodu chlorek, wapnia chlorek dwuwodny, tris(hydroksymetylo)aminometan, polisorb 80 i jałowa woda do wstrzykiwań. Lek ADYNOVI zawiera sól, patrz punkt 2.

Jak wygląda lek ADYNOVI i co zawiera opakowanie

Lek ADYNOVI dostarczany jest w postaci proszku i rozpuszczalnika do sporządzania roztworu do wstrzykiwań. Składnik w postaci proszku jest sypkim proszkiem w kolorze białym lub zbliżonym do białego. Rozpuszczalnik jest przezroczystym, bezbarwnym roztworem. Po rekonstytucji roztwór jest klarowny, bezbarwny i wolny od nierozpuszczalnych zanieczyszczeń.

Podmiot odpowiedzialny

Baxalta Innovations GmbH
Industriestrasse 67
A-1221 Wiedeń
Tel: +44(0)1256 894 959
e-mail: medinfoEMEA@shire.com

Wytwórca

Baxalta Belgium Manufacturing SA
Boulevard René Branquart 80
B-7860 Lessines,
Belgia

Data ostatniej aktualizacji ulotki: 03/2018

Szczegółowe informacje o tym leku znajdują się na stronie internetowej Europejskiej Agencji Leków:
<http://www.ema.europa.eu/>

Instrukcje przygotowywania i podawania

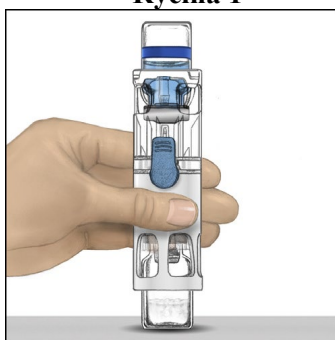
Leku ADYNOVI nie wolno mieszać z innymi produktami leczniczymi ani rozpuszczalnikami.

Zdecydowanie zaleca się, aby przy każdym podaniu leku ADYNOVI zapisywać nazwę i numer serii produktu. Na blistrze umieszczono odrywane etykiety.

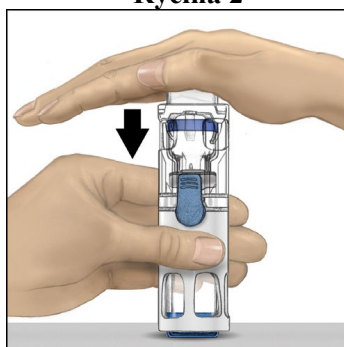
Instrukcje rekonstrukcji

- Nie stosować po upływie terminu ważności zamieszczonego na etykietach i opakowaniu zewnętrznym.
 - Nie używać, jeżeli pokrywa na blistrze nie jest całkowicie szczelnie zamknięta.
 - Po sporządzeniu roztworu nie należy przechowywać go w lodówce.
1. Jeżeli produkt nadal jest przechowywany w lodówce, wyjąć szczelnie zamknięty blister (zawiera fiolki z proszkiem i rozpuszczalnikiem fabrycznie zainstalowane w systemie do rekonstrukcji) z lodówki i pozostawić je w temperaturze pokojowej (15°C – 25°C).
 2. Dokładnie umyć ręce mydłem i ciepłą wodą.
 3. Otworzyć blister leku ADYNOVI, odrywając pokrywę. Wyjąć system BAXJECT III z blistra.
 4. Umieścić fiolkę z proszkiem na płaskiej powierzchni, tak aby fiolka z rozpuszczalnikiem znajdowała się na górze (Rycina 1). Fiolka z rozpuszczalnikiem oznaczona jest niebieskim paskiem. Nie zdejmować niebieskiej zatyczki do momentu otrzymania takiej instrukcji w kolejnym kroku.
 5. Przytrzymując jedną ręką fiolkę z proszkiem w systemie BAXJECT III, mocno docisnąć drugą ręką fiolkę z rozpuszczalnikiem, aż system całkowicie się zapadnie i rozpuszczalnik zacznie spływać do fiolki z proszkiem (Rycina 2). Nie przechylać systemu do momentu zakończenia przenoszenia.
 6. Sprawdzić, czy przenoszenie rozpuszczalnika zostało zakończone. Mieszać delikatnie ruchem obrotowym aż do całkowitego rozpuszczenia produktu (Rycina 3). Należy upewnić się, że proszek rozpuścił się całkowicie, gdyż inaczej rekonstruowany roztwór nie przejdzie w całości przez filtr urządzenia. Produkt rozpuszcza się szybko (zwykle krócej niż 1 minutę). Po rekonstrukcji roztwór powinien być klarowny, bezbarwny i wolny od nierozpuszczalnych zanieczyszczeń.

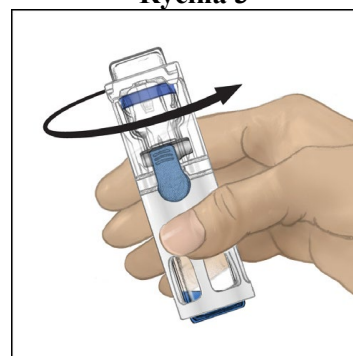
Rycina 1



Rycina 2



Rycina 3



Instrukcje wstrzykiwania

Podczas podawania roztworu wymagane jest stosowanie techniki aseptycznej (czystej i wolnej od drobnoustrojów).

Ważna uwaga:

- Przed podaniem należy sprawdzić przygotowany roztwór pod kątem obecności cząstek i zmiany zabarwienia (roztwór powinien być klarowny, bezbarwny i wolny od substancji nierozpuszczalnych). Nie stosować, jeśli roztwór nie jest całkowicie klarowny lub jeśli proszek nie został w całości rozpuszczony.

1. Zdjąć niebieską zatyczkę z systemu BAXJECT III. **Nie wciągać powietrza do strzykawki.** Podłączyć strzykawkę do systemu BAXJECT III. Zaleca się użycie strzykawki typu luer lock.
2. Odwrócić zestaw do góry dnem (fiolka z proszkiem powinna znaleźć się na górze). Pobrać przygotowany roztwór do strzykawki, powoli odciągając tłok.
3. Odłączyć strzykawkę, podłączyć do niej igłę motylkową i wstrzyknąć przygotowany roztwór do żyły. Roztwór należy podawać powoli, z szybkością wyznaczaną przez komfort pacjenta i nieprzekraczającą 10 ml na minutę (patrz punkt 4 „Możliwe działania niepożądane”).
4. Pozostały niewykorzystany roztwór należy usunąć we właściwy sposób.

Informacje przeznaczone wyłącznie dla fachowego personelu medycznego:

Leczenie doraźne

W przypadku wystąpienia wymienionych poniżej zdarzeń krwotocznych aktywność czynnika VIII w osoczu nie powinna spadać poniżej podanego poziomu (w % normy lub w j.m./dl) w odpowiednim okresie. Poniższa tabela może być wykorzystywana jako źródło wskazówek dotyczących dawkowania w epizodach krwawienia i zabiegach chirurgicznych.

Tabela 1. Wskazówki dotyczące dawkowania w epizodach krwawienia i zabiegach chirurgicznych		
Nasilenie krwawienia/rodzaj zabiegu chirurgicznego	Wymagany poziom aktywności czynnika VIII (% lub j.m./dl)	Częstość dawkowania (godziny)/czas leczenia (dni)
Krwawienie Wczesny wylew krwi do stawu, krwawienie do mięśni lub do jamy ustnej.	20 – 40	Powtarzać wstrzyknięcia co 12 do 24 godzin. Co najmniej 1 dzień, aż do ustąpienia krwawienia, na co wskazuje ustąpienie bólu lub zagojenie rany.
Bardziej nasilony wylew krwi do stawu, krwawienie do mięśni lub krwiak.	30 – 60	Powtarzać wstrzyknięcia co 12 do 24 godzin przez 3–4 dni lub dłużej, aż do ustąpienia bólu i ostrego upośledzenia funkcji.
Krwawienia zagrażające życiu.	60 – 100	Powtarzać wstrzyknięcia co 8 do 24 godzin, aż do ustąpienia zagrożenia.
Leczenie chirurgiczne <i>Mały zabieg chirurgiczny</i> W tym ekstrakcja zęba.	30 – 60	Co 24 godziny co najmniej 1 dzień, aż do zagojenia rany.
<i>Poważny zabieg chirurgiczny</i>	80 – 100 (przed i po zabiegu)	Powtarzać wstrzyknięcia co 8 do 24 godzin aż do właściwego zagojenia się rany, a następnie kontynuować leczenie przez co najmniej 7 kolejnych dni, aby utrzymać aktywność czynnika VIII na poziomie od 30% do 60% (j.m./dl).

Profilaktyka

W długotrwałej profilaktyce zalecana dawka wynosi od 40 do 50 j.m. leku ADYNOVI na kilogram masy ciała podawanych dwa razy w tygodniu co 3 do 4 dni. Dostosowywanie dawek i odstępów

podawania można rozważyć na podstawie uzyskanych stężeń czynnika VIII i indywidualnej tendencji do krwawienia (patrz punkt 5.2).

Dzieci i młodzież

Dawkowanie w leczeniu doraźnym u dzieci i młodzieży (w wieku od 12 do 18 lat) jest takie samo jak u pacjentów dorosłych. Stosowanie produktu leczniczego w profilaktyce krwawień u pacjentów w wieku od 12 do <18 lat jest takie samo jak u pacjentów dorosłych. Nie określono dotychczas długoterminowego bezpieczeństwa stosowania produktu leczniczego ADYNOVI u dzieci w wieku poniżej 12 lat. Dostosowywanie dawek i odstępów podawania można rozważyć na podstawie uzyskanych stężeń czynnika VIII i indywidualnej tendencji do krwawienia (patrz punkt 5.2).

Ulotka dołączona do opakowania: informacja dla użytkownika

ADYNOVI 250 j.m./2 ml proszek i rozpuszczalnik do sporządzania roztworu do wstrzykiwań
ADYNOVI 500 j.m./2 ml proszek i rozpuszczalnik do sporządzania roztworu do wstrzykiwań
ADYNOVI 1000 j.m./2 ml proszek i rozpuszczalnik do sporządzania roztworu do wstrzykiwań

Rurioktokog alfa pegol (pegylowany rekombinowany ludzki czynnik krzepnięcia VIII)

▼ 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.
- Lek ten przepisano ściśle określonej osobie. i 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 pielęgniarce. Patrz punkt 4.

Spis treści ulotki

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

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

Lek ADYNOVI zawiera substancję czynną rurioktokog alfa pegol (pegylowany ludzki czynnik krzepnięcia VIII). Ludzki czynnik krzepnięcia VIII został zmodyfikowany w celu wydłużenia okresu działania. Czynnik VIII jest niezbędny we krwi do tworzenia skrzepów i zatrzymywania krwawień. U pacjentów z hemofilią A (wrodzonym brakiem czynnika VIII) czynnik ten jest nieobecny lub nie działa prawidłowo.

Lek ADYNOVI stosuje się w leczeniu i profilaktyce krwawień u pacjentów z hemofilią A (dziedzicznym zaburzeniem krwawienia spowodowanym brakiem czynnika VIII) w wieku od 12 lat.

2. Informacje ważne przed zastosowaniem leku ADYNOVI

Kiedy nie stosować leku ADYNOVI:

- jeśli pacjent ma uczulenie na rurioktokog alfa pegol, oktokog alfa lub którykolwiek z pozostałych składników tego leku (wymienionych w punkcie 6),
- jeśli pacjent ma uczulenie na białka myszy lub chomika.

W przypadku wątpliwości należy zapytać lekarza.

Ostrzeżenia i środki ostrożności

Przed rozpoczęciem stosowania leku ADYNOVI należy omówić to z lekarzem.

Istnieje rzadkie ryzyko wystąpienia reakcji anafilaktycznej (nagłej reakcji alergicznej o ciężkim przebiegu) na lek ADYNOVI. Należy zwracać uwagę na wystąpienie wczesnych oznak reakcji alergicznych, takich jak wysypka, pokrzywka, pęcherze, uogólniony świąd, obrzęk warg i języka, trudności z oddychaniem, świszczący oddech, ucisk w klatce piersiowej, ogólne złe samopoczucie i zawroty głowy. Objawy te mogą być wczesnymi objawami wstrząsu anafilaktycznego, mogącego dodatkowo objawiać się wyjątkowo silnymi zawrotami głowy, utratą przytomności i krańcowo nasilonymi trudnościami z oddychaniem.

Jeżeli wystąpi którykolwiek z tych objawów, należy natychmiast przerwać wstrzykiwanie i skontaktować się z lekarzem. Ciężkie objawy, w tym trudności z oddychaniem oraz stan (przed) omdleniowy, wymagają niezwłocznego leczenia ratunkowego.

Pacjenci z chorobami serca powinni poinformować o tym fakcie lekarza, ponieważ istnieje zwiększone ryzyko powikłań związanych z krzepnięciem krwi.

Pacjenci, u których doszło do wytworzenia inhibitorów czynnika VIII

Tworzenie inhibitorów (przeciwciał) jest znanym powikłaniem, które może występować w trakcie leczenia wszystkimi lekami zawierającymi czynnik VIII. Inhibitory te, zwłaszcza przy wysokich stężeniach, przerywają prawidłowe leczenie i pacjent będzie uważnie monitorowany pod kątem wytwarzania tych inhibitorów. Jeżeli krwawienie u pacjenta nie jest prawidłowo kontrolowane przy użyciu leku ADYNOVI, należy natychmiast powiedzieć o tym lekarzowi.

Powikłania związane z cewnikiem

W przypadkach, gdy wymagane jest zastosowanie urządzenia do centralnego dostępu żylnego (ang. central venous access device, CVAD), należy uwzględnić ryzyko wystąpienia powikłań związanych z CVAD, w tym zakażeń miejscowych, obecności bakterii we krwi oraz zakrzepicy w miejscu wprowadzenia cewnika.

Dzieci i młodzież

Lek ADYNOVI może być stosowany wyłącznie u młodzieży (w wieku 12 lat i powyżej) i dorosłych. Wymienione ostrzeżenia i środki ostrożności dotyczą również młodzieży.

Lek ADYNOVI a inne leki

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

Ciąża i karmienie piersią

Jeśli pacjentka jest w ciąży lub karmi piersią, przypuszcza że może być w ciąży lub gdy planuje mieć dziecko, powinna poradzić się lekarza przed zastosowaniem tego leku. Hemofilia A występuje niezwykle rzadko u kobiet. Z tego powodu nie są dostępne żadne dane dotyczące stosowania leku ADYNOVI podczas ciąży i karmienia piersią.

Prowadzenie pojazdów i obsługiwanie maszyn

Lek ADYNOVI nie ma wpływu na zdolność prowadzenia pojazdów i obsługiwanie maszyn.

Lek ADYNOVI zawiera sól

Lek zawiera 0,45 mmol (10 mg) sodu na fiolkę. Należy to uwzględnić w przypadku osób na diecie o kontrolowanej zawartości sodu.

3. Jak stosować lek ADYNOVI

Leczenie z zastosowaniem leku ADYNOVI zostanie rozpoczęte i będzie nadzorowane przez lekarza posiadającego doświadczenie w zakresie opieki nad pacjentami z hemofilią A.

Lekarz obliczy dawkę leku ADYNOVI zależnie od stanu zdrowia i masy ciała pacjenta oraz od przeznaczenia leku (profilaktyka lub leczenie krwawień). Częstość podawania będzie zależec od tego,

jak dobrze lek ADYNOVI działa na pacjenta. Zazwyczaj leczenie zastępcze lekiem ADYNOVI trwa całe życie.

Ten lek należy zawsze stosować zgodnie z zaleceniami lekarza. W razie wątpliwości należy zwrócić się do lekarza.

Zapobieganie krwawieniom

Dawka substancji ruriotokog alfa pegol wynosi zazwyczaj od 40 do 50 j.m. na kilogram masy ciała, podawanych 2 razy w tygodniu.

Leczenie krwawień

Dawkę leku ADYNOVI oblicza się w oparciu o masę ciała pacjenta i docelowy poziom aktywności czynnika VIII. Docelowy poziom aktywności czynnika VIII zależy od stopnia ciężkości i lokalizacji krwawienia.

Jeśli pacjent będzie odnosił wrażenie, że działanie leku ADYNOVI jest niewystarczające, powinien omówić to z lekarzem.

Lekarz wykona odpowiednie badania laboratoryjne w celu stwierdzenia, czy poziom aktywności czynnika VIII u pacjenta jest właściwy. Ma to szczególne znaczenie w przypadku, gdy pacjent poddawany jest poważnemu zabiegowi chirurgicznemu.

Stosowanie u dzieci i młodzieży

Lek ADYNOVI może być stosowany wyłącznie u młodzieży (w wieku 12 lat i powyżej) i dorosłych. Dawka u młodzieży jest również określana na podstawie masy ciała i jest taka sama jak dawka dla dorosłych.

Jak podaje się lek ADYNOVI

Lek ADYNOVI jest zazwyczaj wstrzykiwany dożylnie przez lekarza lub pielęgniarkę. Lek ADYNOVI może być również podawany w postaci zastrzyków samodzielnie przez pacjenta lub przez inną osobę, jednak wyłącznie po odpowiednim przeszkoleniu. Szczegółowa instrukcja samodzielnego podawania leku została umieszczona na końcu niniejszej ulotki.

Zastosowanie większej niż zalecana dawki leku ADYNOVI

Lek ADYNOVI należy zawsze stosować zgodnie z zaleceniami lekarza. W przypadku wątpliwości należy ponownie skontaktować się z lekarzem. W przypadku wstrzyknięcia leku ADYNOVI w ilości większej niż zalecana należy jak najszybciej powiadomić o tym lekarza.

Pominięcie zastosowania leku ADYNOVI

Nie należy wstrzykiwać dawki podwójnej w celu uzupełnienia pominiętej dawki. Należy przyjąć kolejną dawkę zgodnie z planem i kontynuować podawanie według zaleceń lekarza.

Przerwanie stosowania leku ADYNOVI

Nie należy przerywać stosowania leku ADYNOVI bez konsultacji z lekarzem.

W razie jakichkolwiek dalszych wątpliwości związanych ze stosowaniem tego leku, należy zwrócić się do lekarza.

4. Możliwe działania niepożądane

Jak każdy lek, lek ten może powodować działania niepożądane, chociaż nie u każdego one wystąpią.

Jeżeli wystąpią ciężkie i nagle reakcje alergiczne (anafilaktyczne), należy natychmiast przerwać wstrzykiwanie. W przypadku wystąpienia któregośkolwiek spośród następujących wczesnych objawów reakcji alergicznych należy natychmiast skontaktować się z lekarzem:

- wysypka, pokrzywka, pęcherze, uogólniony świąd,
- obrzęk warg i języka,

- trudności z oddychaniem, świszczący oddech, ucisk w klatce piersiowej,
- ogólne złe samopoczucie,
- zawroty głowy i utrata przytomności.

Ciężkie objawy, w tym trudności z oddychaniem oraz stan (przed)omdleniowy, wymagają natychmiastowego leczenia ratunkowego.

W przypadku pacjentów, którzy wcześniej byli leczeni czynnikiem VIII (ponad 150 dni leczenia), przeciwciała blokujące (patrz punkt 2) mogą powstawać niezbyt często (u mniej niż 1 na 100 pacjentów). Jeżeli tak się stanie, lek może przestać odpowiednio działać i pacjent może doświadczyć utrzymującego się krwawienia. W takim przypadku należy natychmiast skontaktować się z lekarzem.

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

Ból głowy, nudności, biegunka, wysypka

Niezbyt częste działania niepożądane (mogą wystąpić u nie więcej niż 1 na 100 osób)

Zaczerwienienie, reakcja alergiczna (nadwrażliwość)

Inhibitory czynnika VIII (w przypadku pacjentów, którzy wcześniej byli leczeni czynnikiem VIII (ponad 150 dni leczenia))

Dodatkowe działania niepożądane u dzieci

Częstość, rodzaj i stopień ciężkości działań niepożądanych u dzieci powinny być takie same, jak u pacjentów dorosłych.

Zgłaszanie działań niepożądanych

Jeśli u pacjenta wystąpią jakiegokolwiek objawy niepożądane, w tym wszelkie objawy niepożądane niewymienione w tej ulotce, należy powiedzieć o tym lekarzowi lub pielęgniarce. Działania niepożądane można zgłaszać bezpośrednio do Departamentu Monitorowania Niepożądanych Działań Produktów Leczniczych Urzędu Rejestracji Produktów Leczniczych, Wyrobów Medycznych i Produktów Biobójczych:

Al. Jerozolimskie 181 C

02-222 Warszawa

Tel.: + 48 22 49 21 301

Faks: + 48 22 49 21 309

e-mail: ndl@urpl.gov.pl

Dzięki zgłaszaniu działań niepożądanych można będzie zgromadzić więcej informacji na temat bezpieczeństwa stosowania leku.

5. Jak przechowywać lek ADYNOVI

Lek należy przechowywać w miejscu niewidocznym i niedostępnym dla dzieci.

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

Przechowywać w lodówce (2°C – 8°C).

Nie zamrażać.

Przechowywać blister w opakowaniu zewnętrznym w celu ochrony przed światłem.

W okresie ważności fiolka z proszkiem może być przechowywana w temperaturze pokojowej (do 30°C) jednorazowo przez okres nieprzekraczający 3 miesięcy. W takim wypadku lek traci ważność po upływie ww. trzymiesięcznego okresu lub terminu ważności wydrukowanego na fiolce z produktem (w zależności od tego, który z tych terminów upływa wcześniej). Termin upływu trzymiesięcznego okresu przechowywania produktu w temperaturze pokojowej należy zapisać na opakowaniu zewnętrznym produktu. Po przechowywaniu w temperaturze pokojowej produktu nie wolno ponownie umieszczać w lodówce. Po sporządzeniu roztworu nie należy przechowywać go w lodówce.

Produkt należy zużyć w ciągu 3 godzin po całkowitym rozpuszczeniu proszku.

Produkt jest przeznaczony wyłącznie do jednorazowego użycia. Pozostały niewykorzystany roztwór należy usunąć we właściwy sposób.

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 ADYNOVI

- Substancją czynną leku jest rurioktokog alfa pegol (pegylowany ludzki czynnik krzepnięcia VIII wytwarzany przy użyciu technologii rekombinacji DNA). Każda fiolka z proszkiem zawiera nominalnie 250, 500 lub 1000 j.m. substancji rurioktokog alfa pegol.
- Fiolka z rozpuszczalnikiem zawiera 2 ml jałowej wody do wstrzykiwań.
- Pozostałe składniki to: mannitol, trehaloza dwuwodna, histydyna, glutation, sodu chlorek, wapnia chlorek dwuwodny, tris(hydroksymetylo)aminometan, polisorbata 80 i jałowa woda do wstrzykiwań. Lek ADYNOVI zawiera sól, patrz punkt 2.

Jak wygląda lek ADYNOVI i co zawiera opakowanie

Lek ADYNOVI dostarczany jest w postaci proszku i rozpuszczalnika do sporządzania roztworu do wstrzykiwań. Składnik w postaci proszku jest sypkim proszkiem w kolorze białym lub zbliżonym do białego. Rozpuszczalnik jest przezroczystym, bezbarwnym roztworem. Po rekonstytucji roztwór jest klarowny, bezbarwny i wolny od nierozpuszczalnych zanieczyszczeń.

Podmiot odpowiedzialny

Baxalta Innovations GmbH
Industriestrasse 67
A-1221 Wiedeń
Tel: +44(0)1256 894 959
e-mail: medinfoEMEA@shire.com

Wytwórca

Baxalta Belgium Manufacturing SA
Boulevard René Branquart 80
B-7860 Lessines,
Belgia

Data ostatniej aktualizacji ulotki: 03/2018

Szczegółowe informacje o tym leku znajdują się na stronie internetowej Europejskiej Agencji Leków:
<http://www.ema.europa.eu/>

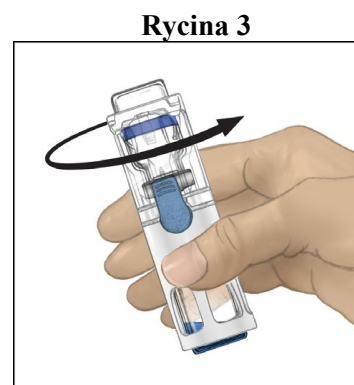
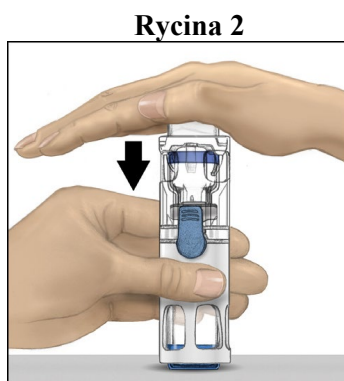
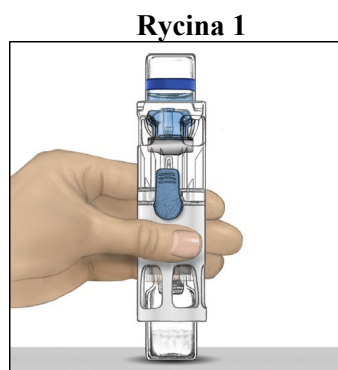
Instrukcje przygotowywania i podawania

Leku ADYNOVI nie wolno mieszać z innymi produktami leczniczymi ani rozpuszczalnikami.

Zdecydowanie zaleca się, aby przy każdym podaniu leku ADYNOVI zapisywać nazwę i numer serii produktu. Na blistrze umieszczono odrywane etykiety.

Instrukcje rekonstytucji

- Nie stosować po upływie terminu ważności zamieszczonego na etykietach i opakowaniu zewnętrznym.
 - Nie używać, jeżeli pokrywa na blistrze nie jest całkowicie szczelnie zamknięta.
 - Po sporządzeniu roztworu nie należy przechowywać go w lodówce.
1. Jeżeli produkt nadal jest przechowywany w lodówce, wyjąć szczelnie zamknięty blister (zawiera fiolki z proszkiem i rozpuszczalnikiem fabrycznie zainstalowane w systemie do rekonstytucji) z lodówki i pozostawić je w temperaturze pokojowej (15°C – 25°C).
 2. Dokładnie umyć ręce mydłem i ciepłą wodą.
 3. Otworzyć blister leku ADYNOVI, odrywając pokrywę. Wyjąć system BAXJECT III z blistra.
 4. Umieścić fiolkę z proszkiem na płaskiej powierzchni, tak aby fiolka z rozpuszczalnikiem znajdowała się na górze (Rycina 1). Fiolka z rozpuszczalnikiem oznaczona jest niebieskim paskiem. Nie zdejmować niebieskiej zatyczki do momentu otrzymania takiej instrukcji w kolejnym kroku.
 5. Przytrzymując jedną ręką fiolkę z proszkiem w systemie BAXJECT III, mocno docisnąć drugą ręką fiolkę z rozpuszczalnikiem, aż system całkowicie się zapadnie i rozpuszczalnik zacznie spływać do fiolki z proszkiem (Rycina 2). Nie przechylać systemu do momentu zakończenia przenoszenia.
 6. Sprawdzić, czy przenoszenie rozpuszczalnika zostało zakończone. Mieszać delikatnie ruchem obrotowym aż do całkowitego rozpuszczenia produktu (Rycina 3). Należy upewnić się, że proszek rozpuścił się całkowicie, gdyż inaczej rekonstruowany roztwór nie przejdzie w całości przez filtr urządzenia. Produkt rozpuszcza się szybko (zwykle krócej niż 1 minutę). Po rekonstytucji roztwór powinien być klarowny, bezbarwny i wolny od nierozpuszczalnych zanieczyszczeń.



Instrukcje wstrzykiwania

Podczas podawania roztworu wymagane jest stosowanie techniki aseptycznej (czystej i wolnej od drobnoustrojów).

Ważna uwaga:

- Przed podaniem należy sprawdzić przygotowany roztwór pod kątem obecności cząstek i zmiany zabarwienia (roztwór powinien być klarowny, bezbarwny i wolny od substancji nierozpuszczalnych). Nie stosować, jeśli roztwór nie jest całkowicie klarowny lub jeśli proszek nie został w całości rozpuszczony.
1. Zdjąć niebieską zatyczkę z systemu BAXJECT III. **Nie wciągać powietrza do strzykawki.** Podłączyć strzykawkę do systemu BAXJECT III. Zaleca się użycie strzykawki typu luer lock.
 2. Odwrócić zestaw do góry dnem (fiolka z proszkiem powinna znaleźć się na górze). Pobrać przygotowany roztwór do strzykawki, powoli odciągając tłok.

3. Odłączyć strzykawkę, podłączyć do niej igłę motylkową i wstrzyknąć przygotowany roztwór do żyły. Roztwór należy podawać powoli, z szybkością wyznaczaną przez komfort pacjenta i nieprzekraczającą 10 ml na minutę (patrz punkt 4 „Możliwe działania niepożądane”).
4. Pozostały niewykorzystany roztwór należy usunąć we właściwy sposób.

Informacje przeznaczone wyłącznie dla fachowego personelu medycznego:

Leczenie doraźne

W przypadku wystąpienia wymienionych poniżej zdarzeń krwotocznych aktywność czynnika VIII w osoczu nie powinna spadać poniżej podanego poziomu (w % normy lub w j.m./dl) w odpowiednim okresie. Poniższa tabela może być wykorzystywana jako źródło wskazówek dotyczących dawkowania w epizodach krwawienia i zabiegach chirurgicznych.

Tabela 1. Wskazówki dotyczące dawkowania w epizodach krwawienia i zabiegach chirurgicznych		
Nasilenie krwawienia/rodzaj zabiegu chirurgicznego	Wymagany poziom aktywności czynnika VIII (% lub j.m./dl)	Częstość dawkowania (godziny)/czas leczenia (dni)
Krwawienie Wczesny wylew krwi do stawu, krwawienie do mięśni lub do jamy ustnej.	20 – 40	Powtarzać wstrzyknięcia co 12 do 24 godzin. Co najmniej 1 dzień, aż do ustąpienia krwawienia, na co wskazuje ustąpienie bólu lub zagojenie rany.
Bardziej nasilony wylew krwi do stawu, krwawienie do mięśni lub krwiak.	30 – 60	Powtarzać wstrzyknięcia co 12 do 24 godzin przez 3–4 dni lub dłużej, aż do ustąpienia bólu i ostrego upośledzenia funkcji.
Krwawienia zagrażające życiu.	60 – 100	Powtarzać wstrzyknięcia co 8 do 24 godzin, aż do ustąpienia zagrożenia.
Leczenie chirurgiczne <i>Mały zabieg chirurgiczny</i> W tym ekstrakcja zęba.	30 – 60	Co 24 godziny co najmniej 1 dzień, aż do zagojenia rany.
<i>Poważny zabieg chirurgiczny</i>	80 – 100 (przed i po zabiegu)	Powtarzać wstrzyknięcia co 8 do 24 godzin aż do właściwego zagojenia się rany, a następnie kontynuować leczenie przez co najmniej 7 kolejnych dni, aby utrzymać aktywność czynnika VIII na poziomie od 30% do 60% (j.m./dl).

Profilaktyka

W długotrwałej profilaktyce zalecana dawka wynosi od 40 do 50 j.m. leku ADYNOVI na kilogram masy ciała podawanych dwa razy w tygodniu co 3 do 4 dni. Dostosowywanie dawek i odstępów podawania można rozważyć na podstawie uzyskanych stężeń czynnika VIII i indywidualnej tendencji do krwawienia (patrz punkt 5.2).

Dzieci i młodzież

Dawkowanie w leczeniu doraźnym u dzieci i młodzieży (w wieku od 12 do 18 lat) jest takie samo jak u pacjentów dorosłych. Stosowanie produktu leczniczego w profilaktyce krwawień u pacjentów w wieku od 12 do <18 lat jest takie samo jak u pacjentów dorosłych. Nie określono dotychczas długoterminowego bezpieczeństwa stosowania produktu leczniczego ADYNOVI u dzieci w wieku poniżej 12 lat. Dostosowywanie dawek i odstępów podawania można rozważyć na podstawie uzyskanych stężeń czynnika VIII i indywidualnej tendencji do krwawienia (patrz punkt 5.2).