

Внатрешно упатство: Информации за корисникот

ЕМОСЛОТ/ЕМОКЛОТ 1000 IE/10 ml Прашок и вехикулум за раствор за инфузија Хуман плазма коагулационен фактор VIII

Пред употреба на лекот внимателно прочитајте го целото упатството бидејќи содржи важни информации за Вас.

- Чувајте го упатството. Можеби ќе треба да го прочитате повторно.
- Ако имате дополнителни прашања, консултирајте се со Вашиот лекар.
- Овој лек ви е препишан Вам лично и не треба да го давате на други лица, бидејќи може да им наштети дури и ако нивните симптоми се исти како Вашите.
- Доколку се јави некое несакано дејство, обратете се кај Вашиот лекар или фармацевт. Ова ги вклучува и сите несакани дејства кои не се наведени во ова упатство. Видете дел 4.

Ова упатство содржи:

1. Што е ЕМОСЛОТ и за што се користи
2. Што треба да знаете пред да започнете со употреба на ЕМОСЛОТ
3. Како да се користи ЕМОСЛОТ
4. Можни несакани дејства
5. Како да се чува ЕМОСЛОТ
6. Содржина на пакувањето и други информации

1. Што е ЕМОСЛОТ и за што се користи

ЕМОСЛОТ е раствор на крвен коагулационен фактор VIII добиен од хумана плазма. Фактор VIII е протеин кој има антихеморагично дејство.

ЕМОСЛОТ се користи за:

- третман и превенција на крварење кај пациенти со наследен недостаток на активност на фактор VIII (хемофилија А);
- третман на крварење кај пациенти со недостаток на активност на фактор VIII како последица на други болести;
- третман на хемофилични пациенти кои имаат развиено антитела против фактор VIII (инхибитори)

2. Што треба да знаете пред да започнете со употреба на ЕМОСЛОТ

Не употребувајте ЕМОСЛОТ

- доколку сте алергични на хуман фактор VIII или на некоја од состојките на овој лек (наведени во дел 6).

Предупредувања и мерки на претпазливост

Разговарајте со Вашиот лекар или фармацевт пред употреба на ЕМОСЛОТ.

Алергиски реакции

При употреба на ЕМОСЛОТ можни се алергиски хиперсензитивни реакции.

ЕМОСЛОТ содржи траги на хумани протеини различни од фактор VIII. Во текот на администрацијата доколку забележите било кои од наведените симптоми треба веднаш да ја прекинете инфузијата и да го контактирате Вашиот лекар, бидејќи овие симптоми може да бидат знак за алергиски реакции: осип, генерализирана уртикарија, стегане во градите, свирење во градите, пад на крвниот притисок и алергиска реакција дури и од тежок степен.

Во случај на појава на шок, потребно е да се примени стандарден медицински третман за шок.

Инхибитори

Создавањето на инхибитори (антитела) е позната компликација која може да се јави за време на третманот со сите лекови со фактор VIII. Овие инхибитори, особено при високи нивоа, го спречуваат правилното функционирање на третманот и Вие или Вашето дете ќе бидете внимателно следени за развојот на овие инхибитори. Ако Вашето или крварењето на Вашето дете не се контролира со EMOCLOT, веднаш кажете му на Вашиот лекар.

Кардиоваскуларни настани

Ако имате постоечки кардиоваскуларни фактори на ризик, супституционата терапија со FVIII може да го зголеми кардиоваскуларниот ризик.

Компликации поврзани со употреба на катетер

Ако е потребно медицинско средство за централен венски пристап, треба да се земе предвид ризикот од компликации поврзани со медицинското средство вклучувајќи локални инфекции, бактеремија и тромбоза на местото на катетерот.

Вирална безбедност

Кога лековите се добиваат од човечка крв или плазма, се преземаат одредени мерки за да се спречи пренос на инфекции на пациентите. Овие мерки вклучуваат:

- внимателна селекција на донорите на крв и плазма за да се осигура дека оние кај кои постои ризик за пренос на инфекции ќе се исклучат;
- тестирање на секоја донација и базени (колекција од некои донации) на плазма за знаци на вируси/инфекции.
- воведување на некои чекори во процесирањето на крвта или плазмата кои можат да ги инактивираат или да ги отстранат вирусите.

Покрај овие мерки, кога се администрираат лекови добиени од хумана крв или плазма, можноста за пренос на инфекции не може потполно да се исклучи. Ова се однесува и на непознати или ново појавени вируси или други типови инфекции. Мерките кои се преземаат се сметаат за ефикасни за вирусите со обвивка како што се хуманиот имунодефициентен вирус (HIV), хепатитис Б вирусот (HBV), и хепатитис Ц вирусот (HCV), како и за вирусите без обвивка како што е хепатитис А вирусот (HAV). Мерките може да се делумно ефикасни за вирусите без обвивка како што е парвовирусот B19. Инфекцијата со парвовирус B19 може да биде сериозна кај бремени жени (фетална инфекција) и кај лица кои имаат нарушувања на имуниот систем или кои имаат некои типови на анемија (пр. српеста или хемолитичка анемија).

Строго се препорачува секогаш кога примате доза на EMOCLOT, да се запише името и бројот на серијата на лекот, за да се зачува запис од употребените серии.

Соодветна вакцинација (хепатитис А и В) треба да биде земена предвид кај пациенти кои редовно/повторувано примаат производи на хуман фактор VIII добиени од плазма.

Деца

Не се достапни специфични податоци за педијатриска популација.

Употреба на други лекови и EMOCLOT

Ве молиме известете го Вашиот лекар или фармацевт ако земате, неодамна сте земале или може да земате други лекови.

Не се пријавени интеракции на хуманиот коагулационен фактор VIII со други лекови.

Не се достапни специфични податоци за педијатриска популација.

Бременост, доене и плодност

- Ако сте бремени или ако доите, доколку се сомневате дека сте бремени или планирате да забремените, прашајте го Вашиот лекар или фармацевт за совет пред да го земете лекот.
- Не се изведени репродуктивни студии кај животни со фактор VIII. Поради ретката појава на хемофилија А кај жени, нема искуство за употребата на фактор VIII за време на



бременост и доене. Поради тоа, фактор VIII треба да се употребува за време на бременост и лактација само доколку е јасно индицирано.

Возење и управување со машини

EMOCLOT не влијае на способноста за возење и управување со машини.

EMOCLOT содржи натриум

Овој лек содржи до 41 mg натриум (главна состојка на готварската сол) во вијала од 10 ml. Ова е еквивалентно на 2.05% од препорачаната максимална дневна доза на натриум за возрасен.

3. Како да се користи EMOCLOT

Секогаш користете го лекот точно како што Ви кажал Вашиот лекар или фармацевт. Доколку не сте сигурни, консултирајте се со Вашиот лекар или фармацевт.

Дозирање

Дозата и времетраењето на супституционата терапија зависат од тежината на дефициенцијата на фактор VIII, од локализацијата и степенот на крварењето и Вашата клиничката состојба.

Третман по потреба

Количината и фреквенцијата на администрација треба да се одредат согласно Вашиот клинички одговор.

Превенција

За долготрајна превенција на крварењето кај пациенти со тешка хемофилија А, вообичаените дози изнесуваат 20 до 40 IE (Интернационални Единици) на фактор VIII на kg телесна тежина во интервали од 2 до 3 дена. Во некои случаи, посебно кај помладите пациенти, може да е потребно скратување на дозните интервали или зголемување на дозата.

Треба да бидете внимателно следени за можен развој на инхибитори на фактор VIII преку соодветна клиничка опсервација и лабораториски тестови.

Во текот на третманот, потребно е соодветно одредување на нивоата на фактор VIII како водич за дозата која треба да се администрира и фреквенцијата на повторени инфузии. Особено во случај на големи хируршки интервенции, неопходно е прецизно следење на супституционата терапија со помош на анализа на коагулацијата (активност на плазматскиот фактор VIII).

Употреба кај деца и адолесценти

Безбедноста и ефикасноста на EMOCLOT кај деца под 12 годишна возраст сеуште не е испитана. Дозирањето кај адолесценти (12-18 години) за секоја индикација се пресметува согласно телесната тежина.

Повеќе информации за дозирањето и траењето на терапијата се наведени на крајот на ова упатство, во делот наменет за здравствени работници.

Инструкции за правилна употреба

Лекот да се даде интравенски, со инјекција или бавна инфузија.

Во случај на интравенско инјектирање, се препорачува следење на времето на администрација од 3 до 5 минути, проверка на пулсот и треба да се прекине со администрацијата или да се намали брзината на инјектирање доколку дојде до зголемување на пулсот.

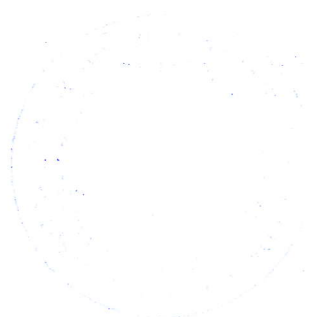
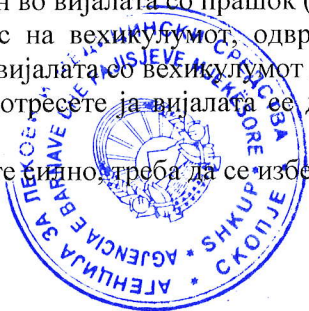
Брзината на инфузијата се одредува посебно за секој пациент.

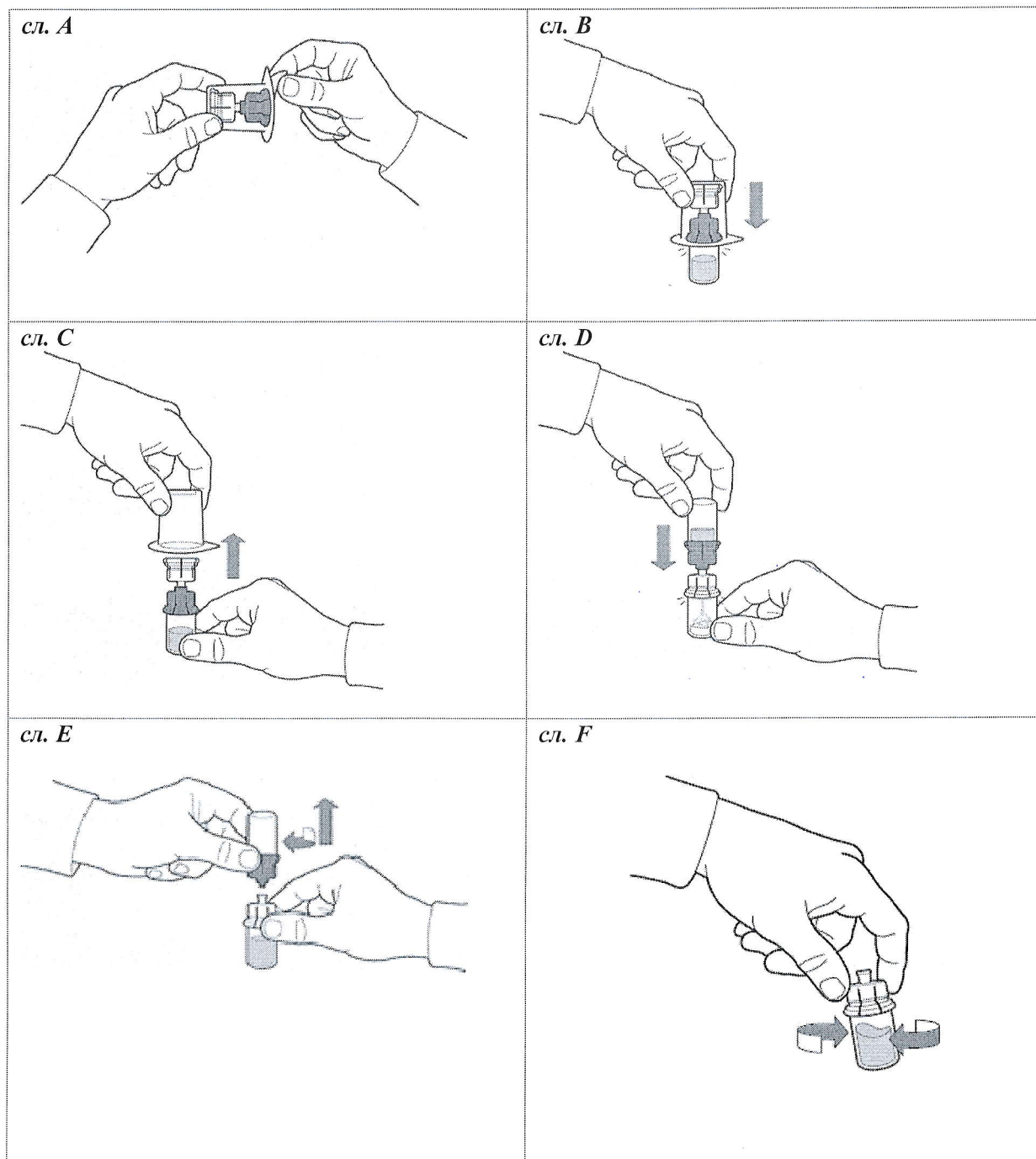
Треба да се користи само оригиналниот инјекционен/инфузионен сет, бидејќи неуспех на третманот може да се јави како резултат на адсорпцијата на фактор VIII на внатрешните површини на некои опреми за инјектирање/инфузија.

Инкомпатибилност: Во недостиг на студии за компатибилност, EMOCLOT не смее да се меша со други лекови.

Реконституција на прашокот со вехикулумот:

1. ставете ја вијалата со прашокот и вијалата со вехикулумот на собна температура;
2. оваа температура мора да се одржува за време на целиот процес на реконституција (максимум 10 минути);
3. извадете ги заштитните капачиња од вијалите со прашокот и вехикулумот;
4. исчистете ја површината на чеповите на двете вијали со алкохол;
5. отворете го пакувањето на медицинското средство со повлекување на горниот капак; внимателно да не се допре внатрешниот дел (сл. А);
6. не го вадете медицинското средство од пакувањето;
7. свртете ја надолу кутијата на медицинското средство и ставете го пластичниот дел врз чепот на вијалата со вехикулум така што синиот дел на медицинското средство е поврзан со вијалата со вехикулум (сл. В);
8. држете го работ на кутијата на медицинското средство ослободувајќи го медицинското средство без да го допирате (сл. С);
9. бидете сигурни дека вијалата со прашок е поставена на сигурна површина, завртете го системот надолу така што вијалата со вехикулум ќе биде над медицинското средство; притиснете го транспарентниот адаптер на чепот на вијалата со прашок, така што пластичниот дел минува низ чепот на вијалата со прашок; растворот ќе биде автоматски аспириран во вијалата со прашок (сл. D);
10. по пренос на вехикулумот, одвртете го плавиот дел од преносниот систем, на кој е закачена вијалата со вехикулумот и отстранете го (сл. Е);
11. нежно протресете ја вијалата се додека не настане комплетно растворање на прашокот (сл. F);
12. не мешајте вијалата, треба да се избегне создавање на пена.





West Pharmaceutical Service, Inc.

Администрација на растворот

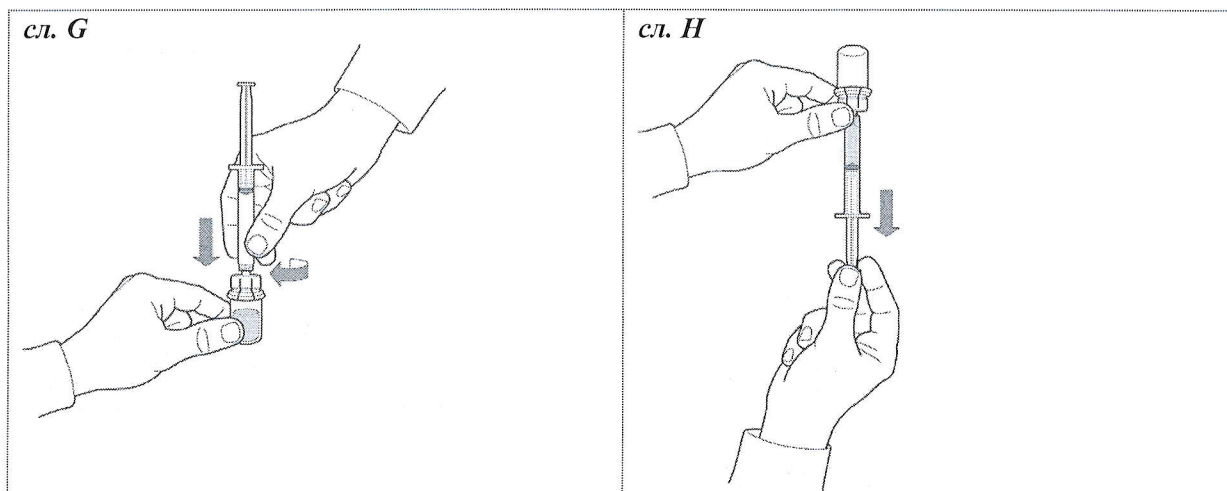
После реконституцијата, растворот може да содржи неколку мали филаменти или честички.

Пред администрација реконституираниот производ треба визуелно да се провери за присуство на честички или дисколорација. Растворот треба да биде бистар или благо опалесцентен.

Растворот не смее да се употребува ако е заматен или ако има талог.

1. наполнете го шприцот со воздух, повлекувајќи го на назад клипот, поврзете го со медицинското средство и инјектирајте го воздухот во вијалата со прашок која го содржи реконституираниот раствор (сл. G);
2. држејќи го клипот во позиција, превртете го системот надолу така што вијалата со прашок која го содржи реконституираниот раствор е над медицинското средство и полака повлекувајте го растворот во шприцот со повлекување на клипот на назад (сл. H);
3. тргнете го шприцот вртејќи го спотивно од стрелките на часовникот;
4. визуелно проверете го растворот во шприцот, тој треба да биде бистар или благо опалесцентен, без честички;

5. закачете ја butterfly иглата на шприцот и ставете инфузија или инјектирајте бавно интравенски.



West Pharmaceutical Service, Inc.

Доколку сте употребиле повеќе EMOCLLOT отколку што е потребно

Не се познати последиците од предозирање со овој лек.

Во случај на несакан внес на поголема количина на EMOCLLOT, веднаш контактирајте го Вашиот лекар или најблиската болница.

Доколку имате некои сомневања за употребата на EMOCLLOT, Ве молиме консултирајте се со Вашиот лекар.

4. Можни несакани дејства

Како и сите лекови, и овој лек може да предизвика несакани дејства, иако тие не се јавуваат кај сите пациенти.

Доколку забележите некое од овие несакани дејства, веднаш информирајте го Вашиот лекар или обратете се во најблиската болница:

- Сериозни алергиски реакции (хиперсензитивност): брзо отекување на кожата и мукозата околу устата и лицето (ангиоедем). Ова несакано дејство ретко е забележано и во некои случаи може да прогресира до сериозни акутни алергиски реакции (анафилакса), вклучувајќи шок.
- Пациентите со хемофилија А може да развијат неутрализирачки антитела (инхибитори) на фактор VIII. Присуството на овие инхибитори се манифестира како недоволен клинички одговор. Во такви случаи, се препорачува да се контактираат специјализирани центри за хемофилија.

Други несакани дејства:

- Други алергиски реакции (хиперсензитивност) може да вклучуваат:
 - чувство на топлина и пецкање на местото на инфузија;
 - морници, црвенило, кожен осип по целото тело (генерализирана уртикарија), осип;
 - главоболка;
 - пад на крвниот притисок (хипотензија), вознемиреност, забрзана работа на срцето (тахикардија), стегане во градите, свирење во градите;
 - спананост (летаргија);
 - гадење, повраќање;
 - пецкање.

Овие несакани дејства ретко се забележани и во некои случаи може да прогресираат до сериозни акутни алергиски реакции (анафилакса), вклучувајќи шок.



- Забележана е треска.

Кај деца кои претходно не биле третирани со лекови со фактор VIII, многу често може да се формираат инхибиторни антитела (видете дел 2) (повеќе од 1 на 10 пациенти); сепак, кај пациенти кои биле на претходен третман со фактор VIII (повеќе од 150 дена третман) ризикот е невообичаен (помалку од 1 на 100 пациенти). Ако се случи наведеното, лековите може да престанат да Ви делуваат правилно Вам или на Вашето дете и Вие или Вашето дете може да имате постојано крварење. Во таков случај, веднаш треба да се јавите кај Вашиот лекар.

Дополнителни несакани дејства кај деца

Иако нема специфични податоци за педијатриската популација, неколку објавени податоци поврзани со студии за ефикасност и безбедност не покажале големи разлики меѓу возрасните и децата кои страдаат од истото заболување.

Пријавување на несакани дејства

Доколку се јави некое несакано дејство, разговарајте со Вашиот лекар или фармацевт. Ова ги вклучува сите можни несакани дејства кои не се наведени во ова упатство. Исто така, можете да ги пријавите несаканите дејства директно во Националниот центар за фармаковигиланца при Агенцијата за лекови и медицински средства (ул. Св. Кирил и Методиј бр. 54 кат 1) или по електронски пат преку веб страната на Агенцијата <http://malmed.gov.mk/>. Со пријавување на несаканите дејства можете да помогнете да се обезбедат повеќе информации за безбедноста на овој лек.

За информации за безбедноста во однос на преносливи агенси видете дел 2 “Што треба да знаете пред да започнете со употреба на ЕМОСЛОТ”.

5. Како да се чува ЕМОСЛОТ

Лекот треба да се чува надвор од вид и дофат на деца. Не го употребувајте ЕМОСЛОТ по датумот на рокот на употреба наведен на налепницата и кутијата по ознаката “EXP”. Рокот на употреба се однесува на последниот ден од наведениот месец.

Да се чува во фрижидер (2°C - 8°C). Да не се замрзнува. Вијалата да се чува во оригиналното пакување за да се заштити од светлина.

Пред употреба и во рок на траење, вијалата со прашок може да се чува на собна температура, но не над 25 °C, најмногу 6 последователни месеци.

По овој период, вијалата со прашок мора да се фрли. Во секој случај, оваа вијала повеќе не може да се врати во фрижидер доколку се чува на собна температура.

Почетниот датум на чување на собна температура треба да биде запишан на надворешната кутија.

Откога ќе се отвори садот за инфузија, содржината мора да се искористи веднаш. Содржината во вијалата е за еднакратна употреба.

Не фрлајте лекови во отпадните води или отпадот од домаќинствата. Прашајте го Вашиот фармацевт како да ги отстраните лековите кои повеќе не ги користите. Овие мерки ќе помогнат да се заштити животната средина.

6. Содржина на пакувањето и други информации

Што содржи ЕМОСЛОТ

Активната супстанција е хуман плазма коагулационен фактор VIII.

	ЕМОСЛОТ 1000 IE/10 ml
хуман плазма коагулационен фактор VIII	1000 IE/вијала
хуман плазма коагулационен фактор VIII реконституиран со вода за инјекции	100 IE/ml (1000 IE/10 ml)
волумен на вехикулумот	10 ml



Активноста (IE) е детерминирана со користење на хромоген тест на Европската Фармакопеја. Специфичната активност на EMOCLLOT изнесува приближно 80 IE/mg протеин. Произведен е од плазма на хумани донори. Овој лек содржи хуман von Willebrand фактор.

Вијалата со прашок содржи хуман коагулационен фактор VIII (активна супстанција), натриум хлорид, трибазен натриум цитрат, глицин, калциум хлорид (ексципиенси).

Вијалата со вехикулум содржи вода за инјекции.

Како изгледа EMOCLLOT и содржина на пакувањето

Прашок и вехикулум за раствор за инфузија.

Растворот може да содржи неколку мали парчиња или честички по реконституцијата.

Пред администрација реконституираниот лек (растворен) треба визуелно да се провери за присуство на суспендирани честички или абнормално обојување. Растворот треба да биде бистар или благо опалесцентен. Не го користете EMOCLLOT доколку растворот е заматен или има талог.

Пакувањето содржи вијала со прашок, вијала со вехикулум за подготовка на растворот за администрација и апиноген, стерилан сет за еднократна употреба кој се состои од медицинско средство за реконституција, шприц за инјектирање и butterfly игла со PVC капаче.

Носител на одобрувањето за ставање на лекот во промет

Фарма Трејд ДООЕЛ, ул. Антон Попов бр. 1/1-3, 1000 Скопје, Р. Северна Македонија

Производител

Kedrion S.p.A.- 55027 Bolognana, Galliciano (Lucca), Италија.

Ова упатство последен пат е ревидирано во: Јуни 2022

Следните информации се наменети само за здравствени работници:

Следење на третманот

За време на третманот, се препорачува соодветна детерминација на нивоата на фактор VIII како водич за дозата која треба да се администрира и фреквенцијата на повторени инфузии. Индивидуалните пациенти може да имаат различен одговор на фактор VIII, да биде демонстриран различен полу-живот и оздравувања. Може да е потребно прилагодување на дозата базирана на телесната тежина кај пациенти со недоволна или прекумерна тежина.

Особено во случај на големи хируршки интервенции, неопходно е прецизно следење на супституционата терапија со помош на анализа на коагулацијата (активност на плазматскиот фактор VIII).

Кога се користи ин витро тромбoplastинско време (aPTT)-базирана едностепена анализа на коагулација за одредување на активноста на фактор VIII во примероците од крв на пациентите, врз резултатите од активноста на плазма факторот VIII може значително да влијае и типот на aPTT реагенсот и референтниот стандард што се користи во анализата. Истотака, може да има значителни разлики помеѓу резултатите од анализата добиени со едностепена анализа на коагулацијата базирана на aPTT и хромогената анализа согласно Ph. Eur. Ова е особено важно кога се менува лабораторијата и/или реагенсите кои се користат во анализата.

Дозирање

Дозата и времетраењето на супституционата терапија зависат од тежината на дефициенцијата на фактор VIII, од локализацијата и степенот на крварењето и клиничката состојба на пациентот.

Бројот на единици на фактор VIII кои што се администрираат се изразуваат во Интернационални Единици (IE), кои одговараат на моменталните СЗО стандарди за фактор VIII препаратите. Активноста на фактор VIII во плазмата се изразува или како процент (во однос на нормалната хумана плазма) или во Интернационални Единици (IE) (што одговара на интернационалните стандарди за фактор VIII во плазма).

Една Интернационална Единица (IE) на фактор VIII е еквивалентна на количината на фактор VIII во еден ml нормална хумана плазма.

Третман по потреба

Пресметувањето на потребната доза на фактор VIII се базира на емпириските наоди дека 1 Интернационална Единица (IE) на фактор VIII на kg телесна тежина ја покачува активноста на плазма фактор VIII за 1.5% до 2% од нормалната активност.

Потребната доза се одредува со помош на следната формула:

Потребни единици = телесна тежина (kg) x сакано покачување на фактор VIII (%) (U/dl) x 0.4

Количината и фреквенцијата на администрација треба секогаш да биде базирана на клиничката ефикасност во индивидуалниот случај.

Во случај на следните хеморагиски состојби, активноста на фактор VIII не треба да падне под даденото ниво на плазматска активност (во % од нормалното) во дадениот период. Следната табела може да се користи како водич за дозирањето при епизоди на крварење и хируршки интервенции:

Степен на хеморагија / Тип на хируршка процедура	Потребни нивоа на фактор VIII (%) (IE/dl)	Фреквенција на дози (часови)/Времетраење на терапија (денови)
<u>Хеморагија</u> Рани хемартрози, мускулни и орални крварења	20 - 40	Се повторува секои 12 до 24 часа. Најмалку 1 ден, додека епизодите на крварење индицирани според болката не се подобрат или додека не се постигне здравување.
Потешки хемартрози, мускулни крварења или хематом	30 - 60	Инфузијата се повторува секои 12-24 часа во тек на 3-4 дена или повеќе, додека болката и акутната неспособност не се подобрат.
Животно-загрозувачки хеморагии	60 - 100	Инфузијата се повторува секои 8 до 24 часа, се додека состојбата не се подобри.
<u>Хируршки интервенции</u> Полесни хируршки интервенции кои вклучуваат екстракција на заби	30 - 60	Секои 24 часа, најмалку 1 ден, додека не се постигне здравување.
<u>Потешки хируршки интервенции</u>	80 - 100 (пред- и пост-оперативно)	Инфузијата се повторува секои 8- 24 часа додека не се постигне адекватно здравување на раната, потоа терапијата предложува уште најмалку дополнителни 7 дена за да се одржи активноста на фактор VIII од 30% до 60% (30 IE/dl – 60 IE/dl).

Профилакса

За долготрајна профилакса на крварењето кај пациенти со тешка хемофилија А, вообичаените дози изнесуваат 20 до 40 IE на фактор VIII на kg телесна тежина во интервали од 2 до 3 дена. Во некои случаи, посебно кај помладите пациенти, може да е потребно скратување на дозните интервали или зголемување на дозата.

Педијатриска популација

Безбедноста и ефикасноста на EMOCLOT кај деца под 12 годишна возраст сеуште не е испитана. Дозирањето кај адолесценти (12-18 години) за секоја индикација се пресметува согласно телесната тежина.

Начин на администрација

Интравенска примена, преку инјектирање или спора инфузија.

Во случај на интравенско инјектирање, се препорачува следење на времето на администрирација од 3 до 5 минути, проверка на пулсот на пациентите и треба да се прекине со администрацијата или да се намали брзината на инјектирање доколку дојде до зголемување на пулсот.

Брзината на инфузијата се одредува посебно за секој пациент.

Растворете го растворот како што е опишано во дел “3. Како да се користи EMOCLOT” во параграф “Инструкции за правилна употреба”.

Инхибитори

Генерално, сите пациенти третирани со коагулационен фактор VIII треба внимателно да се мониторираат поради можната појава на инхибитори, преку соодветна клиничка обсервација и лабораториски тестови. Ако не се постигнат очекуваните плазматски нивоа на активност на фактор VIII или ако крварењето не се контролира со соодветна доза, треба да се направи тест за присуство на инхибитор на фактор VIII. Кај пациентите со високи нивоа на инхибитор, терапијата со фактор VIII може да не е ефикасна и треба да се разгледа можноста за други терапевтски опции. Третманот на овие пациенти треба да биде следен од лекари со искуство во третманот на хемофилија и фактор VIII инхибитори.

