

УПАТСТВО ЗА ПАЦИЕНТ: ИНФОРМАЦИИ ЗА КОРИСНИКОТ

Ig VENA 50 g/l Раствор за инфузија Хуман нормален имуноглобулин (IVIg) за интравенска употреба

Прочитајте го ова упатство внимателно пред да започнете со употреба на овој лек, бидејќи содржи важни информации за Вас.

- Чувајте го ова упатство. Можеби ќе треба повторно да го прочитате.
- Ако имате дополнителни прашања прашајте го Вашиот лекар или медицинска сестра.
- Ако добиете несакани ефекти, разговарајте со Вашиот лекар или медицинската сестра. Ова ги вклучува сите можни несакани ефекти, дури и оние кои не се набројани во ова упатство. Видете дел 4.

Што содржи ова упатство:

1. Што е Ig VENA и за што се употребува
2. Што треба да знаете пред да употребите Ig VENA
3. Како се употребува Ig VENA
4. Можни несакани дејства
5. Како да го чувате лекот Ig VENA
6. Содржина на пакување и други информации

1. Што е Ig VENA и за што се употребува

Ig VENA е раствор на хуман нормален имуноглобулин за интравенска употреба. Имуноглобулините се хумани антитела присутни исто така во крвта. Ig VENA се употребува за:

Терапија на возрасни, деца и адолесценти (0-18 години) кои немаат доволно антитела (супституциона терапија) во следните случаи:

1. Пациенти со вроден недостаток на создавање на антитела (примарни имунодефициентни синдроми)
2. Пациенти со стекнат недостаток на продукција на антитела (секундарни имунодефициенции) кои страдаат од тешки или повторувачки инфекции, за време на различни медицински состојби (пр. Онколошки или автоимуни болести или за време на последователен третман на овие болести). Овие пациенти покажуваат неефикасен третман со антибиотици и или немале доволно позитивно зголемување на титарот на IgG на антитела после вакцинација (вакцини со пнеумококнен полисахарид и полипептиден антиген) или имало ниво на Ig G во нивната крв $<4 \text{ g/l}$.

Терапија на возрасни, деца и адолесценти (0-18 години) со одредени инфламаторни пореметувања (имуномодулација) во следните ситуации:

1. Пациенти кои немаат доволно тромбоцити (Примарна Имуна Тромбоцитопенија, ПИТ) и се со висок ризик од крварење или пред хируршка интервенција за корекција на бројот на тромбоцитите.
2. Пациенти со Guillain Barré синдром. Тоа е акутна болест која се карактеризира со воспаление на периферните нерви што предизвикува тешка мускулна слабост воглавно на нозете и рацете.



3. Пациенти со Кавасаки болест (заедно со ацетилсалицилна киселина). Кавасаки болест е акутна болест кај примарно мали деца која се карактеризира со воспаление на крвните садови низ целото тело
4. Пациенти со Хронична Инфламаторна Демиелинизирачка Полиневропатија (ХИДП). Ова хронично заболување е ретко пореметување на периферните нерви, карактеризирано со постепено зголемување на слабоста во нозете и во помал обем во рацете.
3. Мултифокална моторна невропатија (ММН). Ова е ретка состојба која влијае на моторните нерви и се карактеризира со бавна прогресивна асиметрична слабост на екстремитетите без сензорно губење.

2. Што треба да знаете пред да употребите Ig VENA

Не употребувајте Ig VENA

- Ако сте алергични (хиперсензитивни) на хумани имуноглобулини или на некој друг составен дел на овој лек (наведен во дел б).
- Ако имате антитела спрема имуноглобулини IgA во Вашата крв, бидејќи администрацијата на производ што содржи IgA може да резултира во тешка алергиска реакција.

Предупредувања и мерки на претпазливост

Разговарајте со Вашиот лекар или медицинска сестра пред употреба на Ig VENA.

Вашиот лекар или здравствен работник ќе ве следи и надгледува внимателно за време на периодот на инфузија со Ig VENA за да биде сигурен дека нема да доживеете некои реакции.

Одредени несакани реакции може да јават почесто:

- во случај на високи брзини на инфузија;
- ако имате неконтролирано знаци на нетретирани инфекции (на пр. треска) или знаци на хронично воспаление
- ако примате хуман нормален имуноглобулин за прв пат;
- во ретки случаи кога е сменет хуманиот нормален имуноглобулински производ или кога е поминал долг временски интервал од претходната инфузија.
- Во одредени ситуации имуноглобулините може да го зголемат ризикот од срцев инфаркт, мозочен удар, белодробна емболија или длабока венска тромбоза, бидејќи ја зголемуваат вискозноста на крвта.

Затоа Вашиот лекар ќе обрати посебно внимание во следните ситуации:

- ако имате прекумерна тежина,
- ако сте постари,
- имате дијабетес,
- страдате од висок крвен притисок (хипертензија),
- Вашиот крвен волумен е пренизок (хиповолемија),
- имате или сте имале проблеми со крвните садови (васкуларни болести),
- страдате од зголемена склоност кон коагулација на крвта (наследни или стекнати тромботички пореметувања),
- страдате од тромботички епизоди,
- страдате од болест која предизвикува згуснување на крвта (вискозитет),
- ако подолго време сте поминале во лежечка позиција,
- имате или сте имале проблеми со бубрезите или ако земате лекови кои може да тешко оштетат Вашите бубрези (нефротоксични лекови), бидејќи се опишани случаи со



акутна бубрежна инсуфициенција. Во случај на бубрежно пореметување, Вашиот лекар ќе ја земе предвид можноста за прекин на терапијата.

- **Вие може да сте алергични (хиперсензитивни) на имуноглобулини (антитела) без да знаете.**

Ова може да се случи дури и ако претходно сте примиле хумани нормални имуноглобулини и добро сте ги толерирале. Ова посебно може да се случи ако немате имуноглобулини од типот IgA (недостаток на IgA со анти-IgA антитела). Во овие ретки случаи може да се случат алергиски (хиперсензитивни) реакции како што е ненадеен пад на крвниот притисок или шок.

Во случај на несакана реакција, Вашиот лекар може да одлучи или да ја намали брзината на администрација или да ја прекине инфузијата. Понатаму Вашиот лекар ќе реши за потребната терапија во зависност од природата и јачината на несаканиот ефект.

Во случај на шок треба да се примени стандардна медицинска терапија за шок. Ве молиме да му кажете на Вашиот лекар ако најмалку една од горенаведените состојби се однесува на Вас, во тој случај Вашиот лекар ќе превземе посебна грижа при препишување и администрирање на Ig VENA.

Вирусна безбедност

Врз лековите направени од хумана крв или плазма се превземаат одредени безбедносни мерки за спречување на пренесување на инфективни агенси на пациентот. Тие мерки вклучуваат внимателна селекција на донорите на крв или плазма за да се обезбеди сигурност дека оние со ризик за пренос на инфекции се исклучени, тестирање на секоја донација како и базените со плазма, за знаци на вируси. Производителите на овие медицински производи исто така вклучуваат мерки за инактивирање или отстранување на патогените при процесирањето на крвта или плазмата. Но, и покрај овие мерки, при администрирање на лековите припремени од хумана крв или плазма, можноста за пренесување на инфекција не може сосема да се исклучи. Ова се однесува и на непознати или новопојавени вируси или други типови на инфекции.

Мерките кои се превземаат се сметаат за ефикасни против вируси со обвивка како што е хуманиот имунодефициентен вирус (HIV), хепатитис Б вирус (HBV), хепатитис Ц вирус (HCV) и за хепатитис А вирусот без обвивка (HAV).

Овие превземни мерки може да бидат со ограничена вредност против вирусите без обвивка како што е парвовирус В19.

Имуноглобулините не се поврзани со хепатитис А или инфекции со парвовирус В19 што може да биде резултат на фактот дека антителата спрема овие инфекции кои се содржани во овој производ се заштитни.

Стриктно се препорачува секогаш кога се прима доза на Ig VENA да се запише името и серискиот број на производот што се прима со цел да се има податок за употребените серии.

Деца и адолесценти

Минлива и слаба гликозурија (присуство на гликоза во урина) без клинички знаци се забележани после примена на Ig VENA кај педијатриски пациенти. Овој настан може да се поврзе со малтозата содржана во Ig VENA, бидејќи во ренилните тубули малтозата хидролизира до глукоза која се реапсорбира и генерално многу малку се излакува со урината. Реапсорпцијата на глукоза е зависна од возраста. Минливото покачување на малтоза во



плазмата може да го надмине реналниот капацитет на шеќерна реапсорпција и резултира со позитивно тестирање на глукоза во урината.

Други лекови и Ig VENA

Информирајте го Вашиот лекар ако користите или ако неодамна сте земале или можеби ќе земате некои други лекови.

Хуманиот нормален имуноглобулин за интравенска употреба не смее да се меша со други медицински производи ниту со други IVIg.производи .

Живи ослабнати вирусни вакцини

Администрацијата на имуноглобулин може да ја намали ефикасноста на живите ослабнати вирусни вакцини како што се морбили, рубеола, паротитис и варичела за период од најмалку 6 недели до 3 месеци. Треба да помине интервал од 3 месеци после администрација на овој медицински производ, пред вакцинација со живи ослабнати вирусни вакцини. Во случај на морбили периодот на намалена ефикасност може да перзистира и до 1 година. Затоа, пациенти кои примаат вакцина за морбили треба да го проверат нивниот статус на антитела.

Лоор диуретици (група лекови кои го зголемуваат протокот на урина)

Избегнување на истовремена употреба на овие диуретици

Тестови на крв

Ig VENA може да влијае врз некои тестови на крвта како резултат на преодното зголемување на различни пасивно пренесени антитела во Вашата крв после инјектирањето на имуноглобулинот; ова покачување на антителата може да резултира со неточни, лажни резултати на серолошките тестови. Пасивната трансмисија на антитела спрема еритроцитните антигени на пример A, B, D (кои ги одредуваат крвните групи), може да влијаат врз некои серолошки тестови за антитела за црвените крвни клетки на пример директниот антиглобулински тест (DAT, директен Coombs-ов тест).

Тестови на гликоза во крвта

Некои типови на системи за тестирање на глукозата во крв (на пример оние базирани на глукоза дехидрогеназа пиролоквинолинеквинон (GDH-PQQ) или глукоза-боја-оксидоредуктаза методи) лажно ја интерпретираат малтозата (100 mg/ml) содржана во Ig Vena како глукоза. Ова може да резултира со наоди на лажно покачена глукоза за време на инфузијата и во периодот од околу 15 часа по завршување на инфузијата и последователно со неадекватно администрирање на инсулин, резултирајќи со животна-загрозувачка или дури и фатална хипогликемија. Исто така случаите на вистинска хипогликемија може да останат нетретирани ако хипогликемиската состојба е маскирана од наодите на лажно покачената глукоза. Според тоа кога се администрира Ig Vena или друг парентерален производ кој содржи малтоза, мерењето на глукоза во крвта мора да се направи со глукоза-специфичен метод. Треба внимателно да се разгледаат информациите за системот за тестирање на глукоза во крв, како и за тест лентите за да се утврди дали системот е соодветен за употреба со парентерални производи кои содржат малтоза. Ако постои некоја несигурност, контактирајте го производителот на системот за тестирање за да се утврди дали системот е соодветен за употреба со парентерални производи кои содржат малтоза.

Деца и адолесценти

Иако не се изведени студии за специфична интеракција кај педијатриската популација, не се очекуваат разлики помеѓу возрасните и децата.



Бременост, доене и плодност

- Ако сте бремени или доите, мислите дека може да забремените или планирате да имате бебе, прашајте го Вашиот лекар за совет пред да го земете лекот. Вашиот лекар ќе одлучи дали може да се употребува Ig VENA за време на бременост и лактација.
- Не се направени клинички студии со Ig VENA кај бремени жени. Показано е дека IVIg производите ја поминуваат плацентата, и тоа во поголема мера за време на третиот триместар. Како и да е, лекови кои содржат антитела се употребуваат кај бремени жени со години, и показано е дека нема штетни ефекти врз текот на бременоста, како ни на фетусот ниту на новороденчето.
- Ако сте доилка и примате Ig VENA, антителата од лекот може да поминат во млекото. Поради тоа, Вашето бебе може да биде заштитено од одредени инфекции.
- Клиничкото искуство со имуноглобулините сугерира дека не треба да се очекуваат штетни ефекти врз плодноста.

Возење и управување со машини

Способноста за возење и управување со машини може да биде намалена од некои несакани реакции поврзани со Ig VENA. Пациентите кои искусиле несакани реакции за време на терапијата треба да причекаат да поминат несаканите реакции пред да возат или управуваат со машини.

Ig VENA содржи малтоза и натриум

Производот содржи 100 mg малтоза на ml.

Овој лек содржи приближно 69 mg натриум на литар. Овој податок треба да се земе предвид кај пациенти на контролирана натриумова диета.

3. Како се употребува Ig VENA

Ig VENA може да се администрира само во болница или здравствена установа од страна на лекари или здравствени работници.

Дозирањето и терапевтската шема зависат од индикацијата; лекарот ќе ја одреди дозата и терапијата која е соодветна за Вас.

На почетокот на инфузијата Вие ќе примите Ig VENA во вид на бавна инфузија. Ако ова го толерирате добро лекарот може постепено да ја зголеми брзината на инфузијата.

Употреба кај деца и адолесценти

Дозирањето кај деца и адолесценти (0-18 години) не се разликува од истото кај возрасни, бидејќи зависи од телесната тежина и се прилагодува согласно клиничкиот одговор на пациентот.

Ако употребувате Ig VENA повеќе од потребното

Ако добиете Ig VENA повеќе од потребното, може да настане преоптоварување со протеини и крвта може да стане прегуста (хипервискозна); ова посебно може да се случи ако сте ризичен пациент; посебно кај постари пациенти или пациенти со срцево или бубрежно оштетување.

Ако имате дополнителни прашања поврзани со употребата на овој лек, прашајте го Вашиот лекар или медицинската сестра.



4. Можни несакани дејства

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

Генерално, може да се јават следните несакани дејства по третман со имуноглобулини:

- треска, главоболка, вртоглавица, зголемена телесна температура, повраќање, гадење, алергиски реакции, артралгија (болки во зглобови), низок крвен притисок и умерени болки во долниот дел од грбот се пријавени повремено;
- изолирани случаи на привремено намалување на црвените крвни зрнца (реверзибилна хемолитичка анемија / хемолиза);
- ненадеен пад на крвниот притисок е ретко пријавен и во изолирани случаи може да се јават хиперсензитивни реакции (анафилактичен шок), дури и кај пациенти кои не покажале хиперсензитивност при претходната администрација;
- и ретки случаи на минливи кожни реакции;
- опишани се многу ретки тромбоемболички случаи (формирање на крвни коагулуми) кои може да предизвикаат миокарден инфаркт, мозочен удар, опструкција на пулмоналните вени (пулмонален емболизам) и длабоки венски тромбози.
- случаи на преоден неинфективен менингитис (реверзибилен асептичен менингитис);
- забележано е зголемување на нивото на серумскиот креатинин во крвта и/или ненадејна бубрежна инсуфициенција
- случаи на акутна повреда на белите дробови поврзани со трансфузија (АПБДТ).

Несаканите ефекти пријавени по администрација на Ig VENA во клинички студии и по ставање на медицинскиот производ во промет се дадени долу по редослед на намалување на фреквенцијата.

Чести (може да се јават кај најмногу 1 од 10 луѓе)

- Болка во грбот
- Гадење
- Општа слабост, замор, треска
- Мускулна болка
- Главоболка, поспаност

Непозната фреквенција (не може да се утврди од достапните податоци)

- Не-инфективен менингитис
- Распаѓање на и резултирајќи со недостаток на црвени крвни клетки
- Алергиски реакции и живото-загрозувачки алергиски шок
- Состојба на конфузија
- Мозочен удар, вртоглавица, неконтролирано треперење, вкочанетост или трнење на кожата или на екстремитет
- Срцев удар, сино или виолетово обојување на кожата, брзо срцебиене, бавно срцебиене, неправилно биење на срцето
- Крвни грутки во големите вени и крвните садови, низок крвен притисок, висок крвен притисок, бледило (палор)
- Крвни грутки во главната артерија на белите дробови, абнормален волумен на течност во белите дробови, тешко дишење со свирење или кашлање



- Повраќање, дијареа, абнормална болка
- Брзо отекување на кожата, пецкање, црвенило и инфламација на кожата, осип на кожата, чешање, егзема, прекуморно потење
- Болка во зглобовите и мускулите, болка во грбот, болка во вратот, мускулоскелетна вкочанетост
- Ненадејна бубрежна инсуфициенција
- Венска инфламација на местото на инјектирање, треска, болка или nelaгодност во градите, отекување на лицето, општа лоша состојба
- Зголемено ниво на кретинин во крвта

Дополнителни несакани ефекти кај деца и адолесценти

Честотата, типот и јачината на несаканите дејства кај деца се очекува да бидат исти како и кај возрасните.

Минлива и слаба гликозурија (присуство на глюкоза во урина) без клиничка значајност биле забележани по примена на Ig VENA кај деца.

За информации за вирусната безбедност видете дел 2 “Пред да употребите Ig VENA”.

Пријавување на несакани ефекти

Ако добиете некое несакано дејство, консултирајте се со Вашиот лекар или медицинска сестра. Ова ги вклучува сите можни несакани ефекти, дури и оние кои не се набројани во ова упатство. Несаканите дејства од лековите може да се пријават 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 ефекти ќе помогнете во обезбедување повеќе информации за безбедноста на овој лек.

5. Како да се чува Ig VENA

Чувајте го лекот подалеку од вид и дофат на деца.

Не го употребувајте лекот Ig VENA после истекот на рокот на траење кој е наведен на етикетата на вијалата и на надворешната картонска кутија во делот “РОК НА УПОТРЕБА”. Датумот на рокот за употреба се однесува на последниот ден од наведениот месец. Да се чува во фрижидер (2°C - 8°C).

Пред употреба и до рок на употреба, производот може да се чува на собна температура не достигнувајќи 25°C, максимум 6 последователни месеци.

По овој период, продуктот мора да се отстрани. Во секој случај, производот не може повторно да биде ставен во фрижидер ако е веќе чуван на собна температура. Треба да се забележи датумот кога е започнато чувањето на производот на собна температура на надворешното кутивче.

Доколку се отвори контејнерот за инфузија, лекот треба веднаш да се употреби. Чувајте ја вијалата во надворешната кутија. Да не се замрзнува.

Не го употребувајте овој лек ако забележите дека растворот е заматен или содржи депозити или има промена на бојата.

Не исфрлајте какви било лекови во одвод за вода ниту во отпадот од домаќинството. Прашајте го Вашиот фармацевт како да ги отстраните лековите кои повеќе не ги користите. Овие мерки ќе помогнат да се заштити околината.

6. Содржина на пакување и други информации

Што содржи Ig VENA

Активна супстанца е хуман нормален имуноглобулин.

1 ml раствор содржи 50 mg нормален хуман имуноглобулин.

Растворот содржи 50 g/l хумани протеини од кој најмалку 95% имуноглобулин G (IgG).

IgG подкласите (IgG) ја имаат следнава дистрибуција:

IgG₁ 62,1 %

IgG₂ 34,8 %

IgG₃ 2,5 %

IgG₄ 0,6 %

Максималната содржина на IgA е 50 микрограми/ml.

Произведено од плазма на хумани донори.

Другите состојки се малтоза и вода за инјекции.

Како изгледа Ig VENA и содржина на пакувањето

Ig VENA е раствор за инфузија, бистар или лесно опалесцентен, безбоен или бледо жолт.

Ig VENA 2.5 g/50 ml раствор за инфузија, 50 ml вијала + дел за закачување

Ig VENA 5 g/100 ml раствор за инфузија, 100 ml вијала + дел за закачување

Ig VENA 10 g/200 ml раствор за инфузија, 200 ml вијала + дел за закачување

Носител на одобрение за ставање на лек во промет и производител

Носител на одобрение за ставање на лек во промет:

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

Производител: Kedrion S.p.A., 55027 Bolognana, Gallicano (Lucca), ИТАЛИЈА.

Овој производ е одобрен од земјите членки на ЕЕА под следните имиња :

| | |
|-------------|--------------------------------|
| Австрија | Ig Vena 50 g/l Infusionslösung |
| Германија | Ig Vena 50 g/l Infusionslösung |
| Грција | Ig VENA |
| Италија | Ig VENA |
| Полска | Ig VENA |
| Португалија | Ig Vena |



Ова упатство е последен пат ревидирано во: 01/2020

Следните информации се наменети само за лекари или здравствени работници:

Инструкции за правилна употреба

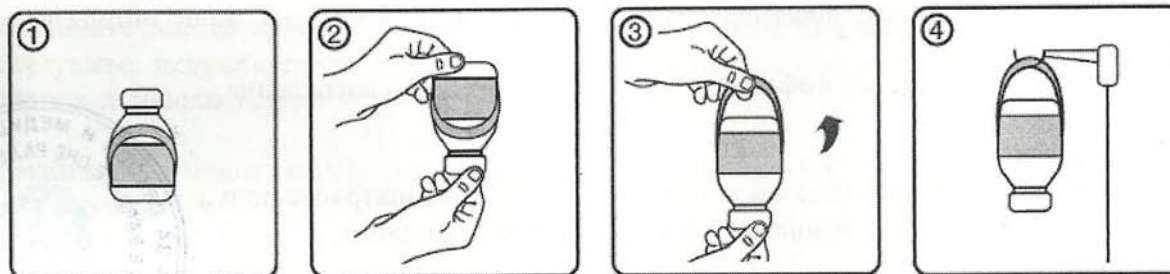
- Лекот Ig VENA треба да биде загреан до собна или телесна температура пред употреба.
- Пред администрација растворот треба да се провери визуелно за присуство на честички и промени во бојата. Растворите кои се заматени или имаат талози не треба да се употребуваат.

- Хуманиот нормален имуноглобулин треба да се администрира како интравенска инфузија со почетна брзина од 0.46 – 0.92 ml/kg/hr (10 - 20 капки во минута) за 20 - 30 минути. Во случај на несакана реакција, или брзината на администрација мора да се намали или инфузијата да се прекине. Ако се толерира добро, брзината на администрација може постепено да се зголеми до максимални 1.85 ml/kg/hr (40 капки/минута).
- Кај PID пациенти кои ја толерираат инфузијата брзина од 0.92ml/kg/hr, брзината на администрација може постепено да се зголемува до 2ml/kg/hr, 4ml/kg/hr до максимум 6 ml/kg/hr, секои 20-30 минути и само доколку пациентот добро ја толерира инфузијата.
- Генерално, дозирањето и брзината на инфузија треба да се одредуваат според потребите на пациентот. Во зависност од телесната тежина, дозирањето и појавата на несакани реакции, пациентот може да не ја достигне максималната брзина на инфузија. Во случај на несакани реакции, инфузијата треба веднаш да се прекине и да се продолжи со прилагодена инфузијска брзина за пациентот.

Посебни популации

Кај педијатриски пациенти (0-18 години) и постари (> 64 години), иницијална брзина на администрација треба да биде 0.46 – 0.92 ml/kg/hr (10-20 капки на минута) за 20-30 минути. Доколку добро се толерира земајќи ја предвид клиничката состојба на пациентот, брзината може постепено да се зголемува до максимум од 1.85ml/kg/hr (40 капки/минута).

Инструкции за употреба на дел за закачување



1. Почетен статус на шишенцето со етикета на делот за закачување
2. Свртете го шишенцето наопаку
3. Активирајте го делот за закачување одделувајќи го од етикетата
4. Поставете ја вијалата на инфузиониот држач

Посебни мерки за претпазливост

Одредени тешки несакани реакции на лекот може да се должат на брзината на инфузија. Потенцијалните компликации често може да се избегнат ако се уверите дека пациентите не се осетливи на хуман нормален имуноглобулин со бавно иницијално инјектирање на лекот (брзина на администрација 0.46 - 0.92 ml/kg/hr);



- дека пациентите се внимателно мониторираат за појава на некои симптоми за време на периодот на инфузија. Особено пациенти кај кои нема искуство во примена на хуман нормален имуноглобулин, пациенти кои се префрлени од алтернативен IVIg продукт или кога е поминат долг временски интервал од претходната инфузија, треба да се мониторираат за време на првата инфузија и за време на првиот час по првата инфузија со цел да се откријат потенцијални несакани дејства. Сите останати пациенти треба да се надгледуваат најмалку 20 минути после администрација на лекот.

Кај сите пациенти кај кои се администрира IVIg потребно е:

- адекватна хидрација пред почеток на инфузијата со IVIg;
- следење на уринарниот аутпут;
- следење на нивото на серумскиот креатинин;
- избегнување на истовремена употреба на диуретици со дејство на Хенлеовата петелка.

Во случај на несакана реакција, треба да се намали брзината на инфузијата или да се сопре инфузијата.

Потребната терапија зависи од природата и јачината на несаканата реакција.

Во случај на шок, треба да се примени стандардна медицинска терапија за шок.

Реакции од инфузија

Одредени несакани реакции (на пр. Главоболка, црвенило, треска, мијалгија, отежнато дишење, тахикардија, болка во долниот дел на грбот, гадење и хипотензија) може да бидат поврзани со брзината на инфузија. Препорачаната брзина на инфузија мора внимателно да се следи. Пациентите мора внимателно да се мониторираат и внимателно да се следат за какви било симптоми во текот на периодот на инфузија.

Несаканите реакции може да се појават почесто

- кај пациенти кои за прв пат добиваат хуман нормален имуноглобулин или, во ретки случаи, кога се менува хуманиот нормален имуноглобулин или кога има долг интервал од претходната инфузија
- кај пациенти со нетретирана инфекција или основно хронично воспаление

Деца и адолесценти

Не се потребни специфични мерки или мониторирање кај педијатриска популација.

Не се очекуваат разлики кај педијатриска популација (0-18 години).

Тромбоемболизам

Постои клинички доказ за поврзаноста помеѓу администрацијата на IVIg и тромбоемболичните настани како што се миокарден инфаркт, церебрален васкуларен инцидент (вклучувајќи мозочен удар), пулмонална емболија и длабока венска тромбоза за кои се смета дека се поврзани со релативно покачена вискозност на крвта поради високиот прилив на имуноглобулин кај пациенти со ризик. Треба со внимание да се препишува и дава IVIg на дебели пациенти и на пациенти кои се со ризик фактори за тромботични настани (како што се поодмината возраст, хипертензија, дијабетес мелитус и историја за васкуларна болест или епизоди на тромбоза, пациенти со стекнати или вродени тромбофилични пореметувања, пациенти со продолжени периоди на имобилизација, тешки хиповолемични пациенти, пациенти со болести кои го зголемуваат вискозитетот на крвта).

Кај пациентите со ризик за тромбоемболични несакани реакции, IVIg продуктите треба да се администрираат со минимална брзина на инфузија како и минимална предвидена доза.



Акутна бубрежна инсуфициенција

Пријавени се случаи со акутна бубрежна инсуфициенција кај пациенти кои примаат терапија со IVIg. Во најголем број случаи ризик факторите се идентифицирани, како што е преоегзистирачка бубрежна инсуфициенција, дијабетес мелитус, хиповолемија, преголема телесна тежина, истовремена примена на нефротоксични лекови или возраст над 65 години. Бубрежните параметри треба да се проценат пред инфузија на IVIg, особено кај пациенти за кои се смета дека имаат потенцијален зголемен ризик за развој на акутна бубрежна инсуфициенција и повторно во соодветни интервали.

Кај пациенти изложени на ризик од акутна бубрежна инсуфициенција, IVIg-производите треба да се администрираат со минимална стапка на инфузија и дозно прилагодување

Во случај на бубрежна слабост, треба да се разгледа и можноста за прекин на IVIg.

Иако овие извештаи за ренална дисфункција и акутна бубрежна инсуфициенција се поврзани со употреба на лиценцирани IVIg продукти кои содржат различни ексципиенси како што е сахароза, глукоза и малтоза, оние кои содржат сахароза како стабилизатор се непропорционален дел од вкупниот број. Кај пациенти со ризик, треба да се разгледа можноста за употреба на IVIg производи кои не ги содржат овие ексципиенси.

Синдром на асептичен менингитис (AMS)

Пријавена е појава на синдром на асептичен менингитис поврзан со терапија со IVIg.

Синдромот обично почнува во рок од неколку часа до 2 дена после IVIg терапијата. Испитувањата на цереброспиналната течност често се позитивни со плеоцитоза до неколку илјади клетки на mm^3 , доминантно од гранулоцитните клетки, како и покачено ниво на протеини до неколку стотици mg/dl .

AMS почесто се случува при терапија со високи дози (2 g/kg) на IVIg третман.

Пациентите кои покажуваат вакви знаци и симптоми треба да добијат темелно невролошко испитување, вклучително и студии на цереброспинална течност, за да се исклучат други причини за менингитис.

Прекин на третманот со IVIg резултираше во ремисија на АМС во рок од неколку дена без продолженија.

Хемолитичка анемија

IVIg производите може да содржат антитела против крвните групи кои може да делуваат како хемолизини и да индуцираат *in vivo* обвивање на црвените крвни клетки со имуноглобулин, предизвикувајќи позитивна директна антиглобулинска реакција (Coombs – ов тест) и поретко хемолиза. Хемолитичка анемија може да се развие после примањето на IVIg терапијата како резултат на зголемена секвестрација на црвените крвни клетки (еритроцити). Примателите на IVIg треба да се следат за појава на клинички знаци и симптоми на хемолиза.

Неутропенија / Леукопенија

Повременото намалување на бројот на неутрофилите и / или еритроцитите на неутропенија, понекогаш и сериозно, се пријавени по третманот со IVIg. Ова обично се јавува во рок од неколку часа или денови по администрацијата на IVIg и се решава спонтанно во рок од 7 до 14 дена



Акутно оштетување на бели дробови поврзано со трансфузија (АБДПТ)

Кај пациенти кои примаат IVIg, пријавени се некои случаи на не-кардиоген белодробен едем [Акутно оштетување на бели дробови поврзано со трансфузија (АБДПТ)]. АБДПТ се карактеризира со тешка хипоксија, диспнеа, тахипнеа, цијаноза, треска и хипотензија. Симптомите на АБДПТ вообичаено се појавуваат за време или во тек на 6 часа од трансфузијата, често во тек на 1-2 часа. Затоа, пациентите кои примаат IVIg мора да се следат за евентуално присуство на белодробни несакани реакции и инфузијата со IVIg мора веднаш да се прекине во случај на белодробни несакани реакции. АБДПТ е потенцијално живото-загрозувачка состојба која бара спроведување на итна интензивна нега.

Овој лек содржи 100 mg малтоза во 1 ml како ексципиент. Влијанието на малтозата врз тестовите на гликоза во крв може да резултира со наод на лажно покачена глукоза и како последица на тоа неадекватно администрирање на инсулин, резултирајќи со животно-загрозувачка хипогликемија и смрт. Исто така, случаите на вистинска хипогликемија може да останат нетретирани ако хипогликемиската состојба е маскирана од наодот на лажно покачената глукоза. За повеќе детали видете го параграфот "Тестови на глукоза во крв".

Препораки за дозирање

Супституционата терапија треба да биде иницирана и мониторирана под надзор на лекар со искуство во терапија на имунодефициенција.

Дозирање

Дозата и режимот на дозирање зависат од индикацијата. Можно е да биде потребно дозата да биде прилагодена за секој пациент индивидуално во зависност од и клиничкиот одговор. Дозата врз основа на телесната тежина може да бара прилагодување кај пациенти со телесна тежина или прекумерна телесна тежина.

Следниве дозни режими се дадени како водич:

Супституциона терапија кај примарни имунодефициентни синдроми:

Режимот на дозирање треба постигне ниво на IgG (мерено пред наредната инфузија) од најмалку 6 g/L или во рамките на нормалниот референтен опсег за возраста на пациентите. Потребни се три до шест месеци од започнување на терапијата за да се постигне рамнотежа (steady-state нивоа на IgG).. Препорачаната почетна доза е 0.4 - 0.8 g/kg дадена еднократно следена од најмалку 0.2 g/kg дадени на секои три до четири недели. Дозата потребна да се постигне ниво од - IgG 6 g/L изнесува 0.2 - 0.8 g/kg/месечно. Дозниот интервал по постигнување на рамнотежна состојба варира од 3 - 4 недели.

Нивоата на IgG треба да се мерат и проценуваат според зачестеноста на инфекцијата. За да се намали стапката на појава на бактериски инфекции, може да биде потребно да се зголеми дозата и да се стреми кон повисоки нивоа.

Секундарна имунодефициенција

Препорачаната доза е 0.2 - 0.4 g/kg на секои три до четири недели.

Нивото на IgG треба да се мери и проценува заедно со инциденцата на инфекција. Дозата треба да се прилагоди по потреба, за да се постигне оптимална заштита од инфекции, може

да биде потребно зголемување кај пациенти со постојана инфекција; намалување на дозата може да се земе предвид кога пациентот останува без инфекција.

Примарна имуна тромбоцитопенија

Постојат две алтернативни тераписки шеми:

- 0.8 - 1 g/kg дадени првиот ден; дозата може да се повтори еднаш во текот на 3 дена;
- 0.4 g/kg дадени дневно во тек на два до пет дена.

Третманот може да се повтори ако се јави релапс на болеста.

Guillain Barré синдром

0.4 g/kg/дневно повеќе од 5 дена(можно повторување на дозирањето во случај на релапс)..

Болест на Kawasaki

2.0 g/kg треба да се администрираат како единечна доза. Пациентите треба да примаат придружна терапија со ацетилсалицилна киселина.

Хронично воспалително демиелинирачка полирадикулопневропатија (ЦИДП)

Почетна доза: 2 g / kg за 2-5 последователни дена.

Дози за одржување:

1 g / kg во текот на 1-2 последователни дена на секои 3 недели.

Ефектот на третманот треба да се процени по секој циклус; ако не се забележи ефект на лекување после 6 месеци, третманот треба да се прекине.

Доколку третманот е ефективен, долготрајниот третман треба да подлежи на дискреција на лекарите, врз основа на одговорот на пациентот и одговорот на одржување. Дозирањето и интервалите може да бидат прилагодени според индивидуалниот тек на болеста.

Мултифокална моторна невропатија (ММН)

Почетна доза: 2 g / kg дадени во тек на 2-5 последователни дена.

Доза на одржување: 1 g / kg на секои 2 до 4 недели или 2 g / kg на секои 4 до 8 недели.

Ефектот на третманот треба да се процени по секој циклус; ако не се забележи ефект на лекување после 6 месеци, третманот треба да се прекине.

Доколку третманот е ефективен, долготрајниот третман треба да подлежи на дискреција на лекарите, врз основа на одговорот на пациентот и одговорот на одржување. Дозирањето и интервалите може да бидат прилагодени според индивидуалниот тек на болеста.



Препораките за дозирање се сумирани во следната табела:

| Индикација | Доза | Честота на инјекции |
|---|--|---|
| Супституциона терапија | | |
| Синдром на примарна имунодефициенција | Почетна доза 0.4 - 0,8g/kg Доза на одржување 0.2 -0,8g/kg | секои 3 – 4 седмици |
| Секундарни имунодефициенции | 0.2 – 0.4 g/kg | секои 3 – 4 седмици |
| Имуномодулација: | | |
| Примарна имуна тромбоцитопенија | 0.8 – 1 g/kg или 0.4 g/kg/ден 0.4 g/kg/ден | на ден 1, по можност да се повтори еднаш во 3 дена во тек на 2 – 5 дена |
| Sindrom na Guillain Barré | | во тек на 5 дена |
| Kawasaki disease | 2g/kg | во една доза заедно со ацетилсалицилна киселина |
| Хронична демиелинизирачка полиневропатија (CIPD)* | Иницијална доза 2g/kg Доза на одржување: 1 g/kg | во поделени дози во тек на 2-5 дена секои 3-4 седмици во тек на 1-2 дена |
| Мултифокална Моторна Невропатија (ММН) | Почетна доза 2 g/kg Или Доза на одржување | во тек на 2 - 5 последователно дена секои 2-4 недели |



| | | |
|--|----------------------|---|
| | 1 g/kg или 2 g/kg | или секои 4-8 недели во тек на 2-5 дена |
|--|----------------------|---|

Употреба кај деца и адолесценти

Дозирањето кај деца и адолесценти (0-18 години) не е различно од тоа кај возрасни, бидејќи дозирањето за секоја индикација е дадено според телесната тежина и прилагодено според клиничкиот резултат од гореспоменатите состојби.

Хепатално оштетување

Не се достапни докази за да се бара прилагодување на дозата.

Бубрежно оштетување

Нема прилагодување на дозата, освен ако не е клинички оправдано.

Постари лица

Нема прилагодување на дозата, освен ако не е клинички оправдано.

CIDP

Поради реткоста на болеста а со тоа и малиот вкупен број на пациенти, достапно е само ограничено искуство за употребата на интравенски имуноглобулини кај деца со CIDP; поради тоа, достапни се само податоците од литература. Сепак, сите објавени податоци од литературата се конзистентни во покажување дека IVIg третманот е еднакво ефективен кај возрасни и деца, како што е случајот со утврдените индикации за IVIg.

