

ИЗДАВАЩИТЕЛНА АГЕНЦИЯ
Листовка
КЪМ РУМ
Одобрено: 02.04.2024г.

ЛИСТОВКА: ИНФОРМАЦИЯ ЗА ПАЦИЕНТА

АЙМАФИКС 500 IU Прах и разтворител за инфузионен разтвор
AIMAFIX 500 IU powder and solvent for infusion
Човешки плазмен коагулационен Фактор IX

Прочетете внимателно цялата листовка, преди да започнете да прилагате това лекарство.

- Запазете тази листовка. Може да се наложи да я прочетете отново.
- Ако имате някакви допълнителни въпроси, попитайте Вашия лекар или фармацевт.
- Това лекарство е предписано лично за Вас. Не го преотстъпвайте на други хора. То може да им навреди, независимо от това, че техните симптоми са същите като Вашите.
- Ако някоя от нежеланите лекарствени реакции стане сериозна или забележите други, неописани в тази листовка нежелани реакции, моля уведомете Вашия лекар или фармацевт.

В тази листовка:

1. Какво представлява АЙМАФИКС и за какво се използва
2. Преди да използвате АЙМАФИКС
3. Как да използвате АЙМАФИКС
4. Възможни нежелани реакции
5. Как да съхранявате АЙМАФИКС
6. Допълнителна информация

1. КАКВО ПРЕДСТАВЛЯВА АЙМАФИКС И ЗА КАКВО СЕ ИЗПОЛЗВА

АЙМАФИКС представлява прах и разтворител за инфузионен разтвор и съдържа:
Човешки плазмен коагулационен Фактор IX - 500 IU/ флакон

Активността (IU) е определена чрез коагулационен метод, съобразно Европейската фармакопея.

Специфичната активност на АЙМАФИКС е приблизително 100 IU/mg белтък.

Използва се за лечение и профилактика на кръвоизливи при пациенти с хемофилия В (вроден дефицит на Фактор IX).

Този продукт може да бъде използван при лечението на придобит дефицит на Фактор IX.

2. ПРЕДИ ДА ИЗПОЛЗВАТЕ АЙМАФИКС

Не използвайте АЙМАФИКС

Ако сте алергични (свръхчувствителни) към активното вещество или към някоя от останалите съставки на продукта.

Има висок риск от тромбози и дисеминирана интраваскуларна коагулация (виж "Специални предпазни мерки при употреба")

Обърнете специално внимание при употребата на АЙМАФИКС

Както при всеки продукт за интравенозно приложение, съдържащ белтък, възможни са алергичен тип реакции на свръхчувствителност. Освен Фактор IX, продуктът съдържа и следи от други белтъци от човешки произход. Пациентите трябва да бъдат информирани за ранните прояви на реакции на свръхчувствителност като: обрив, генерализирана уртикария, чувство за стягане в гърдите, хрипове, хипотензия и анафилаксия. Ако тези симптоми се появят по време на приложение на продукта, инфузията трябва незабавно да бъде прекратена. Трябва да се проведе съответно лечение на шока, според действащите указания.

На пациентите, получаващи плазмени препарати на Фактор IX, се препоръчва провеждането на подходящи имунизации (срещу хепатит А и В).

След повторно приложение на продукти, съдържащи човешки плазмен коагулационен Фактор IX, пациентите трябва да бъдат внимателно мониториран за развитието на неутрализиращи антитела (инхибитори) срещу Фактор IX, като титърът им трябва да бъде определен в Bethesda



единици (BU), чрез подходящи биологични методи.

В медицинската литература има съобщения за връзка между образуването на инхибитори на Фактор IX и развитието на алергични реакции. Ето защо алергичната реакция може да бъде сигнал за наличието на инхибитори. Трябва да се отбележи, че пациентите с инхибитори срещу Фактор IX са с повишен риск от развитие на анафилактична реакция при последващо приложение на Фактор IX.

Поради риска от развитие на алергични реакции от концентрати на Фактор IX, началното приложение на продукта трябва да бъде проведено под непосредственото наблюдение от лекар-специалист, който при необходимост да предприеме съответните мерки за овладяване на алергичната реакция.

Въз основа на опита с нископречистени продукти съдържащи Фактор IX (концентрати на протромбиновия комплекс), съществува потенциален риск от тромбоза или дисеминирана вътресъдова коагулация при лечение на пациенти с концентрат от човешки плазмен коагулационен Фактор IX. Пациентите, на които е приложен концентрат от човешки плазмен коагулационен Фактор IX трябва внимателно да се следят за поява на признаци за дисеминирана вътресъдова коагулация или тромбози, поради наличие на потенциален риск от тромбемболични усложнения. Рискът е по-висок при по-слабо пречистени продукти, съдържащи Фактор IX, особено при пациенти със симптоми на фибринолиза и дисеминирана интравасална коагулация (ДИК). Поради потенциалния риск от тромботични усложнения, когато този продукт се прилага на болни с чернодробни заболявания, следоперативни интервенции или болни с риск за развитие на тромбоза или ДИК, същите трябва да подлежат на клинично наблюдение за ранни белези на тромбоза или консумативна коагулопатия посредством подходящи биологични тестове. При всяко от тези състояния трябва да бъде преценявана евентуалната полза от приложението на АЙМАФИКС, спрямо риска от развитие на усложнения.

В интерес на пациента се препоръчва, когато е възможно, в историята на заболяването да се отразява всеки път, когато е приложен АЙМАФИКС и партидният номер на продукта.

Когато се прилагат лекарствени продукти, произведени от човешка кръв или плазма, не могат да бъдат напълно изключени инфекциозни заболявания, дължащи се на предаването на инфекциозни причинители. Това се отнася и за патогени с неизвестен произход.

За АЙМАФИКС рискът за предаване на инфекциозни агенти е редуциран посредством:

- Подбор на дарителите чрез медицинско интервю и скрининг на всяко отделно кръводаряване и на сборната плазма за HBsAg и антитела срещу HIV и HCV и ниво на ALT.
- Изследване на сборната плазма за геномен материал на HCV.
- Включване в производствения процес на вирус-инактивиращи етапи.

Валидирани са два такива етапа от производството: химично инактивиране посредством третиране със солвентно-детергентна смес по патент на Ню-Йоркския кръвен център и инактивиране с физични методи - нагряване на 100 °C за 30 min. след лиофилизацията на продукта. Показана е ефективността на инактивирането по отношение на следните вируси - HIV, HAV, както и BVDV и PRV, които се приемат като моделни вируси за HCV и HBV. Поради някои специфични характеристики, предаването на Parvovirus B 19 не може да бъде изключено.

Parvovirus B 19 може да причини сериозни инфекции при бременни жени (инфекция на плода) и при пациенти с имунен дефицит, както и при такива с повишена продукция на еритроцити (напр. хемолитична анемия).

Употреба на други лекарства

Моля, информирайте Вашия лекар или фармацевт, ако приемате или наскоро сте приемали други лекарства, включително и такива, отпускани без рецепта.

Не са известни взаимодействия на концентрата на човешки плазмен коагулационен Фактор IX с други лекарствени продукти.



АЙМАФИКС не трябва да се смесва с други лекарствени продукти.

За приложението на продукта трябва да се използва само одобрения набор за инжектиране, тъй като е възможно лечението да се опорочи поради адсорбция на човешкия плазмен коагулационен Фактор IX към вътрешната повърхност на някои от инфузионните изделия.

Бременност и кърмене

Безопасността на употреба на концентрат от човешки плазмен коагулационен Фактор IX при бременни жени не е установена чрез контролирани клинични проучвания. Експерименталните проучвания при животни са недостатъчни, за да се оцени безопасността с оглед на репродукцията, развитието на ембриона и плода, забременяването и пре- и постнаталното развитие.

Концентрат от човешки плазмен коагулационен Фактор IX може да се използва само при строги показания по време на бременност и кърмене.

Шофиране и работа с машини.

Няма данни, че концентратът от човешки плазмен коагулационен Фактор IX може да повлияе способността за шофиране или работа с машини.

3. КАК ДА ИЗПОЛЗВАТЕ АЙМАФИКС

Винаги използвайте АЙМАФИКС точно както Ви е препоръчал Вашия лекар. Ако не сте сигурни в нещо, попитайте Вашия лекар или фармацевт.

Лечението трябва да започне под контрола на лекар специалист по лечение на хемофилия.

Дозировката и продължителността на субституиращата терапия зависят от тежестта на дефицита на Фактор IX, локализацията и тежестта на кръвоизлива и клиничното състояние на пациента.

Количеството единици на Фактор IX, които трябва да се приложат, се изразява в международни единици (IU), които са определени спрямо настоящия стандарт на СЗО за продукти, съдържащи Фактор IX. Активността на Фактор IX в плазмата се изразява или в проценти (по отношение на нормалната човешка плазма), или в международни единици (по отношение на Международния стандарт за Фактор IX в плазма).

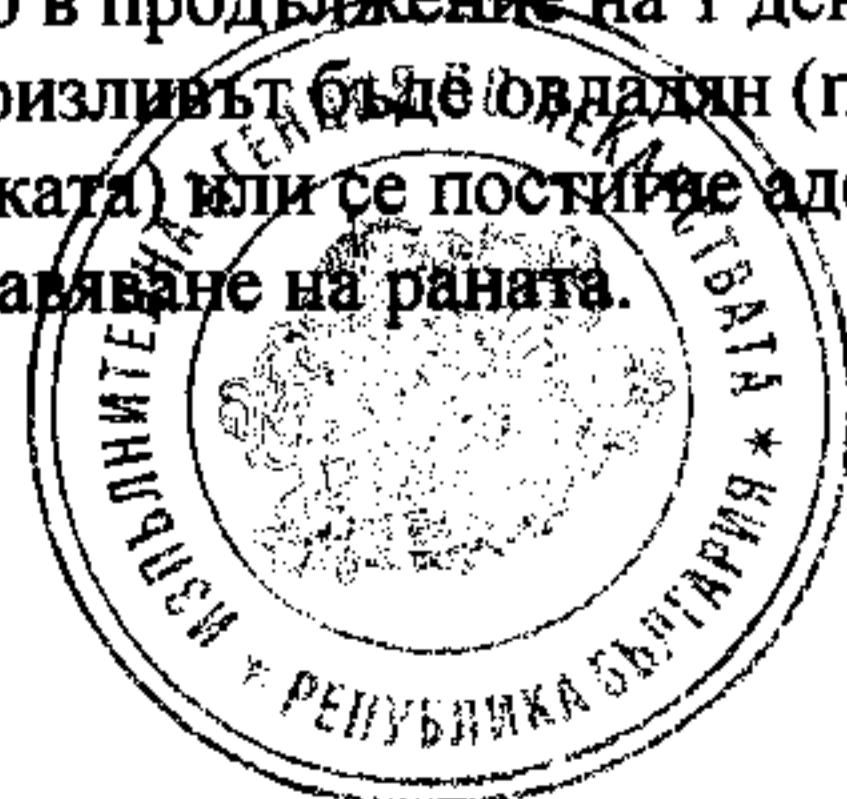
Една международна единица (IU) Фактор IX е еквивалентна на количеството Фактор IX, съдържащо се в 1 ml нормална плазма.

Изчисляването на необходимата доза Фактор IX се базира на емпирично установения факт, че 1 IU Фактор IX на килограм телесно тегло, повишава активността на плазмения Фактор IX с 0,8% от нормалната. Нужната доза се определя, като се използва следната формула:

Необходими единици = телесно тегло (kg) x желаното повишение на Фактор IX (%) x 1.2

Количеството, което трябва да се приложи, както и честотата на приложение трябва винаги да бъдат съобразени с клиничната ефективност при всеки отделен случай. Обикновено продуктите, съдържащи Фактор IX, се прилагат веднъж дневно. В случай на следните хеморагични инциденти, активността на Фактор IX в съответния период не трябва да пада под даденото ниво на плазмена активност (в % от нормалното).

Вид на кръвоизлива / тип хирургическа интервенция	Необходимо ниво на Фактор IX (% от нормата)	Честота на приложение(часове) Продължителност на лечението(дни)
Кръвоизливи Начална хемартроза, мускулен кръвоизлив или кръвоизлив в устната кухина	20-40	Прилага се на всеки 24 часа. Най-малко в продължение на 1 ден, докато кръвоизливът бъде овладян (показател е болката) или се постигне адекватно заздравяване на раната.



Голям кръвоизлив в става, мускулен кръвоизлив или хематом	30-60	Инфузиите се прилагат на всеки 24 часа в продължение на 3 - 4 дни или повече, до овладяване на болката и остриите симптоми.
Животозастрашаващи кръвоизливи	60-100	Инфузиите се повтарят на всеки 8 до 24 часа до овладяване на състоянието.

Хирургични интервенции

Малки, вкл. зъбни екстракции	30-60	На всеки 24 часа, поне за 1 ден, до заздравяване на раната.
Големи	80-100 пред- и след- оперативно	Инфузиите се повтарят на всеки 8 - 24 часа до адекватно заздравяване на оперативната рана; след това Фактор IX се прилага в продължение на поне 7 дни, за поддържане плазмената активност на Фактор. IX от 30 - 60 %.

Препоръчва се в хода на лечението да бъде мониторирано нивото на Фактор IX, с цел определяне на дозата и честотата на повторните инфузии. В определени случаи, при големи хирургични интервенции, е задължително точно мониториране на субституиращата терапия, чрез определяне на коагулационния статус (плазмена активност на Фактор IX). При отделни пациенти е възможно да се наблюдава различен отговор към прилаганата терапия, като на практика се постигат различни нива на *in vivo* възстановяване и се наблюдава различно време на полуживот на Фактор IX.

За дългосрочна профилактика на хеморагии при пациенти с тежка Хемофилия В, трябва да се прилагат дози от 20 до 40 IU от Фактор IX на килограм телесно тегло на интервали от 3 до 4 дни. В някои случаи, особено при по-млади пациенти, може да са необходими по-кратки интервали на приложение, или по-високи дози.

Няма достатъчно данни относно употребата на АЙМАФИКС при деца под 6-годишна възраст. Пациентите трябва да се контролират за развитието на инхибитори срещу Фактор IX. Ако очакваната активност на Фактор IX в плазмата не се постигне, или ако кръвоизливът не може да бъде овладян с подходяща доза, следва да бъде проведено изследване за определяне нивата на инхибитори срещу Фактор IX. При пациенти с висок тигър на инхибитори терапията с Фактор IX може да е неефективна и трябва да се обсъдят други терапевтични варианти. Лечението на такива пациенти трябва да се провежда само от лекари специалисти в лечението на хемофилия. Виж също "Специални препоръки за употреба".

Начин на приложение

Продуктът трябва да се прилага интравенозно, посредством инжектиране или бавна интравенозна инфузия. Препоръчва се прилаганата доза да не е по-висока от 100 IU / kg телесно тегло за 24 часа. Скоростта на приложение се определя индивидуално.

Разтваряне на лиофилизираната субстанция:

- Остранете защитните капачки от флаконите с праха и с разтворителя;
- Почистете повърхностите на запушалките на двата флакона с алкохол;
- С помощта на двувърхата (трансферната) игла добавете разтворителя към праха;
- Да се избягва образуването на пяна, като разтворителят се добавя бавно, по стените на флакона с праха;



- Разклатете внимателно флакона до пълното разтваряне;
- Поставете филтърната игла на спринцовката и изтеглете приготвения разтвор;
- Заместете филтърната игла с набора за инфузия и инжектирайте или въведете бавно интравенозно;
- Лиофилизираната субстанция може да се разтвори по-бързо, чрез затопляне на разтворителя на водна баня, като се продължи със затоплянето на банката след разтварянето до не повече от 37°C.

Ако сте приели повече от необходимата доза АЙМАФИКС

Досега не са съобщени симптоми на предозирание с човешки коагулационен Фактор IX.

Ако сте пропуснали да приемете АЙМАФИКС

Не вземайте двойна доза за, да компенсирате пропуснатата.

Ако сте спрели приема на АЙМАФИКС

Ако имате някакви допълнителни въпроси, свързани с употребата на този продукт, моля попитайте Вашия лекар или фармацевт.

4. ВЪЗМОЖНИ НЕЖЕЛАНИ РЕАКЦИИ

Като всички лекарства, АЙМАФИКС може да предизвика нежелани реакции, въпреки, че не всеки ги получава.

Рядко при приложението на продукти, съдържащи Фактор IX се наблюдават реакции на свръхчувствителност или алергични реакции (които могат да включват ангиоедем, сърбеж и зачервяване на мястото на приложение, втрисане, зачервяване, генерализирана уртикария, главоболие, обрив, хипотензия, сънливост, гадене, безпокойство, тахикардия, чувство на стягане в гърдите, повръщане, хрипове). В някои случаи тези реакции може да прогресират до тежка анафилактична реакция и това е в пряка зависимост от развитието на инхибитори срещу фактор IX

След опити за индуциране на имунен толеранс при болни с хемофилия В с инхибитори срещу фактор IX и анамнеза за алергични реакции има съобщения за развитие на нефрозен синдром.

В редки случаи е наблюдавано повишение на температурата.

Пациентите с хемофилия В може да развият неутрализиращи антитела (инхибитори) срещу Фактор IX. В такива случаи състоянието ще се прояви като недостатъчен клиничен отговор. Препоръчва се контакт със специализиран център за лечение на хемофилия.

До момента няма данни или доказателства за развитие на инхибитори при пациенти, лекувани с АЙМАФИКС.

След приложение на продукти, съдържащи Фактор IX съществува риск от развитие на тромбоемболични усложнения, като той е по-висок при по-ниско пречистени продукти. Употребата на ниско пречистени продукти на Фактор IX е свързано с инциденти като инфаркт на миокарда, ДИК, венозна тромбоза и белодробна емболия. Приложението на високо пречистени продукти на Фактор IX рядко е свързано с подобни нежелани реакции.

За информация по отношение на вирусни инфекции виж "Специални предупреждения".

Ако някоя от нежеланите лекарствени реакции стане сериозна, или забележите други, неописани в тази листовка нежелани реакции, моля уведомете Вашия лекар или фармацевт.

5. КАК ДА СЪХРАНЯВАТЕ АЙМАФИКС

Да се съхранява на място, недостъпно за деца.

Да се съхранява при температура между 2 и 8°C (в хладилник), на защитено от светлина място.

Да не се замразява!

Средното време за разтваряне е по-малко от 3 минути.

Разтворът трябва да бъде бистър или леко опалесцентен.

Не използвайте разтвори, които са мътни или с утаявания.



Разтвореният продукт трябва да бъде огледан преди приложение за неразтворени частици или промени в цвета.

Веднъж отворен, съдържанието на флакона трябва да се използва незабавно.

Съдържанието на флакона трябва да се използва еднократно.

Не използвайте продукта след изтичане срока на годност.

Всяко неизползвано количество от продукта трябва да бъде унищожено в съответствие с местните изисквания.

6. ДОПЪЛНИТЕЛНА ИНФОРМАЦИЯ

Какво съдържа АЙМАФИКС

Активно вещество:

Човешки плазмен коагулационен Фактор IX 500IU/10 ml.

Другите съставки са

Натриев хлорид, натриев цитрат, глицин, хепарин, антитромбин III, вода за инжекции.

Как изглежда АЙМАФИКС и какво съдържа в опаковката

Прах и разтворител за инжекционен разтвор и набор за разтваряне и инфузия.

7. ПРИТЕЖАТЕЛ НА РАЗРЕШЕНИЕТО ЗА УПОТРЕБА

Kedrion S.p.A- Loc.Ai Conti, 55051 Castelvecchio Pascoli, Barga (Lucca), Италия

8. РЕГИСТРАЦИОНЕН НОМЕР

№ 20040433

9. ДАТА НА ПЪРВО РАЗРЕШАВАНЕ ЗА УПОТРЕБА

07.10.2004 г.

10 ДАТА НА (ЧАСТИЧНА) АКТУАЛИЗАЦИЯ НА ТЕКСТА

10.01.2009

