

## **Ulotka dołączona do opakowania: informacja dla użytkownika**

### **FEIBA NF, 1000 j., proszek i rozpuszczalnik do sporządzania roztworu do wstrzykiwań** Zespół czynników krzepnięcia przeciw inhibitorowi czynnika VIII

**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, lub farmaceuty lub pielęgniarki.
- Lek ten przepisano ściśle określonej osobie. 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, farmaceucie lub pielęgniarce. Patrz punkt 4.

#### **Spis treści ulotki**

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

#### **1. Co to jest lek FEIBA NF i w jakim celu się go stosuje**

FEIBA NF jest lekiem otrzymanym z ludzkiego osocza, który umożliwia krzepnięcie krwi w przypadku niedoboru lub braku niektórych czynników krzepnięcia.

Lek FEIBA NF jest stosowany do leczenia krwawień i zapobiegania krwawieniom u pacjentów z hemofilią A i z hemofilią B powikłanymi obecnością inhibitorów czynników krzepnięcia. Ponadto lek FEIBA NF może być stosowany do leczenia i zapobiegania krwawieniom u osób niecierpiących na hemofilię, lecz posiadających nabyte inhibitory czynników VIII, IX i XI.

Istnieją pojedyncze doniesienia o zastosowaniu FEIBA NF w leczeniu pacjentów z nabytymi inhibitorami czynników X i XIII.

Lek FEIBA NF jest także stosowany w połączeniu z koncentratem czynnika VIII podczas długotrwałego leczenia mającego na celu całkowitą i trwałą eliminację inhibitorów czynnika VIII, aby umożliwić regularne leczenie koncentratem czynnika VIII, tak jak u pacjentów bez inhibitorów.

#### **2. Informacje ważne przed zastosowaniem leku FEIBA NF**

Należy poinformować lekarza, jeżeli u pacjenta występuje jakakolwiek alergia.  
Należy poinformować lekarza, jeżeli pacjent stosuje dietę niskosodową.

## **Kiedy nie stosować leku FEIBA NF**

W sytuacjach wymienionych poniżej lek FEIBA NF powinien być zastosowany jedynie, gdy nie można oczekiwać wyników leczenia za pomocą innych odpowiednich koncentratów czynników krzepnięcia, np. ze względu na bardzo wysokie miano inhibitora i zagrażający życiu krwotok lub ryzyko krwawienia (pourazowe, pooperacyjne).

- jeśli u pacjenta stwierdzono alergię (nadwrażliwość) na zespół czynników krzepnięcia przeciw inhibitorowi czynnika VIII lub na którykolwiek inny składnik leku FEIBA NF.
- jeśli występuje rozsiane wykrzepianie śródnacyniowe (DIC, koagulopatia ze zużycia, stan zagrażający życiu, związany z masywnym krzepnięciem krwi z tworzeniem skrzepów krwi w naczyniach. Prowadzi to do ogólnego zużycia czynników krzepnięcia.): gdy wyniki badań laboratoryjnych i (lub) objawy kliniczne wskazują na uszkodzenie wątroby, istnieje zwiększone ryzyko DIC z powodu opóźnionej degradacji aktywnych czynników krzepnięcia;
- w przypadku choroby wieńcowej serca, ostrej zakrzepicy i (lub) zatorów:  
lek FEIBA NF należy stosować wyłącznie w epizodach krwotocznych zagrażających życiu.

## **Ostrzeżenia i środki ostrożności**

Przed zastosowaniem FEIBA NF należy skontaktować się z lekarzem, ponieważ tak jak w przypadku innych produktów osoczowych podawanych dożylnie, możliwe jest wystąpienie reakcji nadwrażliwości typu alergicznego. Pacjent powinien potrafić rozpoznać wczesne objawy reakcji nadwrażliwości, takie jak:

- rumień
- wysypka skórna
- swędząca wysypka (pokrzywka)
- swędzenie
- obrzęk warg i języka
- świszczący oddech
- uczucie ucisku w klatce piersiowej
- niedyspozycja
- zawroty głowy
- nagły spadek ciśnienia krwi

aby jak najwcześniej rozpoznać reakcję alergiczną.

Inne objawy reakcji nadwrażliwości na leki pochodzące z osocza obejmują śpiączkę oraz niepokój.

W przypadku wystąpienia jednego lub więcej z tych objawów należy natychmiast przerwać stosowanie leku i skontaktować się z lekarzem. Wymienione objawy mogą być wczesnymi oznakami wstrząsu anafilaktycznego. Ciężkie objawy nadwrażliwości wymagają natychmiastowego podjęcia leczenia ratunkowego.

W przypadku pacjentów z podejrzeniem nadwrażliwości na lek lub którykolwiek z jego składników, lekarz zdecyduje o ponownym podaniu leku FEIBA NF tylko po dokładnym rozważeniu ryzyka i spodziewanych korzyści i (lub) gdy nie można spodziewać się wyników leczenia za pomocą innej terapii zapobiegawczej lub alternatywnych środków leczniczych.

- jeśli u pacjenta wystąpią znaczne zmiany ciśnienia krwi lub szybkości tętna, trudności w oddychaniu, kaszel lub ból w klatce piersiowej. Należy natychmiast przerwać wlew i skontaktować się z lekarzem. Lekarz podejmie odpowiednie działania diagnostyczne i terapeutyczne.
- u pacjentów z hemofilią i obecnością inhibitora lub nabytymi inhibitorami na czynniki krzepnięcia. Podczas leczenia lekiem FEIBA NF u tych pacjentów może występować zwiększona tendencja do krwawień i jednocześnie zwiększone ryzyko zatorów.

W trakcie leczenia lekiem FEIBA NF występowały zaburzenia zakrzepowo-zatorowe, w tym rozsiane wykrzepianie śródnacyniowe (DIC), zakrzepica żylna, zatorowość płucna, zawał mięśnia sercowego i udar. Niektóre zaburzenia zakrzepowo-zatorowe występowały w przypadku stosowania dużych

dawkę leku FEIBA NF. Jednoczesne stosowanie rekombinowanego czynnika VIIa może zwiększać ryzyko wystąpienia zaburzeń zakrzepowo-zatorowych.

Przypadki mikroangiopatii zakrzepowej zgłaszano w badaniu klinicznym emicizumabu, w którym pacjenci otrzymywali lek FEIBA NF jako część schematu leczenia krwawienia przełomowego.

W przypadku leków wytwarzanych z ludzkiej krwi lub osocza, podejmowane są określone środki zapobiegające zakażeniom przenoszonym na pacjentów. Do tych środków zalicza się dokładną selekcję dawców krwi i osocza, aby upewnić się, że ci, którzy są w grupie ryzyka przenoszenia zakażeń są wykluczeni oraz sprawdzanie pojedynczych próbek oddanej krwi i puli zebranego osocza pod kątem wirusów/zakażeń. Wytwórcy tych produktów w procesie przetwarzania krwi i osocza włączają także etapy, które mają na celu inaktywację lub usunięcie wirusów. Pomimo takich środków, w przypadku podawania leków wytwarzanych z ludzkiej krwi lub osocza nie można całkowicie wykluczyć możliwości przeniesienia zakażenia. Dotyczy to także nieznanymi lub niedawno wykrytych wirusów lub innych rodzajów zakażeń.

Podejmowane środki uważane są za skuteczne wobec wirusów osłonkowych, takich jak wirus HIV (wywołujący AIDS), wirus zapalenia wątroby typu B i wirus zapalenia wątroby typu C, oraz bezosłonkowego wirusa zapalenia wątroby typu A. Podejmowane środki mogą mieć ograniczoną wartość wobec wirusów bezosłonkowych, takich jak parwowirus B19. Zakażenie parwowirusem B19 może być poważne u kobiet w ciąży (zakażenie płodu) i dla osób z niedoborem odporności lub zwiększoną erytropoezą (np. anemia hemolityczna).

U pacjentów otrzymujących regularnie lub kilkakrotnie czynnik VIII otrzymany z osocza ludzkiego, należy rozważyć zastosowanie odpowiednich szczepień (przeciwko wirusowemu zapaleniu wątroby typu A i B).

Po podaniu dużych dawek leku FEIBA NF, przejściowy wzrost biernie przenoszonych przeciwciał przeciwko antygenowi powierzchniowemu wirusa zapalenia wątroby typu B może skutkować fałszywie dodatnimi wynikami testów serologicznych.

Lek zawiera izohemaglutyniny, przeciwciała przeciwko czerwonym krwinkom, które biernie przeniesione mogą powodować mylące wyniki testów serologicznych.

Zdecydowanie zaleca się, aby podczas każdorazowego podania pacjentowi dawki FEIBA NF zapisać nazwę i numer serii leku w celu zachowania informacji o użytych seriach.

### **FEIBA NF a inne leki**

Należy poinformować lekarza o wszystkich obecnie i ostatnio przyjmowanych lekach, nawet tych dostępnych bez recepty.

Nie przeprowadzono odpowiednich i dobrze kontrolowanych badań dotyczących leczenia skojarzonego lub sekwencyjnego z zastosowaniem FEIBA NF i rekombinowanego czynnika VIIa, leków hamujących fibrylizację lub emicizumabu.

Należy rozważyć możliwość wystąpienia incydentów zakrzepowo-zatorowych w przypadku równoczesnego stosowania układowych leków hamujących fibrylizację takich jak np.: kwas traneksamowy i kwas aminokapronowy w połączeniu z FEIBA NF. Dlatego leki hamujące fibrylizację nie powinny być stosowane przez około 6 do 12 godzin po podaniu FEIBA NF.

W odniesieniu do dostępnych danych z badań *in vitro* i obserwacji klinicznych, w przypadkach jednoczesnego stosowania czynnika rekombinowanego VIIa, nie można wykluczyć wystąpienia potencjalnej interakcji lekowej, która może skutkować incydem zakrzepowo-zatorowym. Jeżeli leczenie lekiem FEIBA NF jest rozważane po tym jak pacjent otrzymywał emicizumab, pacjent musi być ściśle monitorowany przez lekarza prowadzącego.

Tak jak w przypadku wszystkich produktów leczniczych czynników krzepnięcia, nie wolno mieszać leku FEIBA NF z innymi lekami przed podaniem; może to niekorzystnie wpłynąć na skuteczność i bezpieczeństwo stosowania leku.

Zaleca się, aby przed i po podaniu leku FEIBA NF, wejście dożylnie przepłukać izotonicznym roztworem sodu chlorku.

### **Ciąża, karmienie piersią i wpływ na płodność**

Lekarz decyduje, czy można zastosować FEIBA NF w czasie ciąży lub karmienia piersią. Z uwagi na zwiększone ryzyko zakrzepów podczas ciąży, lek FEIBA NF powinien być stosowany wyłącznie pod ścisłą kontrolą medyczną i gdy jest to wyraźnie wskazane.

### **Prowadzenie pojazdów i obsługa maszyn**

Nie obserwowano żadnego wpływu na zdolność prowadzenia pojazdów i obsługi maszyn.

### **FEIBA NF zawiera sól**

Lek zawiera 80 mg sodu (głównego składnika soli kuchennej) w każdej fiołce. Odpowiada to 4% maksymalnej zalecanej dobowej dawki sodu w diecie u osób dorosłych.

## **3. Jak stosować lek FEIBA NF**

Liofilizowany proszek FEIBA NF rozpuszcza się w załączonym rozpuszczalniku i podaje dożylnie. Lek FEIBA NF należy stosować ściśle z zaleceniem lekarza. W razie wątpliwości należy zwrócić się do lekarza lub farmaceuty.

Lekarz ustala odpowiednią dawkę i częstość podawania indywidualnie dla każdego pacjenta, uwzględniając ciężkość zaburzenia krzepnięcia krwi, umiejscowienie i rozległość krwawienia oraz ogólny stan pacjenta i jego reakcję na lek. Nie wolno samodzielnie zmieniać ustalonego przez lekarza dawkowania leku, ani przerywać jego podawania.

Jeżeli w odczuciu pacjenta, lek działa zbyt silnie lub zbyt słabo należy skontaktować się z lekarzem lub farmaceutą.

Przed podaniem należy ogrzać lek do temperatury pokojowej lub temperatury ciała, jeśli jest to konieczne.

Lek FEIBA NF należy przygotować wyłącznie bezpośrednio przed podaniem.

Przygotowany roztwór należy użyć natychmiast (lek nie zawiera środków konserwujących). Delikatnie mieszać ruchem obrotowym aż do rozpuszczenia proszku. Należy upewnić się, że lek FEIBA NF uległ całkowitemu rozpuszczeniu, w przeciwnym razie przez filtr przyrządu przejdzie mniej jednostek FEIBA.

Nie należy stosować roztworu, który jest mętny lub zawiera osad. Nie używać roztworu z wcześniej napoczętych fiołek.

Stosować wyłącznie dostarczony rozpuszczalnik (jałową wodę do wstrzykiwań) i zestaw do sporządzania roztworu.

Jeżeli stosuje się inny zestaw do sporządzenia i podawania niż załączony w opakowaniu FEIBA NF, należy upewnić się, że użyje się właściwego filtra o wielkości porów co najmniej 149 µm.

Nie stosować, jeśli system utrzymujący jałowość lub opakowanie leku są uszkodzone lub zepsute.

Odnotać podanie leku na załączonej samoprzylepnej etykietce.

Wszelkie niewykorzystane resztki leku lub jego odpady należy usunąć w sposób zgodny z lokalnymi przepisami.

### **Podanie z zastosowaniem igieł:**

#### **Sporządzanie roztworu do wstrzyknięć**

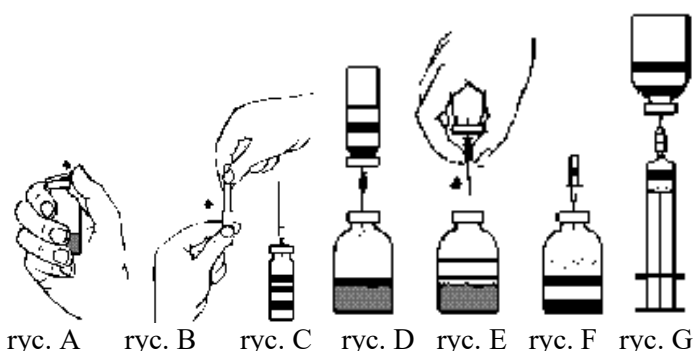
Należy przestrzegać zasad aseptyki w trakcie całej procedury.

1. Ogrzać zamkniętą fiolkę zawierającą rozpuszczalnik (jałową wodę do wstrzykiwań) do temperatury pokojowej, jeśli to konieczne, np. używając do ogrzania łaźni wodnej przez kilka minut (maks. 37°C).
2. Usunąć kapsle ochronne z fiolek z proszkiem i rozpuszczalnikiem (ryc. A) i odkazić gumowe korki obu fiolek.
3. Przekręcając i ciągnąc, usunąć osłonkę z jednego końca załączonej igły dwustronnej (ryc. B). Wbić odsłoniętą igłę w korek gumowy fiołki z rozpuszczalnikiem (ryc. C).
4. Zdjąć osłonkę z drugiego końca igły dwustronnej zwracając uwagę by nie dotknąć części odsłoniętej.
5. Odwrócić fiolkę z rozpuszczalnikiem do góry dnem nad fiolką z proszkiem i wbić wolny koniec igły dwustronnej w gumowy korek fiołki z proszkiem (ryc. D). Rozpuszczalnik zostanie wessany do fiołki z proszkiem na zasadzie próżni.
6. Rozłączyć obie fiołki wyciągając igłę z fiołki z proszkiem (ryc. E). Delikatnie wstrząsnąć lub obracać fiolką proszku w celu przyspieszenia procesu rozpuszczania.
7. Po zakończeniu procesu rozpuszczania proszku wbić igłę z odpowietrznikiem (ryc. F) a powstała piana zniknie. Usunąć igłę z odpowietrznikiem.

#### **Wstrzyknięcie/infuzja:**

Przestrzegać zasad aseptyki w trakcie całej procedury.

1. Zdjąć osłonkę z załączonej igły z filtrem przekręcając ją i nasadzić igłę na sterylną strzykawkę jednorazową. Pobrać roztwór do strzykawki (ryc. G).
2. Odłączyć igłę z filtrem od strzykawki i po założeniu dołączonego zestawu infuzyjnego z igłą motylkową (lub jednorazową igłą do wstrzykiwań) wstrzyknąć roztwór powoli dożylnie. Do kontrolowania szybkości podawania może być stosowana pompa strzykawkowa.



### **Podanie z zastosowaniem BAXJECT II Hi-Flow**

#### **Sporządzanie roztworu do wstrzyknięć**

Należy przestrzegać zasad aseptyki w trakcie całej procedury.

1. Doprowadzić fiolkę z rozpuszczalnikiem (jałową wodę do wstrzykiwań) do temperatury pokojowej, jeśli to konieczne, np. używając do ogrzania łaźni wodnej przez kilka minut (maks. 37°C).
2. Usunąć kapsle ochronne z fiolek z proszkiem i rozpuszczalnikiem i odkazić gumowe korki obu fiolek. Umieścić fiołki na płaskiej powierzchni.
3. Otworzyć opakowanie urządzenia BAXJECT II Hi-Flow przez oderwanie papierowego wieczka, nie dotykając wnętrza (Ryc. a). Nie wyjmować urządzenia z opakowania.
4. Obrócić opakowanie do góry dnem i przebić przezroczyste plastikowe ostrze przez korek fiołki rozpuszczalnika (Ryc. b). Chwytając opakowanie za krawędzie, zdjąć je z urządzenia BAXJECT II Hi-Flow (Ryc. c). Nie usuwać niebieskiej zatyczki z urządzenia BAXJECT II Hi-Flow.
5. BAXJECT II Hi-Flow połączony z fiolką z rozpuszczalnikiem odwrócić tak, aby fiolka z rozpuszczalnikiem znajdowała się nad urządzeniem. Przebić białe plastikowe ostrze przez

korek fiolki z proszkiem FEIBA NF. Pod wpływem próżni rozpuszczalnik zostanie wessany do fiolki z proszkiem FEIBA NF (Ryc. d).

6. Mieszać delikatnie, ruchem obrotowym, ale bez wstrząsania, aż do całkowitego rozpuszczenia produktu. Należy upewnić się, czy FEIBA NF uległ całkowitemu rozpuszczeniu – w przeciwnym razie substancja czynna nie przejdzie przez filtr urządzenia.

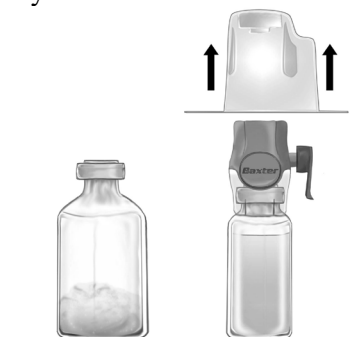
Ryc. a



Ryc. b



Ryc. c



### Wstrzyknięcie/infuzja

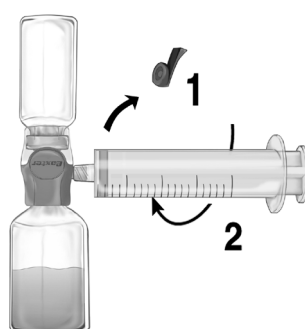
Przestrzegać zasad aseptyki w trakcie całej procedury

1. Usunąć niebieską zatyczkę z urządzenia BAXJECT II Hi-Flow. Ściśle połączyć strzykawkę z BAXJECT II Hi-Flow (NIE NABIERAĆ POWIETRZA DO STRZYKAWKI) W celu zapewnienia szczelnego połączenia pomiędzy strzykawką a urządzeniem BAXJECT II Hi-Flow szczególnie zaleca się stosowanie strzykawki z końcówką typu luer (mocując strzykawkę należy ją obrócić w kierunku zgodnym z ruchem wskazówek zegara aż do momentu zatrzymania) (Ryc. e).
2. Odwrócić zestaw, tak aby roztwór znajdował się na górze. Pobrać roztwór do strzykawki, POWOLI pociągając tłok w tył i upewniając się, że połączenie pomiędzy strzykawką a urządzeniem BAXJECT II Hi-Flow jest szczelne a strzykawka umocowana przez cały czas pobierania roztworu (Ryc. f).
3. Odłączyć strzykawkę.
4. Jeśli w strzykawce pojawi się spieniony roztwór, należy odczekać do czasu zniknięcia piany. Roztwór powoli podawać dożylnie używając zestawu infuzyjnego (lub igły do wstrzykiwań jednorazowego użytku). Do kontrolowania szybkości podawania może być stosowana pompa strzykawkowa.

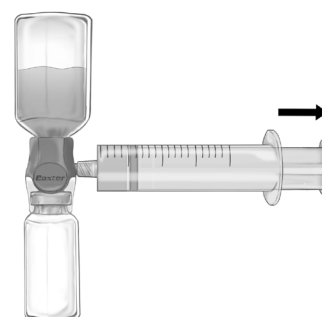
Ryc. d



Ryc. e



Ryc. f



**Nie należy przekraczać szybkości 2 jednostek FEIBA na kg mc. na minutę.**

### W przypadku przyjęcia większej dawki niż zalecana:

Należy natychmiast poinformować lekarza. Przedawkowanie FEIBA NF może zwiększyć ryzyko działań niepożądanych, takich jak stany zakrzepowo-zatorowe (tworzenie zakrzepów krwi, które przemieszczają się w naczyniach krwionośnych), koagulopatia „ze zużycia” (zaburzenie krzepnięcia krwi DIC) lub zawał serca.

#### 4. Możliwe działania niepożądane

Jak każdy lek, lek ten może powodować działania niepożądane, choć nie u każdego one wystąpią. **Jeśli nasili się którykolwiek z objawów niepożądanych lub wystąpią jakiegokolwiek objawy niepożądane niewymienione w ulotce, należy powiadomić lekarza lub farmaceutę.**

Następujące częstości zostały użyte do oceny działań niepożądanych:

Bardzo często: może dotyczyć więcej niż 1 na 10 osób
Często: może dotyczyć do 1 na 10 osób
Niezbyt często: może dotyczyć do 1 na 100 osób
Rzadko: może dotyczyć 1 na 1000 osób
Bardzo rzadko: może dotyczyć do 1 pacjenta na 10 000 osób
Nieznana: częstość nie może być określona na podstawie dostępnych danych

W badaniach klinicznych następujące działania niepożądane zgłaszano, jako **częste**:

Nadwrażliwość,

Ból głowy,

Zawroty głowy,

Niedociśnienie,

Wysypka

Dodatni wynik przeciwciał przeciwko antygenowi powierzchniowemu wirusa zapalenia wątroby typu B.

W badaniach przeprowadzonych po wprowadzeniu leku do obrotu następujące działania niepożądane zgłaszano z częstością nieznaną:

**Zaburzenia krwi i układu chłonnego:** rozsiane wykrzepianie śródnacyniowe (DIC); wzrost miana inhibitora

**Zaburzenia układu immunologicznego:** reakcje alergiczne, swędząca wysypka skórna na całym ciele (pokrzywka)

**Zaburzenia układu nerwowego:** uczucie zdrętwienia kończyn (niedoczulica), nieprawidłowe lub osłabione czucie (parestezje), udar (udar zakrzepowy, udar zatorowy), senność, zaburzenia smaku

**Zaburzenia serca:** atak serca (zawał serca), palpacje serca (częstoskurcz)

**Zaburzenia naczyń:** powstawanie zakrzepów, które przemieszczają się w naczyniach krwionośnych (zdarzenia zakrzepowo-zatorowe), wzrost ciśnienia krwi (nadciśnienie), nagłe zaczerwienienie

**Zaburzenia układu oddechowego, klatki piersiowej i śródpiersia:** zator tętnicy płucnej (zatorowość płucna), zwężenie dróg oddechowych (skurcz oskrzeli), świszczący oddech, kaszel, brak tchu (duszność)

**Zaburzenia żołądka i jelit:** wymioty, biegunka, dyskomfort w jamie brzusznej, nudności

**Zaburzenia skóry i tkanki podskórnej:** uczucie zdrętwienia twarzy, obrzęk twarzy, języka i warg (obrzęk naczynioruchowy), swędząca wysypka na całym ciele (pokrzywka), swędzenie (świąd)

**Zaburzenia ogólne i stany w miejscu podania:** ból w miejscu podania, ogólne złe samopoczucie, uczucie gorąca, dreszcze, gorączka, ból w klatce piersiowej, dyskomfort w klatce piersiowej

**Badania diagnostyczne:** spadek ciśnienia krwi

Szybkie podanie dożylnie może wywołać kłujący ból oraz drętwienie twarzy i kończyn, a także spadek ciśnienia krwi.

Zawały serca występowały po podaniu dawek przekraczających maksymalną dawkę dobową i (lub) po długotrwałym stosowaniu i (lub) w przypadku istnienia czynników ryzyka predysponujących do zaburzeń zakrzepowo-zatorowych.

### **Zgłaszanie działań niepożądanych**

Jeśli wystąpią jakiegokolwiek objawy niepożądane, w tym wszelkie objawy niepożądane niewymienione w ulotce, należy powiedzieć o tym lekarzowi lub farmaceucie. 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

Strona internetowa: <https://smz.ezdrowie.gov.pl>

Działania niepożądane można zgłaszać również podmiotowi odpowiedzialnemu.

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

## **5. Jak przechowywać lek FEIBA NF**

Przechowywać w miejscu niewidocznym i niedostępnym dla dzieci.

Nie przechowywać w temperaturze powyżej 25°C. Nie zamrażać.

Przechowywać lek w opakowaniu oryginalnym w celu ochrony przed światłem.

Nie należy stosować leku FEIBA NF po upływie terminu ważności zamieszczonego na opakowaniu. Termin ważności oznacza ostatni dzień danego miesiąca.

Leków nie należy wyrzucać do kanalizacji ani do domowych pojemników na odpadki. Należy zapytać farmaceutę co zrobić z lekami, których się już nie potrzebuje. Takie postępowanie pomoże chronić środowisko.

## **6. Zawartość opakowania i inne informacje**

### **Co zawiera FEIBA NF**

Proszek

- Substancją czynną jest czynnik VIII z aktywnością omijającą inhibitor. 1 fiolka zawiera 1000 j. czynnika VIII z aktywnością omijającą inhibitor w 400-1 200 mg białka ludzkiego osocza.

- FEIBA NF zawiera także czynniki II, IX, i X głównie w postaci nieaktywowanej oraz aktywowany czynnik VII. Antygen koagulacyjny czynnika VIII (F VIII C:Ag) oraz czynniki układu kalikreina-kininy są obecne tylko w śladowych ilościach lub w ogóle nie występują.

- Pozostałe składniki leku to: sodu chlorek i sodu cytrynian

Rozpuszczalnik

- woda do wstrzykiwań

### **Jak wygląda FEIBA NF i co zawiera opakowanie**

Lek występuje w postaci liofilizowanego proszku lub miękkiej substancji stałej o kolorze białawym lub bladozielonym.



Proszek i rozpuszczalnik dostarczane są w szklanych fiolkach zamkniętych gumowymi korkami. Wartość pH roztworu po rekonstytucji wynosi między 6,8 i 7,6.

**Wielkość opakowania:** 1 zestaw

**Zawartość opakownia (z igłami):**

1 fiołka z 1000 j. FEIBA NF zamknięta gumowym korkiem  
1 fiołka z 20 ml wody do wstrzykiwań, zamknięta gumowym korkiem  
1 igła dwustronna  
1 igła z odpowietrznikiem  
1 strzykawka jednorazowego użytku  
1 igła do wstrzykiwań  
1 igła z filtrem  
1 igła motylkowa (zestaw infuzyjny z igłą motylkową)

**Zawartość opakownia (z BAXJECT II Hi-Flow):**

1 fiołka z 1000 j. FEIBA NF, zamknięta gumowym korkiem  
1 fiołka z 20 ml wody do wstrzykiwań, zamknięta gumowym korkiem  
1 BAXJECT II Hi-Flow - bezigłowy przyrząd przenoszący, służący do przenoszenia do strzykawki i mieszania leków zawartych w dwóch fiolkach  
1 strzykawka jednorazowego użytku  
1 igła do wstrzykiwań  
1 igła motylkowa (zestaw infuzyjny z igłą motylkową)

**Podmiot odpowiedzialny i wytwórca:**

**Podmiot odpowiedzialny:**

Takeda Pharma Sp. z o.o.  
ul. Prosta 68  
00-838 Warszawa

**Wytwórca:**

Baxter AG, Industriestrasse 67, A-1220 Wiedeń, Austria  
Takeda Manufacturing Austria AG, Industriestrasse 67, 1221 Wiedeń, Austria

**Data ostatniej aktualizacji ulotki:**

-----

**Informacje przeznaczone wyłącznie dla fachowego personelu medycznego:**

Leczenie powinno być rozpoczęte i nadzorowane przez lekarza mającego doświadczenie w leczeniu hemofilii.

**Dawkowanie**

Dawkowanie oraz czas leczenia zależą od ciężkości zaburzenia krzepnięcia, umiejscowienia i rozległości krwawienia oraz od stanu klinicznego pacjenta.

Dawka, jak również częstość podawania powinny być zawsze ukierunkowane na skuteczność kliniczną w danym przypadku.

Ogólnie zaleca się dawkę 50-100 jednostek FEIBA na kg masy ciała (mc.), jednakże nie należy przekraczać jednorazowo dawki 100 j./kg mc., ani dawki maksymalnej dobowej 200 j./kg mc., chyba że ciężkość krwawienia wymaga i uzasadnia użycie większych dawek.

Z uwagi na czynniki specyficzne dla danego pacjenta odpowiedź na zespół czynników z aktywnością omijającą inhibitor czynnika VIII może być różna, a w określonym przypadku krwawienia u pacjenta,

u którego odpowiedź na jeden z czynników jest niedostateczna, należy rozważyć użycie innego czynnika.

#### *Dzieci i młodzież*

Doświadczenie ze stosowaniem u dzieci w wieku poniżej 6 lat jest ograniczone; schemat dawkowania, jest taki sam jak dla dorosłych, należy dostosować do stanu klinicznego dziecka.

### 1) **Krwotoki samoistne**

#### **Krwotoki do stawów, mięśni i tkanek miękkich**

W przypadkach małych lub umiarkowanych krwawień zaleca się dawkę 50-75 j./kg mc. w 12 godzinnych odstępach.

Leczenie należy prowadzić do czasu uzyskania wyraźnych objawów poprawy klinicznej, takich jak ustąpienie bólu, zmniejszenie obrzęku lub uruchomienie stawu.

W przypadkach dużych krwotoków do mięśni i tkanek miękkich, takich jak krwotoki do przestrzeni zaotrzewnowej, zaleca się dawki 100 j./kg mc. w 12 godzinnych odstępach.

#### **Krwotoki z błon śluzowych**

Zaleca się dawkę 50 j./kg mc. co 6 godzin z równoczesną dokładną obserwacją pacjenta (obserwacja powierzchni krwawiącej, powtarzane oznaczenia hematokrytu u pacjenta). Jeżeli krwawienie nie ustanie, dawkę można zwiększyć do 100 j./kg mc. Nie należy przekraczać maksymalnej dawki dobowej 200 j./kg mc.

#### **Inne ciężkie krwotoki**

W ciężkich krwotokach, takich jak krwawienie do centralnego układu nerwowego, zaleca się dawkę 100 j./kg mc. w 12 godzinnych odstępach. W indywidualnych przypadkach można podawać FEIBA NF w 6 godzinnych odstępach do czasu uzyskania wyraźnej poprawy klinicznej. Nie należy przekraczać maksymalnej dawki dobowej 200 j/kg mc.!

### 2) **Zabiegi chirurgiczne**

Podawać 50-100 j./kg mc. w odstępach 6 godzinnych zwracając uwagę, by nie przekroczyć maksymalnej dawki dobowej.

### 3) **Profilaktyka**

- Leczenie profilaktyczne krwawień u pacjentów z wysokim mianem inhibitora i częstymi krwawieniami, u których indukcja stanu tolerancji immunologicznej (ITI) nie powiodła się lub nie jest rozważana:  
Zaleca się dawkę 70 – 100 j./kg mc. co drugi dzień. Jeżeli krwawienie u pacjenta nie ustępuje, dawkę można zwiększyć do 100 j./kg mc. podawanych codziennie, lub stopniowo ją zmniejszać.
- Leczenie profilaktyczne krwawień u pacjentów z wysokim mianem inhibitorów w trakcie indukcji stanu tolerancji immunologicznej (ITI):

Lek FEIBA NF można podawać w jednocześnie z koncentratami czynnika VIII, w dawkach 50-100 j./kg mc. dwa razy na dobę, aż miano inhibitora czynnika VIII obniży się do <2 j.B.\*

\*1 jednostka Bethesda definiowana jest jako ilość przeciwciała, które zmniejsza o 50% aktywność czynnika VIII w świeżym normalnym osoczu ludzkim po 2 godzinach inkubacji w 37°C.

#### **Monitorowanie**

Z uwagi na złożony mechanizm działania, nie jest dostępny żaden sposób bezpośredniego monitorowania substancji czynnych. Badania układu krzepnięcia takie jak czas krzepnięcia krwi (WBCT), tromboelastogram (TEG, r- wskaźnik) i aPTT zwykle pokazują małe zmiany i mogą nie odzwierciedlać poprawy klinicznej. Z tego powodu badania te mają bardzo ograniczoną wartość w monitorowaniu leczenia lekiem FEIBA NF.

## **Sposób podawania**

Lek FEIBA NF należy podawać powoli dożylnie (nie szybciej niż 2 j./kg mc. na minutę).

FEIBA NF należy przygotować bezpośrednio przed podaniem.

Roztwór należy użyć natychmiast (nie zawiera środków konserwujących). Nie należy stosować roztworu, który jest mętny lub zawiera osad.

Niewykorzystane pozostałości roztworu należy usunąć zgodnie z obowiązującą procedurą.

## **Monitorowanie leczenia**

Nie należy przekraczać jednorazowych dawek wynoszących 100 j./kg mc. oraz dawki dobowej 200 j./kg mc. Pacjenci otrzymujący więcej niż 100 j./kg mc. muszą być monitorowani pod kątem wystąpienia DIC i (lub) ostrej choroby wieńcowej. Duże dawki FEIBA NF powinny być podawane jedynie przez okres niezbędny do zatrzymania krwawienia.

W przypadkach wystąpienia znaczących zmian ciśnienia krwi, szybkości tętna, zaburzeń oddychania, bólu w klatce piersiowej i kaszlu należy natychmiast przerwać podawanie leku i zastosować odpowiednie zabiegi diagnostyczne i terapeutyczne.

Wynikami laboratoryjnymi wskazującymi na DIC są: zmniejszenie zawartości fibrynogenu, obniżenie liczby płytek krwi oraz obecność produktów degradacji fibryny/fibrynogenu (FDP).

Dalszymi objawami wystąpienia DIC są znaczne wydłużenie czasu trombinowego, protrombinowego lub aPTT. U pacjentów cierpiących na hemofilię powikłaną obecnością inhibitora lub u pacjentów z nabytymi inhibitorami czynników VIII, IX, X i XI, aPTT może być wydłużony w związku z samym zaburzeniem krzepnięcia.

Podawanie leku FEIBA NF pacjentom z inhibitorami może skutkować początkowo anamnestycznym wzrostem poziomów inhibitora. Pod wpływem dalszego podawania FEIBA NF poziom inhibitora może zmniejszać się z upływem czasu. Dane kliniczne i literaturowe wskazują, że skuteczność FEIBA NF nie ulega zmniejszeniu.

Podczas podawania FEIBA NF, u pacjentów cierpiących na hemofilię powikłaną obecnością inhibitora lub u pacjentów z nabytymi inhibitorami czynników krzepnięcia, może wystąpić równocześnie skłonność do krwawień, jak i zwiększone ryzyko zakrzepicy.

## **Badania laboratoryjne i skuteczność kliniczna**

Wyniki badań laboratoryjnych *in vitro* do oceny skuteczności leczenia, takie jak aPTT, czas krzepnięcia krwi i tromboelastogram (TEG) mogą nie odzwierciedlać poprawy klinicznej. Z tego powodu próby przywrócenia prawidłowych wartości tych parametrów poprzez zwiększanie dawek FEIBA NF mogą być zawodne i należy ich unikać ze względu na możliwość wystąpienia DIC spowodowanego przedawkowaniem.

## **Znaczenie liczby płytek krwi**

W przypadku niedostatecznej odpowiedzi na leczenie lekiem FEIBA NF zaleca się oznaczenie liczby płytek krwi, ponieważ wystarczająca liczba czynnościowo sprawnych płytek jest niezbędna do skuteczności leku FEIBA NF.

## **Dodatkowe informacje dotyczące przyrządu Baxject II Hi-Flow:**

- Przyrząd jest poddany sterylizacji promieniowaniem gamma.
- Wyłącznie do jednorazowego użycia.
- Nie zawiera lateksu.



Nie stosować w przypadku uszkodzenia opakowania.

BAXJECT i FEIBA są zastrzeżonymi znakami towarowymi Baxalta Incorporated.