

NAVODILO ZA UPORABO

Wilate 500 i.e./500 i.e. prašek in vehikel za raztopino za injiciranje

Wilate 1000 i.e./1000 i.e. prašek in vehikel za raztopino za injiciranje

humani von Willebrandov faktor / humani koagulacijski faktor VIII

Pred začetkom uporabe zdravila natančno preberite navodilo, ker vsebuje za vas pomembne podatke!

- Navodilo shranite. Morda ga boste želeli ponovno prebrati.
- Če imate dodatna vprašanja, se posvetujte z zdravnikom ali farmacevtom.
- Zdravilo je bilo predpisano vam osebno in ga ne smete dajati drugim. Njim bi lahko celo škodovalo, čeprav imajo znake bolezni, podobne vašim.
- Če opazite kateri koli neželeni učinek, se posvetujte z zdravnikom ali farmacevtom. Posvetujte se tudi, če opazite katere koli neželene učinke, ki niso navedeni v tem navodilu. Glejte poglavje 4.

Kaj vsebuje Navodilo:

1. Kaj je zdravilo Wilate in za kaj ga uporabljamo
2. Kaj morate vedeti, preden boste uporabili zdravilo Wilate
3. Kako uporabljati zdravilo Wilate
4. Možni neželeni učinki
5. Shranjevanje zdravila Wilate
6. Vsebina pakiranja in dodatne informacije

1. Kaj je zdravilo Wilate in za kaj ga uporabljamo

Zdravilo Wilate sodi v farmakoterapevtsko skupino zdravil, imenovanih faktorji strjevanja krvi, in vsebuje humani von Willebrandov faktor (VWF) in humani koagulacijski faktor VIII. Ti dve beljakovini sta skupaj udeleženi pri strjevanju krvi.

Von Willebrandova bolezen

Zdravilo Wilate uporabljamo za zdravljenje in preprečevanje krvavitev pri bolnikih z von Willebrandovo boleznijo (VWB), ki v resnici vključuje skupino več sorodnih bolezni. Von wilebrandova bolezen je motnja strjevanja krvi, pri kateri lahko krvavitev traja dalj časa od pričakovanega. To je bodisi posledica pomanjkanja VWF v krvi ali njegovega nepravilnega delovanja.

Hemofilija A

Zdravilo Wilate uporabljamo za zdravljenje in preprečevanje krvavitev pri bolnikih s hemofilijo A. To je stanje, pri katerem lahko krvavitve trajajo dlje, kot bi pričakovali. Nastane kot posledica prirojenega pomanjkanja faktorja VIII v krvi.

2. Kaj morate vedeti, preden boste uporabili zdravilo Wilate

Ne uporabljajte zdravila Wilate

- če ste alergični (preobčutljivi) na humani von Willebrandov faktor, humani krvni koagulacijski faktor VIII ali katero koli sestavino tega zdravila (navedeno v poglavju 6).

Opozorila in previdnostni ukrepi

Pred začetkom uporabe zdravila Wilate se posvetujte z zdravnikom ali farmacevtom.

- Katerokoli zdravilo, kot je zdravilo Wilate, ki je izdelano iz človeške krvi (vsebuje beljakovine) in ki ga injiciramo (vbrizgamo) v veno (damo ga bolniku intravensko), lahko povzroči alergijske reakcije. Prosimo, bodite pozorni na zgodnje znake alergijskih (preobčutljivostnih) reakcij, kot so koprivnica, kožni izpuščaj, tiščanje v prsih, piskanje v pljučih, nizek krvni tlak ali anafilaksija (ko se katerikoli ali vsi od zgornjih simptomov pojavijo hitro in so zelo izraziti).

Če se pojavijo navedeni simptomi, nemudoma ustavite injiciranje in se posvetujte s svojim zdravnikom.

- Pri izdelovanju zdravil iz človeške krvi ali plazme se uporabljajo določeni ukrepi za preprečevanje prenosa okužb na bolnike. Mednje sodita skrbna izbira darovalcev krvi in plazme, da bi zagotovo izključili tiste s tveganjem za prenašanje okužb ter testiranje vsake darovane enote krvi in skupne zbrane količine plazme na znake prisotnosti virusov/okužb ter vključevanje korakov, ki inaktivirajo ali odstranjujejo viruse, v postopek za predelavo krvi ali plazme. Kljub tem ukrepom pa pri uporabi zdravil, pripravljenih iz človeške krvi ali plazme, ni mogoče popolnoma izključiti možnosti za prenos okužb. To velja tudi za vse neznane ali na novo odkrite viruse in druge vrste okužb.

Uvedeni ukrepi veljajo za učinkovite proti virusom z ovojnico, kakršni so virus imunske pomanjkljivosti pri človeku (HIV), virus hepatitisa B in virus hepatitisa C, pa tudi proti virusu hepatitisa A, ki nima ovojnice. Uvedeni ukrepi so lahko omejeno učinkoviti proti drugim virusom brez ovojnice, kakršen je parvovirus B19.

Okužbe s parvovirusom B19 so lahko resne pri nosečnicah (zaradi okužbe otroka) in pri posameznikih, katerih imunski sistem je oslavljen ali imajo nekatere vrste anemije (npr. anemijo srpastih celic ali nenormalno hiter razpad rdečih krvničk). Močno priporočamo, da se vsakič, ko prejmete odmerek zdravila Wilate, zapiše ime in številko serije zdravila za vodenje evidence uporabljenih serij.

Če redno/večkrat prejimate zdravila s VWF/faktorjem VIII, pridobljenim iz človeške plazme, vam bo zdravnik lahko priporočil, da razmislite o cepljenju proti hepatitisu A in B.

Von Willebrandova bolezen (VWB)

- Za neželene učinke, ki so povezani z zdravljenjem VWB, glejte poglavje 4 (Von Willebrandova bolezen (VWB)).

Hemofilija A

Nastanek zaviralcev (protiteles) je znan zaplet, ki se lahko pojavi med zdravljenjem z vsemi zdravili s faktorjem VIII. Zaradi teh zaviralcev, zlasti v visokih koncentracijah, zdravilo ne deluje več pravilno, zato bodo vas ali vašega otroka skrbno spremljali glede nastanka teh zaviralcev. Če krvavitev pri vas ali vašem otroku z zdravilom Wilate ni obvladana, morate to nemudoma povedati zdravniku.

- Za neželene učinke, ki so povezani z zdravljenjem hemofilije A, glejte poglavje 4 (Hemofilija A).

Druga zdravila in zdravilo Wilate

Obvestite zdravnika ali farmacevta, če uporabljate, ste pred kratkim uporabljali ali pa boste morda začeli uporabljati katero koli drugo zdravilo.

Čeprav niso znani nikakršni vplivi drugih zdravil na zdravilo Wilate, morate obvestiti svojega zdravnika ali farmacevta, če jemljete ali ste pred kratkim jemali katerokoli zdravilo (tudi če ste ga dobili brez recepta).

Zdravila Wilate ne smete mešati z nobenim drugim zdravilom med injiciranjem.

Nosečnost, dojenje in plodnost

Če ste noseči ali dojite, menite, da bi lahko bili noseči ali načrtujete zanositev, se posvetujte z zdravnikom ali farmacevtom, preden vzamete to zdravilo.

Zdravilo Wilate vsebuje

To zdravilo vsebuje do 58,7 mg natrija (glavne sestavine kuhinjske soli) na vialo pri jakosti 500 i.e. VWF in FVIII /vialo ter do 117,3 mg natrija na vialo pri jakosti 1000 i.e. VWF in FVIII /vialo. To je enako 2,94 % in 5,87 % priporočenega največjega dnevnega vnosa natrija s hrano za odrasle osebe.

3. Kako uporabljati zdravilo Wilate

Zdravilo Wilate injiciramo v veno (damo ga intravensko) po rekonstituciji s priloženim vehiklom. Zdravljenje je treba začeti pod zdravniškim nadzorom.

Odmerjanje

Zdravnik vas bo poučil o vašem individualnem odmerku zdravila Wilate in pogostnosti, s katero ga boste uporabljali. Pri uporabi zdravila Wilate natančno upoštevajte zdravnikova navodila. Če ste negotovi, se posvetujte z zdravnikom ali s farmacevtom.

Če ste uporabili večji odmerek zdravila Wilate, kot bi smeli

Pri prevelikem odmerjanju človeškega VWF ali faktorja VIII niso poročali o nikakršnih simptomih. Kljub temu ne smete prekoračiti priporočenega odmerka.

Če ste pozabili uporabiti zdravilo Wilate

Ne vzemite dvojnega odmerka, če ste pozabili vzeti prejšnji odmerek.

Če imate dodatna vprašanja o uporabi zdravila, se posvetujte z zdravnikom ali s farmacevtom.

4. Možni neželeni učinki

Kot vsa zdravila ima lahko tudi zdravilo Wilate neželene učinke, ki pa se ne pojavijo pri vseh bolnikih.

- Opazili so preobčutljivostne ali alergijske reakcije, čeprav le **občasno**. Vključujejo lahko:

pekoč občutek in občutek zbadanja na mestu infundiranja, mrzlica, zardevanje, glavobol, koprivnica (urtikarija), nizek krvni tlak (hipotenzija), utrujenost (letargija), občutek siljenja na bruhanje (navzea), nemir, povišanje srčnega utripa (tahikardija), tiščanje v prsih, občutek mravljinčenja (ščemenja), bruhanje, piskanje v pljučih, nenadno otekanje različnih delov telesa (angioedem).

Če se pri vas pojavi katerikoli od zgoraj naštetih simptomov, obvestite svojega zdravnika.

Če se pri vas pojavijo simptomi angioedema, prenehajte uporabljati zdravilo Wilate in nemudoma obiščite svojega zdravnika:

- o oteklость obraza, jezika ali žrela (farinksa),
- o težave pri požiranju,
- o koprivnica in težave z dihanjem.

- Opazili so povišano telesno temperaturo, čeprav le **občasno**.
- Pojavijo se lahko tudi bolečine v trebuhu, hrbtu, prsnem košu, kašelj in omotica, vendar je pogostnost teh neželenih učinkov neznana.
- V **zelo redkih** primerih lahko preobčutljivost vodi do nastanka hude alergijske reakcije, imenovane anafilaksija (ko se katerikoli ali vsi od zgornjih simptomov pojavijo hitro in so zelo izraziti) kar lahko vključuje šok. V primeru anafilaktičnega šoka je nujno zdravljenje, ob upoštevanju veljavnih medicinskih priporočil za terapijo šoka.

Von Willebrandova bolezen (VWB)

- Kadar se za zdravljenje VWB uporablja zdravilo s VWF, ki vsebuje tudi faktor VIII, lahko pri nadaljevanju zdravljenja pride do čezmernega povečanja faktorja VIII v krvi. To lahko poveča tveganje za motnje v pretoku krvi (tromboza).

Če ste eden od bolnikov z znanimi kliničnimi ali laboratorijskimi dejavniki tveganja, morajo pri vas preveriti, ali imate zgodnje znake tromboze. Ukrepe za preprečevanje (profilakso) trombotičnih dogodkov bo določil vaš zdravnik, v skladu z veljavnimi priporočili.

- Pri bolnikih z VWB (še posebej tistih z boleznijo tipa 3) se lahko pojavijo zaviralci (nevtralizirajoča protitelesa) proti VWF med zdravljenjem z VWF. V **zelo redkih** primerih lahko zaviralci preprečijo pravilno delovanje zdravila Wilate.

V primeru, da krvavitev ne preneha, je potrebno opraviti krvno preiskavo glede prisotnosti zaviralcev.

Zaviralci lahko povečajo tveganje za pojav hudih alergijskih reakcij (anafilaktičnega šoka). Če imate alergično reakcijo, bodo pri vas opravili preiskavo glede prisotnosti zaviralcev.

Če so vam v krvi ugotovili zaviralce, se obrnite na zdravnika, ki ima izkušnje z zdravljenjem bolnikov z motnjami strjevanja krvi. Pri bolnikih z velikimi količinami zaviralcev je lahko koristen drug način zdravljenja in je o njem potrebno razmisliti.

Hemofilija A

- Pri otrocih, ki se predhodno še niso zdravili z zdravili s faktorjem VIII, se lahko zelo pogosto (pri več kot 1 od 10 bolnikov) pojavijo zaviralna protitelesa (glejte poglavje 2). Pri bolnikih, ki so se predhodno že zdravili s faktorjem VIII (zdravljenje je trajalo več kot 150 dni), pa je tveganje občasno (pri manj kot 1 od 100 bolnikov). Če pride do tega, zdravilo pri vas ali vašem otroku ne bo več učinkovito in se lahko pojavi krvavitev, ki se ne ustavi. Če pride do tega, takoj pokličite zdravnika.

Zaviralci lahko povečajo tveganje za pojav hudih alergijskih reakcij (anafilaktičnega šoka). Če se pojavi alergijska reakcija, bodo pri vas opravili preiskavo glede prisotnosti zaviralcev.

Občasni: pojavijo se lahko pri največ 1 od 100 uporabnikov

Redki: pojavijo se lahko pri največ 1 od 1.000 uporabnikov

Zelo redki: pojavijo se lahko pri največ 1 od 10.000 uporabnikov

Ni zadostnih podatkov, da bi priporočili uporabo zdravila Wilate pri predhodno nezdravljenih bolnikih.

Izkušnje z uporabo zdravila Wilate pri otrocih, mlajših od 6 let, so omejene.

Za informacije o virusni varnosti glejte poglavje 2 (Opozorila in previdnostni ukrepi).

Poročanje o neželenih učinkih

Če opazite kateri koli neželeni učinek, se posvetujte z zdravnikom ali, farmacevtom ali medicinsko sestro. Posvetujte se tudi, če opazite neželene učinke, ki niso navedeni v tem navodilu. O neželenih učinkih lahko poročate tudi neposredno (spodaj si oglejte podrobnosti). S tem, ko poročate o neželenih učinkih, lahko prispevate k zagotovitvi več informacij o varnosti tega zdravila.

Javna agencija Republike Slovenije za zdravila in medicinske pripomočke

Sektor za farmakovigilanco

Nacionalni center za farmakovigilanco

Slovenčeva ulica 22

SI-1000 Ljubljana

Tel: +386 (0)8 2000 500

Faks: +386 (0)8 2000 510

e-pošta: h-farmakovigilanca@jazmp.si

spletna stran: www.jazmp.si

5. Shranjevanje zdravila Wilate

Zdravilo shranjujte nedosegljivo otrokom!

Vialo s praškom in vehiklom shranjujte v hladilniku (2 °C - 8 °C).

Ne zamrzujte.

Viale shranjujte v zunanji ovojnini za zagotovitev zaščite pred svetlobo.

Zdravila Wilate ne smete uporabljati po datumu izteka roka uporabnosti, ki je naveden na nalepki.

Zdravilo Wilate se lahko shranjuje pri sobni temperaturi (največ do 25 °C) 2 meseca. V tem primeru bo rok uporabnosti zdravila potekel 2 meseca po tem, ko ste prvič pričeli s shranjevanjem zdravila izven hladilnika. Novi rok uporabnosti si morate zapisati na zunanjo ovojnino.

Prašek raztopite šele tik pred injiciranjem. Stabilnost raztopine je bila dokazana za čas 4 ur pri sobni temperaturi. Kljub temu je potrebno raztopino uporabiti takoj in samo enkrat, da preprečite kontaminacijo.

Zdravila ne smete odvreči v odpadne vode ali med gospodinjske odpadke. O načinu odstranjevanja zdravila, ki ga ne uporabljate več, se posvetujte s farmacevtom. Taki ukrepi pomagajo varovati okolje

6. Vsebina pakiranja in dodatne informacije

Kaj vsebuje zdravilo Wilate

- Zdravilni učinkovini sta humani von Willebrandov faktor in humani koagulacijski faktor VIII.
- Pomožne snovi so natrijev klorid, glicin, saharoza, natrijev citrat in kalcijev klorid. Vehikel: voda za injekcije z 0,1 % polisorbata 80.

Izgled zdravila Wilate in vsebina pakiranja

Liofiliziran prašek: bel ali blede rumen prašek ali krhka trdna snov.

Pripravljena raztopina: biti mora bistra ali rahlo opalescentna.

Zdravilo Wilate je na voljo v obliki praška in topila za raztopino za injiciranje, v 2 velikostih pakiranja:

- Wilate 500 i.e./500 i.e. prašek in vehikel za raztopino za injiciranje vsebuje nominalno 500 i.e. humanega von Willebrandovega faktorja in 500 i.e. humanega koagulacijskega faktorja VIII na vialo. Po rekonstituciji s 5 ml vode za injekcije z 0,1 % polisorbata 80 (vehikel) vsebuje zdravilo približno 100 i.e./ml humanega von Willebrandovega faktorja in 100 i.e./ml humanega koagulacijskega faktorja VIII.
- Wilate 1000 i.e./1000 i.e. prašek in vehikel za raztopino za injiciranje vsebuje nominalno 1000 i.e. humanega von Willebrandovega faktorja in 1000 i.e. humanega koagulacijskega faktorja VIII na vialo. Po rekonstituciji z 10 ml vode za injekcije z 0,1 % polisorbata 80

(vehikel) vsebuje zdravilo približno 100 i.e./ml humanega von Willebrandovega faktorja in 100 i.e./ml humanega koagulacijskega faktorja VIII.

Vsebina pakiranja

1 viala z liofiliziranim praškom
1 viala z vehiklom
1 pakiranje z naslednjimi medicinskimi pripomočki:
1 brizga za enkratno uporabo
1 pretočni set (Mix2Vial™)
1 infuzijski set
2 alkoholna zloženca

Način in režim izdaje zdravila Wilate

H/Rp – Predpisovanje in izdaja zdravila je le na recept, zdravilo pa se uporablja samo v bolnišnicah. Izjemoma se lahko uporablja pri nadaljevanju zdravljenja na domu ob odpustu iz bolnišnice in nadaljnjem zdravljenju

Imetnik dovoljenja za promet z zdravilom in izdelovalec

Octapharma (IP) SPRL
Allée de la Recherche 65
1070 Anderlecht
Belgija

Izdelovalec

Octapharma Pharmazeutika
Produktionsges.m.b.H.
Oberlaaerstr. 235
A-1100 Dunaj
Avstrija

Navodilo je bilo nazadnje revidirano dne 2. 4. 2020.

Zdravilo je v državah članicah EGP odobreno pod naslednjimi imeni:

Avstrija, Belgija, Bolgarija, Hrvaška, Ciper, Češka republika, Estonija, Nemčija, Madžarska, Irska, Italija, Litva, Luksemburg, Malta, Nizozemska, Poljska, Portugalska, Romunija, Slovenija, Slovaška republika, Španija, Združeno kraljestvo: **Wilate 500/ Wilate 1000**

Finska, Norveška, Švedska: **Wilate**

Danska: **Wilnativ**

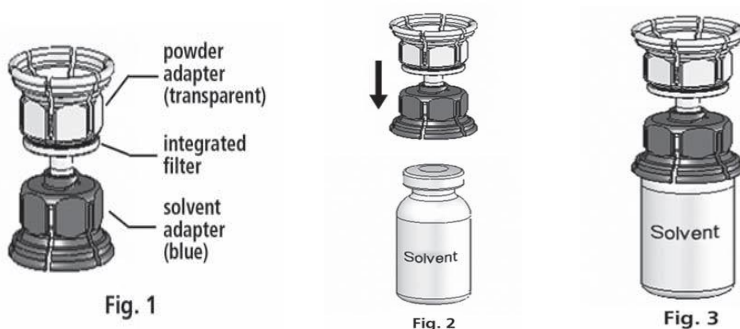
Francija: **Eqwilate 500/ Eqwilate 1000**

Navodilo za zdravljenje doma

- Preberite navodila in jih natančno upoštevajte!
- Zdravila Wilate ne smete uporabljati po datumu izteka roka uporabnosti, ki je naveden na ovojnini.
- Med opisanim postopkom zagotovite, da bo sterilnost ohranjena!
- Rekonstituirano zdravilo je treba pred aplikacijo s prostim očesom pregledati glede vsebnosti trdnih delcev in obarvanosti.
- Raztopina mora biti bistra ali rahlo opalescentna. Ne jemljete raztopin, ki so motne ali imajo usedline.
- Zaradi preprečitve mikrobne kontaminacije pripravljeno raztopino uporabite takoj.
- Uporabite samo priloženi injekcijski set. Uporaba drugih pripomočkov za injiciranje/infundiranje lahko povzroči dodatna tveganja in neuspeh zdravljenja.

Navodila za pripravo raztopine zdravila Wilate (rekonstitucijo):

1. Ne uporabljajte zdravila, ki ste ga vzeli neposredno iz hladilnika. Pustite, da se vehikel in prašek v zaprtih vialah segrejeta do sobne temperature.
2. Snemite zaporki z obeh vial in očistite gumijasta zamaška z enim od priloženih alkoholnih zložencev.
3. Pretočni set Mix2vial™ je prikazan na sliki 2. Vialo z vehiklom postavite na ravno površino in jo trdno držite. Set Mix2vial™ obrnite navzdol. Modri del seta Mix2vial™ postavite na vrh vialo z vehiklom in jo čvrsto pritiskajte navzdol, dokler ne predrete vialo (sliki 2 + 3).



4. Vialo s praškom postavite na ravno površino. Vialo z vehiklom z nameščenim pretočnim setom Mix2vial™ obrnite narobe. Prosojni del postavite na vrh viala s praškom in čvrsto pritiskajte navzdol, dokler je ne predrete (slika 4). Vehikel bo samodejno stekel v vialo s praškom.



Fig. 4

5. Viali naj bosta še naprej združeni. Vialo s prahom nežno vrtinčite, dokler se zdravilo ne raztopi. Pri sobni temperaturi bo zdravilo raztopljeno v manj kot 10 minutah. Med pripravo lahko pride do rahlega penjenja. Pretočni set Mix2Vial™ z odvijanjem razdelite na dva dela (slika 5). Tekočina se ne bo več penila.

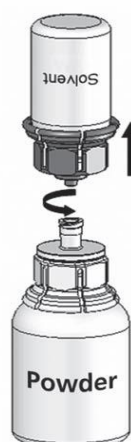


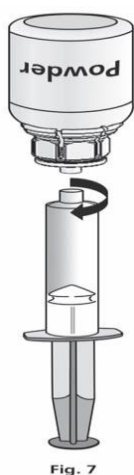
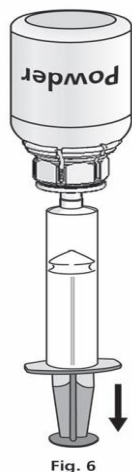
Fig. 5

Prazno vialo z vehiklom skupaj z modrim delom pretočnega seta Mix2Vial™ zavržite.

Navodila za injiciranje:

Zaradi previdnosti morate bolniku pred in med injiciranjem meriti srčni utrip. Če se izrazito poveča, zmanjšajte hitrost injiciranja ali injiciranje za nekaj časa prekinite.

1. Brizgo namestite na prosojni del pretočnega seta Mix2Vial™. Vialo obrnite narobe in v brizgo posesajte raztopino (slika 6). Raztopina v brizgi mora biti bistra ali rahlo biserna. Ko bo raztopina stekla v brizgo, trdno držite bat brizge (pri tem naj bo bat še naprej obrnjen navzdol) in brizgo odstranite s seta Mix2Vial™ (slika 7). Zavržite set Mix2Vial™ in prazno vialo.



2. Izbrano mesto injiciranja očistite z enim od priloženih alkoholnih zložencev.

3. Injekcijsko iglo namestite na brizgo.

4. Injekcijsko iglo potisnite v izbrano žilo. Če ste za lažjo izbiro žile uporabili prevezo, jo morate sprostiti, preden začnete injicirati zdravilo Wilate. V brizgo ne sme izteči nič krvi, ker lahko nastanejo fibrinski strdki.

5. Raztopino v žilo injicirajte počasi, ne hitreje kot 2 do 3 ml na minuto.

Če boste uporabili več kot eno vialo praška Wilate za eno zdravljenje, lahko ponovno uporabite isto injekcijsko iglo in brizgo. Set Mix2Vial™ je za enkratno uporabo.

Neuporabljeno zdravilo ali odpadni material zavržite v skladu z lokalnimi predpisi.

Zdravila Wilate ne smete mešati ali injicirati (z istim infuzijskim setom) z drugimi zdravili.

Vedno uporabite le priloženi infuzijski set. Uporaba druge opreme za injiciranje/infundiranje lahko namreč povzroči dodatno tveganje in vodi do neuspešnosti zdravljenja (zaradi adsorpcije VWF/faktorja VIII na notranje površine nekaterih delov infuzijske opreme).