

B. NAVODILO ZA UPORABO

Navodilo za uporabo

Normosang 25 mg/ml koncentrat za raztopino za infundiranje humani hemin

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.
- Če opazite kateri koli neželeni učinek, se posvetujte z zdravnikom, farmacevtom ali medicinsko sestro. 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 Normosang in za kaj ga uporabljamo
2. Kaj morate vedeti, preden boste uporabili zdravilo Normosang
3. Kako uporabljati zdravilo Normosang
4. Možni neželeni učinki
5. Shranjevanje zdravila Normosang
6. Vsebina pakiranja in dodatne informacije

1. KAJ JE ZDRAVILO NORMOSANG IN ZA KAJ GA UPORABLJAMO

Zdravilo Normosang vsebuje humani hemin, snov, pridobljeno iz človeške krvi.

Zdravilo Normosang se uporablja za zdravljenje nenadnih napadov, ki se pojavljajo pri bolnikih z akutno hepatično porfirijo; za bolezen je značilno kopičenje nekaterih spojin (vključno s porfirini in njihovimi toksičnimi predstopnjami) v jetrih. Obstajajo tri oblike hepatične porfirije, katerih medicinska imena so: akutna intermitentna porfirija, porfirija variegata in dedna koproporfirija. To kopičenje povzroča simptome bolezni, vključno z bolečinami (predvsem v trebuhu, hrbtu in stegnih), slabostjo, bruhanjem in zaprtjem.

2. KAJ MORATE VEDETI, PREDEN BOSTE UPORABILI ZDRAVILO NORMOSANG

Ne uporabljajte zdravila Normosang

- če ste alergični na humani hemin ali katero koli sestavino tega zdravila (navedeno v poglavju 6).

Opozorila in previdnostni ukrepi

- Pred zdravljenjem z zdravilom Normosang bo moral vaš zdravnik potrditi, da gre za napad hepatične porfirije, z vrsto kliničnih in bioloških kriterijev:
 - rodbinska ali osebna anamneza, ki daje misliti na to bolezen;
 - klinični znaki, ki dajejo misliti na to bolezen;
 - kvantitativna določitev delta-aminolevulinske kisline in porfobilinogena (specifičnih označevalcev bolezni) v urinu.

Čim prej po začetku napada se začne zdravljenje z zdravilom Normosang, tem učinkovitejše bo.

- Zaradi infuzij zdravila Normosang bolečine v trebuhu in drugi simptomi s strani prebavil navadno v 2 – 4 dneh izginejo. Na nevrološke zaplete (paraliza in duševne motnje) zdravljenje vpliva manj.

Med celotnim obdobjem zdravljenja bodo spremljali vaše stanje, ker so napadi porfirije pogosto povezani z različnimi učinki na srce in krvni obtok ter na živčevje.

- Ne smete:
 - nenadoma spremeniti svoje normalne prehrane, predvsem se ne smete dalj časa postiti;

- jemati zdravil ali snovi, kakršne so estrogeni (n.pr. peroralni kontraceptivi), barbiturati (zdravila, ki vam pomagajo spati, in zdravila, ki se včasih uporabljajo za zdravljenje epilepsije) ali steroidi (zdravila, podobna hormonom, ki nastajajo v telesu), ker lahko povzročijo napad ali ga poslabšajo.

Posvetujte se z zdravnikom ali farmacevtom glede zdravil in snovi, ki jih ne smete jemati (niti sedaj niti v prihodnje).

- Da bi preprečili draženje vene, vam bodo dali raztopino z infuzijo v veliko veno (krvno žilo) na roki ali v prsni votlini, infuzija pa bo trajala vsaj 30 minut. Po infuziji vam bodo veno izprali s fiziološko raztopino.
- Krvni strdek (znan kot 'venska tromboza') lahko povzroči zaporo vene, v katero teče infuzija.
- Če je kanila vstavljena predolgo, lahko pride do poškodbe žile, kar lahko povzroči nenamerno iztekanje zdravila NORMOSANG iz žile (ekstravazacija). To iztekanje lahko spremeni barvo kože.
- Da bi zmanjšali tveganje ekstravazacije, bo medicinska sestra/zdravnik pred infundiranjem preizkusil/a kanilo in jo med infundiranjem redno preverjal/a.
- Infundirana raztopina lahko da vaši krvi neobičajno barvo.
- Da ne bi prišlo do preobremenitve organizma z železom, zdravila Normosang ne smemo uporabljati za preventivno zdravljenje akutnih napadov.
- Humani hemin vsebuje železo. Včasih se zgodi, da se po več letih zdravljenja s ponavljajočimi se infuzijami zdravila Normosang v telesu nakopiči preveč železa. Zdravnik vam bo od časa do časa naredil preiskave krvi, da bi preveril raven železa v vašem telesu.
- Običajni postopki za preprečevanje infekcij, ki bi nastale kot posledica uporabe zdravil, izdelanih iz človeške krvi ali plazme, vključujejo izbiro krvodajalcev, preskušanje posameznih donacij krvi na posebne markerje in vključevanje učinkovitih proizvodnih postopkov za odstranitev/inaktivacijo virusov. Ne glede na to pa pri uporabi zdravil, izdelanih iz človeške krvi a plazme, ne moremo v celoti izključiti možnosti prenosa infekcijskih dejavnikov, vključno z neznanimi ali prihajajočimi virusi in drugimi patogeni.
- Ocenjujemo, da so izvedeni postopki učinkoviti proti virusom z ovojnico kot so HIV, HBV, in HCV. Posebej priporočamo, da ob vsakem doziranju zdravila Normosang zabeležite naziv in številko serije izdelka in tako ohranite sledljivost med bolnikom in serijo izdelka.

Druga zdravila in zdravilo Normosang

Ne jemljite zdravil ali snovi, kakršne so na primer estrogeni (n.pr. peroralni kontraceptivi), barbiturati (zdravila, ki vam pomagajo spati in ki se včasih uporabljajo za zdravljenje epilepsije) ali steroidi (telesnim hormonom podobna zdravila), ker lahko povzročijo napad ali ga poslabšajo.

Obvestite svojega zdravnika, če jemljete, ste pred kratkim jemali ali pa boste morda začeli jemati katero koli drugo zdravilo.

Nosečnost in dojenje

Ni znano, ali je uporaba zdravila Normosang v nosečnosti tvegana. Vendar so matere, ki so bile zdravljene z zdravilom Normosang, rodile zdrave otroke.

Če ste noseči, se pred uporabo zdravila Normosang posvetujte s svojim zdravnikom. Zdravilo vam bo predpisal samo, če je to res nujno potrebno.

Zdravila Normosang med dojenjem niso proučevali. Vendar ker mnoga zdravila prehajajo v materino mleko, povejte svojemu zdravniku, če dojite in se pred uporabo zdravila Normosang posvetujte z njim. Če dojite, pred uporabo zdravila Normosang o tem obvestite svojega zdravnika. Zdravljenje z zdravilom Normosang vam bo predpisal samo, če je to res nujno potrebno, ali pa vam bo svetoval, da dojenje prekinete.

Zdravilo Normosang vsebuje etanol (alkohol). To morate upoštevati, če ste noseči ali če dojite. Glejte poglavje "Pomembne informacije o nekaterih sestavinah zdravila Normosang".

Vpliv na sposobnost upravljanja vozil in strojev

Zdravilo Normosang ne bi smelo vplivati na vašo sposobnost upravljanja vozil in strojev.

Pomembne informacije o nekaterih sestavinah zdravila Normosang

Zdravilo Normosang vsebuje 11,78 vol. % etanola (alkohola), t.j. do 1000 mg na dnevni odmerek (ena ampula), kar ustreza 23,6 ml piva ali 9,8 ml vina na dnevni odmerek. To lahko škoduje alkoholikom. Na vsebnost etanola (alkohola) morajo biti pozorne nosečnice in doječe matere, otroci in skupine z velikim tveganjem, na primer bolnikov z boleznimi jeter ali epileksijo.

Če imate katero od zgoraj navedenih bolezni, poprosite za nasvet svojega zdravnika, preden vam dajo zdravilo Normosang.

3. KAKO UPORABLJATI ZDRAVILO NORMOSANG

Zdravilo boste prejeli samo v bolnici. Dalo vam ga bo usposobljeno bolnišnično osebje.

Odmerek, ki ga boste prejeli, bodo izračunali glede na vašo telesno težo in bo približno 3 mg na kg telesne teže na dan, vendar ne bo večji od 250 mg (1 ampula) na dan. To izračunano količino bodo razredčili s fiziološko raztopino (0,9 odstotni natrijev klorid) v stekleni steklenici, nastala bo temno obarvana raztopina.

Raztopino vam bodo dali z infuzijo, ki bo tekla vsaj 30 minut, v veliko veno (krvno žilo) na roki ali v veno v prsni votlini. Dodana raztopina lahko vašo kri nenavadno obarva.

Po infuziji vam bodo veno izprali s fiziološko raztopino.

Navadno vam bodo štiri dni dajali po eno infuzijo na dan.

Če vam to prvo zdravljenje ne bo ublažilo simptomov, se utegne zdravnik izjemoma odločiti za začetek drugega zdravljenja.

Če ste prejeli večji odmerek zdravila Normosang, kot bi smeli

Če ste prejeli večji odmerek zdravila Normosang, kot bi ga smeli, vas bo zdravnik zdravil tako, da bo preprečil škodljive učinke.

4. MOŽNI NEŽELENI UČINKI

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

Redki (pojavijo se lahko pri do 1 od 1.000 ljudi):

- redko se lahko pojavijo zvišana telesna temperatura in resne alergijske reakcije (izpuščaj, otekanje jezika), vključno z anafilaktoidno reakcijo.

Anafilaktoidne reakcije so nenadne in potencialno smrtno nevarne reakcije, ki se redko pojavljajo. Če imate simptome, kot so otekanje obraza, dispnea, stiskanje v prsih, pospešen srčni utrip, znižan krvni tlak, koprivnica in spontana izguba zavesti (ki jo povzroči premajhen dotok krvi v možgane), je treba infuzijo prekiniti in se nemudoma posvetovati z zdravnikom.

Zelo pogosti (pojavijo se lahko pri več kot 1 od 10 ljudi):

- po ponavljajočih se zdravljenjih lahko postane dostop do ven v vaši roki otežen, zato vam utegnejo namestiti cevko v veno v vaši prsni votlini.

Pogosti (pojavi se lahko pri največ 10 ljudeh):

- če prejmete infuzijo v premajhno veno, se lahko pojavita bolečina in vnetje.

Občasni (pojavi se lahko pri največ 100 ljudeh):

- raven železove spojine (imenuje se feritin) v vaši krvi se utegne po večletnih ponavljajočih se zdravljenjih zvišati. Da bi omejili tveganje zvišanja nivoja železa, naj se zdravilo Normosang ne uporablja kot sredstvo za preprečevanje akutnih napadov.

Pogostnost neznana (ni mogoče oceniti iz razpoložljivih podatkov):

- glavobol,
- venska tromboza (nastajanje strdkov v perifernih ali centralnih venah), vključno s trombozo na mestu injiciranja,
- iztekanje infundirane tekočine v okoliško tkivo (ekstravazacija),
- poškodba kože (nekroza),
- pordelost kože na mestu injiciranja (eritem na mestu injiciranja),
- srbenje kože na mestu injiciranja,
- povišana raven kreatinina v krvi (snovi, ki jo izločajo ledvice),
- sprememba barve kože.

Poročanje o neželenih učinkih

Če opazite kateri koli neželeni učinek, se posvetujte z zdravnikom, farmacevtom ali medicinsko sestro. Posvetujte se tudi, če opazite neželene učinke, ki niso navedeni v tem navodilu. O neželenih učinkih lahko poročate tudi neposredno na nacionalni center za poročanje:

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.

S tem, ko poročate o neželenih učinkih, lahko prispevate k zagotovitvi več informacij o varnosti tega zdravila.

5. SHRANJEVANJE ZDRAVILA NORMOSANG

Zdravilo shranjujte nedosegljivo otrokom!

Tega zdravila ne smete uporabljati po datumu izteka roka uporabnosti, ki je naveden na etiketi ampule in zunanji ovojnini poleg oznake Upor. do. Rok uporabnosti zdravila se izteče na zadnji dan navedenega meseca.

Shranjujte v hladilniku (2 °C - 8 °C).

Ampulo shranjujte v zunanji ovojnini za zagotovitev zaščite pred svetlobo.

Razredčeno raztopino morate uporabiti v eni uri po razredčenju.

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 Normosang

- Zdravilna učinkovina je humani hemin (25 mg/ml). 10-mililitrska ampula vsebuje 250 mg humanega hemina. Po razredčenju ene 10-mililitrske ampule v 100 ml 0,9-odstotne raztopine NaCl vsebuje razredčena raztopina 2273 mikrogramov na ml humanega hemina.
- Pomožne snovi so arginin, etanol (96 %), propilenglikol in voda za injekcije.

Izgled zdravila Normosang in vsebina pakiranja

Zdravilo Normosang je na voljo kot koncentrat za raztopino za infundiranje (10 ml ampula – pakiranje s 4 ampulami). Zdravilo Normosang je temno obarvana raztopina tudi po razredčenju koncentrata za raztopino za infundiranje.

Način in režim izdaje zdravila

ZZ – Predpisovanje in izdaja zdravila je le na recept, zdravilo pa se uporablja samo v javnih zdravstvenih zavodih ter pri pravnih in fizičnih osebah, ki opravljajo zdravstveno dejavnost.

Imetnik dovoljenja za promet z zdravilom

Recordati Rare Diseases
Immeuble "Le Wilson"
70 avenue du Général de Gaulle
F-92800 Puteaux
Francija

Proizvajalec

Recordati Rare Diseases
Immeuble "Le Wilson"
70, avenue du Général de Gaulle
F - 92800 Puteaux
Francija

ali

Recordati Rare Diseases
Eco River Parc
30, rue des Peupliers
F-92000 Nanterre
Francija

Zdravilo je v državah članicah EGP pridobilo dovoljenje za promet z naslednjimi imeni:

Normosang Avstrija / Belgija / Ciper / Češka / Danska / Estonija / Finska / Francija / Grčija / Islandija / Irska / Italija / Latvija / Litva / Luksemburg / Madžarska / Malta / Nemčija / Nizozemska / Norveška / Portugalska / Španija / Slovaška / Slovenija / Švedska / Velika Britanija
Human Hemin Orphan Europe - Poljska

Navodilo je bilo nazadnje revidirano dne 12. 12. 2019.