

Navodilo za uporabo

Willefact 500 i.e. prašek in vehikel za raztopino za injiciranje
Willefact 1000 i.e. prašek in vehikel za raztopino za injiciranje
Willefact 2000 i.e. prašek in vehikel za raztopino za injiciranje
humani von Willebrandov faktor

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

1. Kaj je zdravilo Willefact in za kaj ga uporabljamo

Zdravilo Willefact se uporablja za zaustavitev krvavitve in vsebuje humani von Willebrandov faktor (VWF) kot zdravilno učinkovino.

Zdravilo Willefact je indicirano za preprečevanje in zdravljenje kirurških ali drugih krvavitev pri bolnikih z von Willebrandovo boleznijo, ko je samo zdravljenje z dezmopresinom (DDAVP) neučinkovito ali kontraindicirano.

2. Kaj morate vedeti, preden boste uporabili zdravilo Willefact

Kontraindikacije

Ne uporabljajte zdravila Willefact,

- če ste alergični na humani von Willebrandov faktor ali katero koli sestavino tega zdravila (navedeno v poglavju 6).
- če imate **hemofilijo A**.

Opozorila in previdnostni ukrepi

Vaše zdravljenje z zdravilom Willefact mora vedno **nadzirati zdravnik** z izkušnjami pri zdravljenju hemostatskih bolezni.

Če se pojavi močna krvavitev ali če krvne preiskave kažejo zmanjšano vrednost krvnega faktorja VIII, boste v prvih dvanajstih urah dobili pripravek VWF poleg pripravka s faktorjem VIII.

Alergijske reakcije

Kot pri vsakem beljakovinskem zdravilu za intravensko uporabo, ki je pridobljeno iz človeške krvi ali plazme, se lahko pojavi **preobčutljivostna reakcija v obliki alergije**. Med injiciranjem vas bodo opazovali z namenom ugotoviti zgodnje znake preobčutljivosti, npr. zbadanje, koprivnico (generalizirano urtikarijo), tiščanje v prsih, sopenje, padec krvnega tlaka (hipotenzijo) in hude alergijske reakcije (anafilakso). Če se pojavijo ti simptomi, vam bodo injiciranje takoj prekinili.

Tveganje tromboze

Krvne žile lahko zamašijo tudi krvni strdki (*tromboze*). To tveganje obstaja zlasti, če imate v svoji anamnezi nekatere dejavnike tveganja ali nanje kažejo izidi laboratorijskih preiskav. V tem primeru bodo pri vas skrbno nadzirali morebiten pojav zgodnjih znakov tromboze in uvedli preventivno zdravljenje (profilakso) proti zamašitvi krvnih žil zaradi krvnih strdkov.

Pri uporabi zdravil VWF, ki vsebujejo faktor VIII, mora zdravnik vedeti, da lahko zdravljenje povzroči veliko povečanje FVIII:C. Če prejmete zdravilo VWF, ki vsebuje FVIII, mora vaš zdravnik redno nadzirati vašo raven FVIII:C v plazmi. S tem se zagotovi, da se ne vzdržuje previsoka raven FVIII:C v plazmi, saj lahko to zveča tveganje za trombotične dogodke.

Omejena učinkovitost

Pri bolnikih z von Willebrandovo boleznijo, zlasti pri bolnikih tipa 3, lahko nastanejo beljakovine, ki nevtralizirajo učinek VWF. Te beljakovine se imenujejo protitelesa ali zaviralci. Če na to kažejo laboratorijski rezultati ali če se krvavitev ne ustavi, kljub zadostnemu odmerku zdravila Willefact, bo vaš zdravnik preveril, ali v vašem telesu nastajajo zaviralci VWF. Če so ti zaviralci prisotni v visoki koncentraciji, morda zdravljenje z VWF ne bo učinkovito in bo treba razmisliti o drugih možnostih zdravljenja. Novo zdravljenje bo določil zdravnik z izkušnjami v zdravljenju hemostatskih bolezni.

Varnost surovine v zdravilu Willefact (plazma)

Pri izdelavi zdravil iz človeške krvi ali plazme so uvedeni določeni ukrepi, ki preprečujejo prenašanje okužb na bolnike. Ti vključujejo:

- skrbno izbiro darovalcev krvi in plazme, s katero se zagotovi izključitev tistih, pri katerih obstaja tveganje, da prenašajo okužbe
- pregled posameznih darovanih enot in združene plazme na znake virusov/okužb
- vključitev postopkov za inaktiviranje ali odstranitev virusov med izdelavo zdravila

Izvajani ukrepi veljajo za učinkovite pri virusih z ovojnico kot so virus humane imunske pomanjkljivosti (HIV), virus hepatitisa B (HBV) ali virus hepatitisa C (HCV). Zanesljivost izvajanih ukrepov pri virusih brez ovojnice, kot sta virus hepatitisa A in parvovirus B19, je lahko omejena. Okužba s parvovirusom B19 je lahko resna pri nosečnicah (okužba ploda) in za posameznike z imunsko pomanjkljivostjo ali nekaterimi oblikami anemije (npr. srpastocelično anemijo ali hemolitično anemijo).

Cepljenje

Če se redno zdravite z von Willebrandovim faktorjem, ki je narejen iz človeške plazme, vam bo zdravnik morda priporočil, da razmislite o cepljenju proti hepatitisu A in hepatitisu B.

Zabeležanje številke serije

Vsakič, ko prejmete zdravilo Willefact, je zelo priporočljivo zabeležiti ime in številko serije zdravila, da se ohranijo zapisi o uporabljenih serijah.

Druga zdravila in zdravilo Willefact Obvestite zdravnika ali farmacevta, če jemljete/uporabljate, ste pred kratkim jemali/uporabljali ali pa boste morda začeli jemati/uporabljati katero koli drugo zdravilo.

Zdravilo Willefact skupaj s hrano in pijačo

Ni znanih interakcij pripravkov VWF s hrano ali pijačo. Zato se vam ni treba izogibati uživanju določenih vrst hrane ali pijače.

Nosečnost in dojenje

Zdravilo Willefact uporabljajte med nosečnostjo in dojenjem samo, če je to jasno indicirano. Varnosti zdravila Willefact med nosečnostjo in dojenjem niso ocenili v kontroliranih kliničnih študijah. Študije na živalih ne zadostujejo za oceno varnosti glede plodnosti, nosečnosti in razvoja otroka med nosečnostjo in po rojstvu.

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

Vpliv na sposobnost upravljanja vozil in strojev

Vpliva na sposobnost vožnje ali upravljanja s stroji niso opazili.

Zdravilo Willefact vsebuje natrij.

Ena 5 ml viala (500 i.e.) zdravila Willefact vsebuje 0,15 mmol (3,4 mg) natrija.

Ena 10 ml viala (1000 i.e.) zdravila Willefact vsebuje 0,3 mmol (6,9 mg) natrija.

Ena 20 ml viala (2000 i.e.) zdravila Willefact vsebuje 0,6 mmol (13,8 mg) natrija. To upoštevajte, če ste na dieti brez soli ali z nizkim vnosom soli.

3. Kako uporabljati zdravilo Willefact

Zdravljenje naj se začne samo pod nadzorom zdravnika, ki ima izkušnje z zdravljenjem hemostatskih bolezni.

Odmerjanje

Odmerek je odvisen od vašega zdravstvenega stanja in vaše telesne mase.

Prvi odmerek zdravila Willefact je 40 do 80 i.e./kg za zdravljenje krvavitve ali poškodbe v povezavi s potrebno količino zdravila s faktorjem VIII, izračunano na podlagi vaše izhodiščne ravni FVIII:C v plazmi za doseganje ustrezne ravni FVIII:C v plazmi, tik pred posegom ali takoj, ko se pojavi epizoda krvavitve ali huda poškodba.

Po potrebi boste prejeli dodatne odmerke zdravila Willefact 40 do 80 i.e./kg na dan v eni ali dveh injekcijah v enem dnevu ali v več dneh.

Zdravilo Willefact se lahko daje tudi kot dolgoročna profilaksa; raven odmerka se v tem primeru individualno prilagodi. Odmerki zdravila Willefact med 40 in 60 i.e./kg, ki ga dajemo dvakrat do trikrat na teden, zmanjšajo število hemoragičnih epizod.

Pogovorite se s svojim zdravnikom, če menite, da so učinki zdravila Willefact premočni ali prešibki.

Če ste uporabili večji odmerek zdravila Willefact, kot bi smeli

Ni poročil o primerih prevelikega odmerjanja zdravila Willefact.

Vendar pa tveganja za trombozo v primeru zelo velikega prevelikega odmerka ni mogoče izključiti.

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

4. Možni neželeni učinki

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

Naslednji neželeni učinki so se pojavili občasno (se lahko pojavijo pri največ 1 od 100 bolnikov):

- preobčutljivostne ali alergijske reakcije

V nekaterih primerih lahko v nadaljevanju navedeni znaki napredujejo do hudih alergijskih reakcij (anafilakse) vključno s šokom.

- hitro utripanje srca (tahikardija),
- tiščanje v prsih,
- glavobol,
- nemir,
- mravljinčenje,
- sopenje,
- navzea,
- bruhanje,
- Quinckejev edem (angioedem),
- koprivnica (generalizirana urtikarija),
- izpuščaj,
- padec krvnega tlaka (hipotenzija),
- pekoč občutek in zbadanje na mestu infundiranja,
- mrzlica,
- zardevanje/vročina,
- ravnodušnost (letargija).

Zgodnji znaki alergijske reakcije so lahko izpuščaj, koprivnica, stiskanje v prsih, sopenje, padec krvnega tlaka in nenadna huda alergijska reakcija. Če se pojavi kateri koli od teh učinkov, **takoj prenehajte z zdravljenjem in obvestite zdravnika**, da bo lahko začel z ustreznim zdravljenjem glede na tip in resnost reakcije.

Naslednji neželeni učinki so se pojavili redko (se lahko pojavijo pri največ 1 od 1000 bolnikov):

- povišana telesna temperatura.

Naslednji neželeni učinki so se pojavili zelo redko (se lahko pojavijo pri največ 1 od 10000 bolnikov):

Protitelesa (zaviralci) proti VWF: zelo redko pri bolnikih z von Willebrandovo boleznijo, zlasti pri bolnikih tipa 3, nastanejo beljakovine, ki nevtralizirajo učinek VWF. Te beljakovine se imenujejo protitelesa ali zaviralci. Vendar pa tega med zdravljenjem z zdravilom Willefact nikoli niso opazili. Pri bolnikih, zdravljenih z VWF, morajo zdravniki skrbno nadzirati razvoj zaviralcev z ustreznimi kliničnimi opazovanji in laboratorijskimi preiskavami. Če se zaviralci pojavijo, se stanje kaže kot neustrezen klinični odziv. Protitelesa tvorijo komplekse protiteles in antigenov in so pojavijo sočasno z anafilaktičnimi reakcijami.

Po korekciji pomanjkanja von Willebrandovega faktorja vas bodo nadzirali za odkritje zgodnjih znakov tromboze ali diseminirane intravaskularne koagulacije in prejeli boste zdravila za preprečevanje tromboze in situacij, ki vključujejo povečano tveganje za trombozo (po operaciji, med nepokretnostjo v postelji, v primeru pomanjkanja zaviralca koagulacije ali fibrinolitičnega encima).

Če prejmete pripravek VWF, ki vsebuje FVIII, se lahko tveganje za trombozo poveča tudi zaradi stalno dvignjenih ravni FVIII:C v plazmi.

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 : "Univerzitetni klinični center Ljubljana, Interna klinika, Center za zastrupitve, Zaloška cesta 2, SI-1000 Ljubljana ; Faks: + 386 (0)1 434 76 46 ; e-pošta: farmakovigilanca@kclj.si". S tem, ko poročate o neželenih učinkih, lahko prispevate k zagotovitvi več informacij o varnosti tega zdravila.

5. Shranjevanje zdravila Willefact

- Shranjujte v originalni ovojnini za zagotovitev zaščite pred svetlobo. Shranjujte pri temperaturi do 25 °C. Ne zamrzujte.
- Zdravilo uporabite takoj po rekonstituciji. Stabilnost zdravila je bila dokazana za 24 ur pri 25 °C.
- Zdravilo shranjujte nedosegljivo otrokom!
- Tega zdravila ne smete uporabljati po datumu izteka roka uporabnosti, ki je naveden na nalepki viala in škatli.
- Ne uporabljajte tega zdravila, če opazite, da je raztopina motna ali da vsebuje usedline.
- Zdravila ne smete odvreči v odpadne vode ali med gospodinjske odpadke. O načinu odstranjevanja zdravila, ki ga ne uporabljate več, se posvetujte s farmacevtom ali medicinsko sestro. Taki ukrepi pomagajo varovati okolje.

6. Vsebina pakiranja in dodatne informacije

Kaj vsebuje zdravilo Willefact

Zdravilna učinkovina je:

humani von Willebrandov faktor (500 i.e., 1000 i.e. ali 2000 i.e.), izražen v mednarodnih enotah (i.e.) aktivnosti ristocetinskega kofaktorja (VWF:RCo).

Po rekonstituciji s 5 ml (500 i.e.), 10 ml (1000 i.e.) ali 20 ml (2000 i.e.) vode za injekcije vsebuje ena viala približno 100 i.e. humanega von Willebrandovega faktorja/ml.

Pred dodajanjem albumina je specifična aktivnost višja ali enaka 50 i.e. VWF:RCo/mg skupnih beljakovin.

Pomožne snovi so:

Prašek : humani albumin, argininijev klorid, glicin, natrijev citrat in kalcijev klorid dihidrat.

Vehikel: voda za injekcije.

Izgled zdravila Willefact in vsebina pakiranja

Zdravilo Willefact je na voljo v obliki praška in vehikla za raztopino za injiciranje po rekonstituciji preko sistema za prenos.

Zdravilo Willefact je na voljo v pakiranjih po 500 i.e./5 ml, 1000 i.e./10 ml in 2000 i.e./20 ml.

Način in režim izdaje zdravila Willefact

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 in izdelovalec

LFB-BIOMEDICAMENTS

3, avenue des Tropiques,

BP 305 - LES ULIS,

91958 Courtabœuf Cedex

FRANCIJA

LFB BIOMEDICAMENTS

59-61, rue de Trévis

BP2006

59011 Lille Cedex

Francija

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

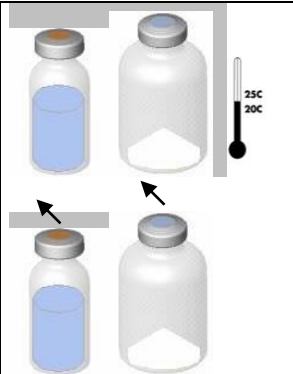
Avstrija	Willfact 500 I.E. / 1000 I.E. / 2000 I.E. Pulver und Lösungsmittel zur Herstellung einer Injektionslösung
Češka Republika	Willfact
Danska	Willfact
Estonija	Willfact
Nemčija	WILLFACT 500 I.E. / 1000 I.E. / 2000 I.E.
Madžarska	Willfact 500 NE/5 ml ; Willfact 1000 NE/10 ml ; Willfact 2000 NE/20 ml, por és oldószer oldatos injekcióhoz
Latvija	Willfact
Litva	Willfact 500 TV / 1000 TV / 2000 TV, milteliai ir tirpiklis injekciniam tirpalui
Norveška	Willfact
Poljska	Willfact
Portugalska	Willfact
Slovenija	Willefact 500 i.e. / 1000 i.e.e / 2000 i.e prašek in vehikel za raztopino za injiciranje
Slovaška Republika	Willfact
Španija	Willfact
Švedska	Willfact
Velika Britanija	Willfact

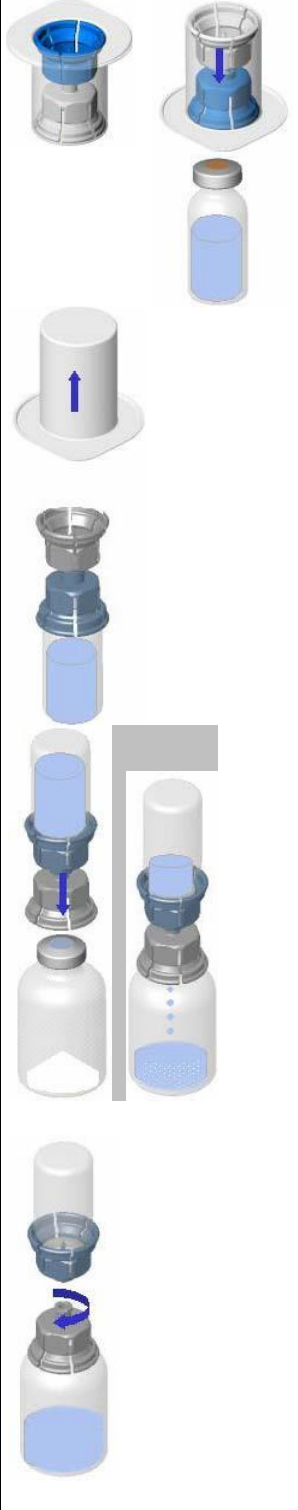
Navodilo je bilo nazadnje revidirano dne 1. 8. 2015.

Naslednje informacije so namenjene samo zdravstvenemu osebju:

Rekonstitucija:

Upoštevajte trenutno veljavne smernice za aseptične postopke. Sistem prenosa se uporablja samo za rekonstitucijo zdravila, kot je opisano spodaj. Ne sme se uporabljati za dajanje zdravila bolniku.

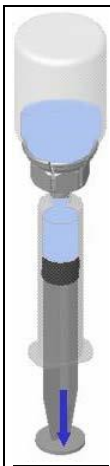
	• Prenesite obe viali (prašek in vehikel) na temperaturo do 25 °C. • Odstranite zaščitno zaporko z vial z vehiklom (voda za injekcije) in z vial za prašek. • Površino vsakega zamaška razkužite. • Odstranite zaporko s pripomočka Mix2Vial. Pritrdite modri konec Mix2Vial na
---	---

	zamašek vialo z vehiklom, ne da bi vzeli pripomoček iz embalaže. • Odstranite embalažo in jo zavržite. Pazite, da se ne dotaknete na novo izpostavljenega dela pripomočka. • Obrnite sestavljeni pripomoček z vehiklom in pritrdite nanj vialo s praškom ter pri tem uporabite prozorni del pripomočka. Vehikel se bo samodejno prenesel v vialo s praškom. Držite sestavljeni pripomoček in ga nežno zavrtite, da se izdelek povsem raztopi. • Zdaj, ko držite rekonstituirani del izdelka v eni roki in vehikel v drugi, odvijte pripomoček Mix2Vial, da ločite obe viali.
--	--

Prašek se običajno nemudoma raztopi in se mora raztopiti v manj kot 10 minutah.

Raztopina mora biti bistra do rahlo opalescentna, brezbarvna ali rahlo rumenkasta.

Dajanje:

	• Držite vialo z rekonstituiranim izdelkom v navpičnem položaju in privijte sterilno injekcijsko brizgo na Mix2Vial. Nato počasi povlecite izdelek navzgor v brizgo. • Ko je izdelek prenesen v brizgo, čvrsto primite brizgo (z batom usmerjenim navzdol), odvijte Mix2Vial in ga nadomestite z intravensko ali epikranialno iglo. • Iztisnite zrak iz injekcijske brizge in jo vstavite v veno, potem ko razkužite površino. • Takoj po rekonstituciji počasi injicirajte intravensko kot enkratni odmerek z največjo hitrostjo 4 ml/minuto.
---	---

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