

ЛИСТОВКА: ИНФОРМАЦИЯ ЗА ПОТРЕБИТЕЛЯ

Фанди 250 IU, 500 IU и 1000 IU

Прах и разтворител за инжекционен разтвор

Комплекс от човешки коагулационен фактор VIII и фактор на фон Вилебранд

Fanhdì 250 IU, 500 IU and 1000 IU

Powder and solvent for solution for injection

Human coagulation factor VIII and von Willebrand factor complex

Прочетете внимателно цялата листовка преди да започнете да приемате това лекарство, тъй като тя съдържа важна за Вас информация.

- Запазете тази листовка. Може да се наложи да я прочетете отново.
- Ако имате някакви допълнителни въпроси, попитайте Вашия лекар, фармацевт или медицинска сестра.
- Това лекарство е предписано единствено и лично на Вас. Не го преотстъпвайте на други хора. То може да им навреди, независимо че признаците на тяхното заболяване са същите като Вашите
- Ако получите някакви нежелани лекарствени реакции, уведомете Вашия лекар, фармацевт или медицинска сестра. Това включва и всички възможни нежелани реакции, неописани в тази листовка.

Какво съдържа тази листовка

1. Какво представлява Фанди и за какво се използва.
2. Какво трябва да знаете, преди да приемете Фанди.
3. Как да приемете Фанди.
4. Възможни нежелани реакции.
5. Как да съхранявате Фанди.
6. Съдържание на опаковката и допълнителна информация.

ИЗПЪЛНИТЕЛНА АГЕНЦИЯ ПО ЛЕКАРСТВАТА	
Листовка - Приложение 2	
Към Рег. №	9900224
Разрешение №	BG/MK/MK-44432
Одобрение №	05-02-2019

1. КАКВО ПРЕДСТАВЛЯВА ФАНДИ И ЗА КАКВО СЕ ИЗПОЛЗВА

Фанди се предоставя като прах за инжекционен разтвор, съдържащ 250, 500 или 1000 IU човешки коагулационен фактор VIII и 300, 600 или 1200 IU човешки фактор на фон Вилебранд (VWF) на флакон. След приготвяне с подходящо количество разтворител (вода за инжекции), всеки флакон съдържа 25, 50 или 100 IU фактор VIII/ml и 30, 60 или 120 IU VWF/ml.

Фанди принадлежи към група лекарства, наречени антихеморагични средства: кръвосъсирващ фактор: фактор на фон Вилебранд в комбинация с кръвосъсирващ фактор VIII.

Хемофилия А

Фанди се използва за лечение и профилактика на кръвоизливи при пациенти, страдащи от хемофилия (вроден дефицит на фактор VIII). Тези пациенти нямат достатъчно функционален фактор VIII. Фанди се използва за повишаване на количеството на фактор VIII в кръвта, което позволява съсирване на кръвта.

Този продукт може да се използва и за коригиране на придобит дефицит на фактор VIII.



Болест на фон Вилебранд

Фанди е показан за профилактика и лечение на кръвоизливи при пациенти с болестта на фон Вилебранд (VWD), когато лечението само с десмопресин (DDAVP) е неефективно или противопоказано.

Пациентите могат да страдат от различни типове на болестта на фон Вилебранд. Всички типове на болестта на фон Вилебранд са вродени заболявания, при които кръвоизливите могат да продължат по-дълго от очакваното. Това може да се дължи на липса на фактор VWF в кръвта или на факта, че VWF не функционира правилно.

2. КАКВО ТРЯБВА ДА ЗНАЕТЕ, ПРЕДИ ДА ПРИЕТЕТЕ ФАНДИ

Не приемайте Фанди

- Ако сте алергични (свръхчувствителни) към комплекса от човешки коагулационен фактор VIII и фактор на фон Вилебранд или към някоя от останалите съставки на Фанди.

Ако имате въпроси обърнете се към Вашия лекар.

Предупреждения и предпазни мерки

- Има, макар и малка, възможност да получите анафилактична реакция (внезапна и силно изразена алергична реакция). Ако установите кожен обрив или обща уртикария, получите тежест в гърдите, замайване, световъртеж или гадене, или почувствате замайване при ставане, може би развivate анафилактична реакция към Фанди. Ако настъпят тези симптоми, Вие трябва да прекратите прилагането на продукта и незабавно да потърсите медицинска помощ.
- Вашият лекар вероятно ще проведе някои тестове за да се увери, че дозата Фанди, която получавате е достатъчна да осигури и поддържа подходящо ниво на фактор VIII.
- Образуването на инхибитори (антитела) е известно усложнение, което може да възникне по време на лечението с всички лекарства, съдържащи фактор VIII. Тези инхибитори, особено във високи нива, спират правилното действие на лечението и Вие или Вашето дете ще бъдете проследявани внимателно за развитие на тези инхибитори. Ако кръвенето при Вас или това при Вашето дете не се контролира с Фанди, незабавно информирайте Вашия лекар.
- При лечението на болестта на фон Вилебранд съществува риск от възникване на тромботични събития, особено при пациенти с известни клинични рискови фактори. Ето защо Вашият лекар трябва да извърши някои изследвания за откриване на ранни признаци на тромбоза и да започне лечение за венозна тромбоемболия в съответствие с настоящите препоръки.
- Пациенти с болестта на фон Вилебранд, особено тип 3 пациенти, могат да развият неутрализиращи антитела (инхибитори) на фактора на фон Вилебранд. Инхибиторите на фактора на фон Вилебранд представляват антитела, налични в кръвта, които могат да блокират фактора на фон Вилебранд, който използвате. Ако не бъдат достигнати очакваните плазмени нива на активност на фактора на фон Вилебранд или ако кръвоизливът не се овладее с подходяща доза, трябва да се извърши подходящ тест, за да се определи дали няма наличие на инхибитор на фактора на фон Вилебранд. При пациенти с високи нива на инхибитор, лечението с фактора на фон Вилебранд е по-малко ефективно.

Когато лекарствата се получават от човешка кръв или плазма, се предприемат мерки за предотвратяване предаването на инфекциозни причинители на пациента. Те включват:



- внимателен подбор на дарителите на кръв и плазма с цел изключване на риска за предаване на инфекции,
- изследване на индивидуалните дарявания и плазмените пулове за признаци за вируси/инфекции,
- включване на стъпки при преработването на кръвта и плазмата, с които могат да се инактивират или отстранят вирусите.

Независимо от това, когато се прилагат лекарства получени от човешка кръв или плазма, възможността за предаване на инфекциозни причинители не може да се изключи напълно. Това се отнася и за все още неизвестни или новопоявили се вируси или други видове инфекции.

Предприетите мерки се считат за ефективни за вируси с липидна обвивка като HIV (причиняващ СПИН), HBV (причиняващ хепатит В) и HCV (причиняващ хепатит С), и за необвита вирус HAV (причиняващ хепатит А). Мерките може би имат ограничено действие срещу необвити вируси, като парвовирус B19. Инфекцията с парвовирус B19 може да бъде сериозна за бременни жени (фетална инфекция) и за индивиди, чиято имунна система е потисната или които имат някакъв вид анемия (напр. сърповидно-клетъчна болест или хемолитична анемия).

Вероятно Вашият лекар ще Ви препоръча ваксиниране срещу хепатит А и В, ако Вие редовно получавате продукти съдържащи фактор VIII, получени от човешка плазма.

Настоятелно се препоръчва, всеки път когато Ви се прилага Фанди, името и партидният номер на продукта да се записват, с цел, осигуряване на информация за партидния номер на продукта.

Виж точка 4.

Други лекарства и Фанди

Информирайте Вашия лекар или фармацевт, ако приемате, наскоро сте приемали или е възможно да приемете други лекарства.

Не са известни взаимодействия на комплекса от човешки коагулационен фактор VIII и фактор на фон Вилебранд с други лекарства.

Бременност и кърмене

Попитайте Вашия лекар или фармацевт за съвет преди да приемете друго лекарство.

Комплексът фактор VIII/фактор на фон Вилебранд може да се използва по време на бременност и кърмене само ако има ясни показания за това.

Шофиране и работа с машини

Няма данни Фанди да повлиява способността за шофиране и работа с машини.

3. КАК ДА ПРИЕТЕ ФАНДИ

Продуктът трябва да се прилага вътрешновенозно път. Скоростта на прилагане не може да надвишава 10 ml/min.

Следвайте точно указанията за приложение, дадени от Вашия лекар или медицински специалист от центъра за лечение на хемофилия. Ако имате някакви съмнения, попитайте Вашия лекар или фармацевт.



Количеството Фанди, което ще Ви бъде приложено зависи от много фактори, като Вашето тегло, клиничните условия, мястото и интензивността на кръвоизлива. Вашият лекар ще изчисли дозата, честотата и интервалите на приложение на Фанди, за да се постигне нужното ниво на фактор VIII или фактора на фон Вилебранд във Вашата кръв.

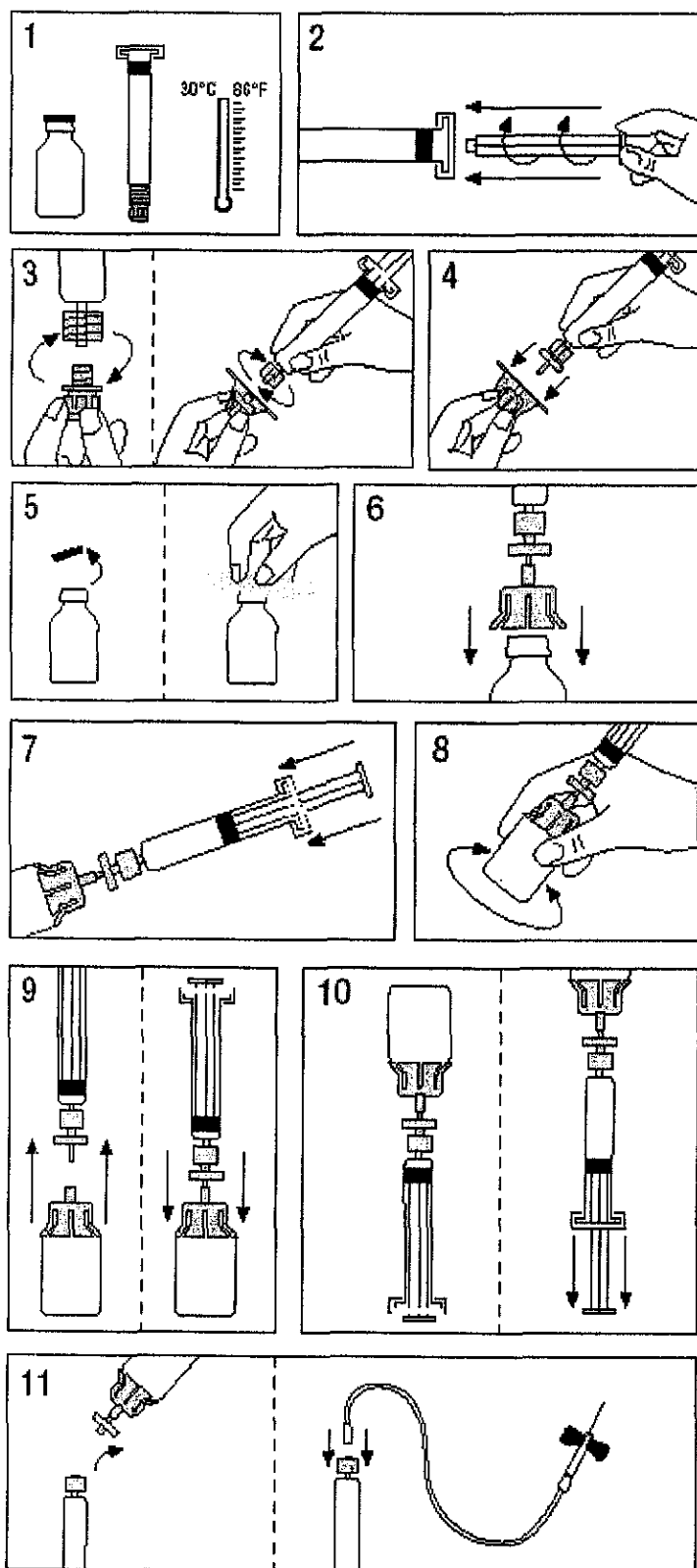
Вашият лекар ще определи продължителността на лечението Ви с Фанди.

За приготвяне на разтвора:

Уверете се, че работите при най-подходящите условия на всички етапи от процеса, за да избегнете замърсяване на продукта.

1. Затоплете флакона и спринцовката, но не при температура над 30°C.
2. Прикачете буталото към спринцовката с разтворител.
3. Извадете филтъра от опаковката. Отстранете капачката от върха на спринцовката.
4. Извадете адаптера за флакона от опаковката и го прикачете към спринцовката и филтъра.
5. Отстранете капачката от флакона и почистете запушалката с приложения тампон с алкохол.
6. Прободете запушалката на флакона с иглата на адаптера.
7. Инжектирайте цялото количество разтворител от спринцовката във флакона.
8. Внимателно завъртете флакона, като избягвате образуването на пяна, докато продуктът се разтвори напълно. Не разклащайте. Както другите разтвори за парентерално приложение, не използвайте продукт разтворен частично или ако в него има неразтворени частици.
9. Отделете спринцовката/филтъра от останалата част, за да улесните по-късно аспирирането на разтвора, и отново незабавно прикачете комплекта спринцовка/филтър към флакона.
10. Обърнете флакона и изтеглете разтвора в спринцовката.
11. Подгответе инжекционното място, отделете спринцовката и инжектирайте продукта, като използвате приложената игла тип „бътерфлай“. Скоростта на инжектиране във вената трябва да бъде 3 ml/min, и никога повече от 10 ml/min, за избягване на вазомоторни реакции.





Не използвайте повторно набора за приложение. Неизползван продукт не трябва да се използва за по-късна употреба, нито да се съхранява в хладилник.



Ако сте приели повече от необходимата доза Фанди

Няма съобщени случаи на предозиране на комплекса от човешки коагулационен фактор VIII и фактор на фон Вилебранд. Все пак, ако сте получил повече Фанди от необходимото, незабавно се консултирайте с Вашия лекар или фармацевт.

Ако сте пропуснали да приемете Фанди

- Приложете незабавно следващата доза и продължете на редовни интервали, като следвате съветите на Вашия лекар.
- Не прилагайте двойна доза за компенсиране на пропуснатата доза.

4. ВЪЗМОЖНИ НЕЖЕЛАНИ РЕАКЦИИ

Както всички лекарства, това лекарство може да предизвика нежелани реакции, въпреки че не всеки ги получава.

В редки случаи, след употреба на Фанди, Вие може да получите следните нежелани лекарствени реакции:

- Сърбеж, локална реакция на инжекционното място (напр. парене или преходно зачервяване)
- Алергични реакции (напр. тежест в гърдите/прилошаване, замайване, гадене и леко понижение на кръвното налягане, със замайване при изправяне)
- Странен вкус в устата
- Треска
- Сърцебиене

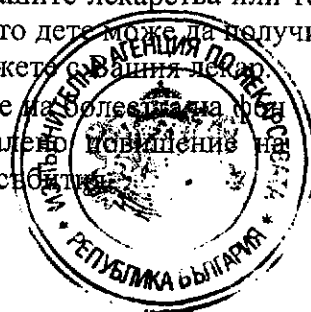
Възможността от анафилактичен шок не може да се изключи. Ако почувствате някои от следните симптоми по време на приложението:

- Тежест в гърдите/прилошаване
- Замайване
- Лека хипотония (леко понижение на кръвното налягане, със замайване при изправяне)
- Гадене

Това може да бъдат ранни симптоми на свръхчувствителност или анафилактична реакция. В случай на анафилактична или алергична реакция, прекратете приложението и се консултирайте незабавно с Вашия лекар.

Алергични реакции към съставките на продукта, не може напълно да се изключат. При деца, които преди това не са били лекувани с лекарства, съдържащи фактор VIII, може да се образуват инхибиторни антитела (вижте точка 2) много често (повече от 1 на 10 пациенти); но при пациентите, които са получавали предишно лечение с фактор VIII (повече от 150 дни лечение), рискът е нечест (по-малко от 1 на 100 пациенти). Ако това се случи, Вашите лекарства или тези на Вашето дете може да спрат да действат както трябва и Вие или Вашето дете може да получите продължително кървене. Ако това се случи, трябва незабавно да се свържете с Вашия лекар.

- Когато се използва фактор VIII-съдържащ VWF продукт за лечение на болестта на фон Вилебранд, продължителното лечение може да доведе до прекалено повишение на фактор VIII в кръвта. Това може да увеличи риска от тромботични събития.



Ако Вие сте пациент с известни клинични или лабораторни рискови фактори, Вие трябва да бъдете наблюдавани за ранни признаци на тромбоза. Вашият лекар трябва да назначи превенция (профилактика) за венозна тромбоемболия в съответствие с настоящите препоръки.

По-специално, ако Вие сте пациент с тип 3 болест на фон Вилебранд, в много редки случаи Вие можете да развиете неутрализиращи антитела (инхибитори) на фактора на фон Вилебранд. Ако се появят такива инхибитори, факторът на фон Вилебранд е по-малко ефективен при контролиране на кървенето. Ако Вашият кръвоизлив не спре, Вашата кръв трябва да се изследва за наличието на инхибитори. Тези антитела могат да бъдат свързани с анафилактични реакции. Ето защо пациентите, получаващи анафилактични реакции, трябва да се изследват за наличие на инхибитори. В такива случаи незабавно се обадете на Вашия лекар.

За информация относно вирусната безопасност вижте точка 2.

Ако получите някакви нежелани лекарствени реакции, уведомете Вашия лекар, фармацевт или медицинска сестра. Това включва всички възможни, неописани в тази листовка нежелани реакции.

Съобщаване на нежелани реакции

Ако получите някакви нежелани лекарствени реакции, уведомете Вашия лекар, фармацевт или медицинска сестра. Това включва всички възможни неописани в тази листовка нежелани реакции. Можете също да съобщите нежелани реакции директно чрез националната система за съобщаване:

Изпълнителна агенция по лекарствата
ул. „Дамян Груев” № 8
1303 София
Тел.: +359 2 8903417
уебсайт: www.bda.bg

Като съобщавате нежелани реакции, можете да дадете своя принос за получаване на повече информация относно безопасността на това лекарство.

5. КАК ДА СЪХРАНЯВАТЕ ФАНДИ

Да се съхранява на място, недостъпно за деца.

Да се съхранява при температура под 30 °C. Да не се замразява.

Не използвайте Фанди след изтичане на срока на годност, посочен на етикета на флакона и кутията след думите: „Годен до:”

Не използвайте Фанди ако разтворът е мътен, или в него има неразтворени частици. Разтворът трябва да бъде бистър, или леко опалесциращ

Ако след разтваряне се наблюдават неразтворени частици или промяна в цвета, разтворът трябва да се изхвърли.

След разтваряне продуктът е физически и химически стабилен 12 часа при температура 25°C. От микробиологична гледна точка, продуктът трябва да се използва незабавно. Ако не се използва



незабавно, времето и условията за съхранение преди употреба са отговорност на прилагания продукта, като не трябва да бъдат повече от 24 часа при температура от 2 до 8 °C, освен ако разтварянето не е проведено при валидирани асептични условия.

Неизползван продукт или отпадъчни материали трябва да се изхвърлят съгласно местните изисквания.

Не изхвърляйте лекарствата в канализацията или в контейнера за домашни отпадъци. Попитайте Вашия фармацевт как да изхвърляте лекарствата, които вече не използвате. Тези мерки ще спомогнат за опазване на околната среда.

6. СЪДЪРЖАНИЕ НА ОПАКОВКАТА И ДОПЪЛНИТЕЛНА ИНФОРМАЦИЯ

Какво съдържа Фанди

Активното вещество е комплекс на човешки коагулационен фактор VIII и фактор на фон Вилебранд. Фанди се предоставя като прах за инжекционен разтвор, съдържащ 250, 500 или 1000 IU човешки коагулационен фактор VIII и 300, 600 или 1200 IU човешки VWF на флакон. Продуктът се разтваря с 10 ml вода за инжекции.

Другите съставки са албумин, хистидин и аргинин.

Как изглежда Фанди и какво съдържа опаковката

Фанди е прах и разтворител за приготвяне на инжекционен разтвор. Представява флакон, съдържащ бял или бледо жълт лиофилизиран прах и предварително напълнена спринцовка, съдържаща вода за инжекции (разтворител).

Медицинските изделия за разтваряне и прилагане на продукта, приложени към Фанди, са: филтър, адаптер за флакона, игла тип „бътерфлай“ и 2 тампона с алкохол.

Съдържание на опаковката: 1 флакон, 1 предварително напълнена спринцовка с разтворител и медицински изделия.

Притежател на разрешението за употреба и производител:

Instituto Grifols, S.A.
Can Guasc, 2 - Parets del Vallès
08150 Barcelona - Испания

Дата на последно преразглеждане на листовката 12/2017

Подробна информация за този продукт е налична на интернет страницата на българската Изпълнителна Агенция по Лекарствата: <http://www.bda.bg>



Посочената по-долу информация е предназначена само за медицински специалисти:

Дозировка

Хемофилия А

Дозата и продължителността на заместителната терапия зависи от степента на тежест на фактор VIII дефицита, от локализацията на кръвоизлива и степента на кръвене, както и от клиничното състояние на болния.

Броят на прилаганите единици от фактор VIII се изразява в международни единици (IU) и съответства на съвременните СЗО стандарти за продукти съдържащи фактор VIII. Активността на фактор VIII в плазмата се изразява като процент (съответно към нормалната човешка плазма) или в международни единици IU (съответно към международния стандарт за фактор VIII в плазмата).

Една международна единица (IU) от активността на фактор VIII е еквивалентна на количеството от фактор VIII в един ml от нормална човешка плазма. Изчисляването на изискваната доза от фактор VIII се базира на емпиричния резултат, при който 1 IU от фактор VIII за kg телесно тегло повишава активността на плазмения фактор VIII с $2,1 \pm 0,4\%$ от нормалната активност. Необходимата доза се определя чрез използване на следната формула:

Изисквания брой единици = тел. тегло (kg) x желаното повишаване на фактор VIII (%) (IU/dl) x 0,5

Количеството което ще бъде приложено и честотата на прилагането трябва винаги да бъдат съобразени с клиничната ефективност във всеки отделен случай.

В случай на последващи хеморагични инциденти, активността на фактор VIII не трябва да пада под нивото на дадена плазмена активност (в % от нормалната или IU/dl) за съответния период. Следващата таблица може да се използва като ориентировъчна при дозиране в епизодите на кръвене и в хирургията:

Степен на кръвоизлива/ Тип на хирургична манипулация	Изискващо се ниво на фактор VIII (%) (IU/dl)	Честота на дозиране (часове)/ продължителност на терапията (дни)
Хеморагии		
Ранни хемартрози, мускулни кръвоизливи и кръвене от устната кухина	20 - 40	Повтаряне на всеки 12-24 часа. Най-малко 1 ден, след като кръвоизливите проявяващи се с болка отшумят или се постигне пълно оздравяване
Големи кръвоизливи: Хемартрози, кръвоизливи в мускулите или хематоми	30-60	Повтаряне на инфузията всеки 12-24 часа за 3-4 дни или повече докато болката или остро нарушение в движението отшумят.
Кръвоизливи застрашаващи живота	60-100	Повтаряне на инфузията на всеки 8 до 24 часа до пълното излекуване.
Хирургични манипулации		
Малки, включително зъбни екстракции	30-60	Всеки 24 часа, най-малко 1 ден, след пълното оздравяване



Големи	80-100 (пре и пост- оперативно)	Повтаряне на инфузията на всеки 8-24 часа до пълното заздравяване на раните, тогава терапия за най-малко 7 дни за поддържане на фактор VIII активността в диапазона 30-60% (IU/dl)
--------	---------------------------------------	--

По време на курса на лечение е препоръчително определянето на нивото на фактор VIII, което да служи като ориентир за определяне на дозата и честотата на приложение. В случаите на голяма хирургическа интервенция е необходимо прецизно следене на заместващата терапия чрез прилагане на коагулационен анализ (активност на плазмен фактор VIII). Пациентите могат да варират в техния отговор към фактор VIII, достигайки различни нива на възстановяване *in vivo* и да демонстрират различен елиминационен полуживот.

За продължителна профилактика на кървене при пациенти с тежка хемофилия А, трябва да се прилагат дози от 20-40 IU/kg телесно тегло на интервали от 2 до 3 дни. В някои случаи, особено при по-млади пациенти може да бъдат необходими по-високи дози или по-кратки интервали.

Болест на фон Вилебранд (VWD)

По принцип 1 IU/kg VWF:RCo увеличава циркулиращото ниво на VWF:RCo с 2%. Трябва да се достигнат нива на VWF:RCo от > 0,6 IU/ml (60%) и на FVIII:C от > 0,4 IU/ml (40%).

Обикновено се препоръчват 40 – 80 IU/kg VWF (VWF:RCo) и 20 – 40 IU/kg FVIII:C, за да се постигне хемостаза.

Може да е необходима първоначална доза от 80 IU/kg VWF, особено при пациенти с тип 3 VWD, където поддържането на подходящи нива може да изисква по-големи дози отколкото при други типове VWD.

Подходяща доза трябва да се прилага отново на всеки 12 - 24 часа. Дозата и продължителността на лечението зависят от клиничния статус на пациента, типа и тежестта на кръвоизлива и от нивата както на VWF:RCo, така и на FVIII:C.

Когато се използва FVIII-съдържащ VWF продукт, лекуващият лекар трябва да знае, че продължителното лечение може да причини прекалено повишение на FVIII:C. След 24 - 48 часа лечение, и за да се избегне прекаленото повишение на FVIII:C, трябва да се помисли за намалени дози и/или удължаване на дозовия интервал или за използване на VWF продукт, съдържащ ниско ниво на FVIII.

Няма достатъчно данни от клинични изпитвания, за да се препоръча употребата на Фанди при деца под 6-годишна възраст за разрешените показания.

