

FOGLIO ILLUSTRATIVO: INFORMAZIONI PER L'UTILIZZATORE

HaemoBionine 100 UI/ml

Polvere e solvente per soluzione iniettabile
Fattore IX della coagulazione umano

Legga attentamente questo foglio prima di usare questo medicinale perché contiene importanti informazioni per lei.

- Conservi questo foglio. Potrebbe aver bisogno di leggerlo di nuovo.
- Se ha qualsiasi dubbio, si rivolga al medico o al farmacista.
- Questo medicinale è stato prescritto soltanto per lei. Non lo dia ad altre persone, anche se i sintomi della malattia sono uguali ai suoi, perché potrebbe essere pericoloso.
- Se si manifesta un qualsiasi effetto indesiderato, compresi quelli non elencati in questo foglio, si rivolga al medico o al farmacista. Vedere paragrafo 4.

Contenuto di questo foglio:

1. Che cos'è HaemoBionine e a che cosa serve
2. Cosa deve sapere prima di usare HaemoBionine
3. Come usare HaemoBionine
4. Possibili effetti indesiderati
5. Come conservare HaemoBionine
6. Contenuto della confezione e altre informazioni

1. Che cos'è HaemoBionine e a che cosa serve

HaemoBionine si presenta come una polvere e un solvente per soluzione iniettabile, disponibile in due confezioni. Per la confezione da 500 UI, ogni flaconcino di HaemoBionine contiene **500 UI** (unità internazionali) di fattore IX della coagulazione umano. In un flaconcino separato vengono forniti 5 ml di acqua per preparazioni iniettabili. Per la confezione da 1000 UI, ogni flaconcino di HaemoBionine contiene **1000 UI** di fattore IX della coagulazione umano. In un flaconcino separato vengono forniti 10 ml di acqua per preparazioni iniettabili.

L'attività specifica di HaemoBionine è ≥ 70 UI/mg di proteine.

HaemoBionine è prescritto per **bloccare o prevenire le emorragie** causate dalla mancanza di fattore IX (Emofilia B) nel sangue negli adulti, negli adolescenti e nei bambini di età pari o superiore ai 6 anni. Perciò, HaemoBionine, in quanto preparazione di fattore IX della coagulazione, appartiene alla categoria farmacoterapeutica degli antiemorragici. Il fattore IX è una proteina che si trova naturalmente nel corpo umano, come parte del processo di formazione dei coaguli per fermare le emorragie. La sua carenza o la sua assenza nel sangue provocano problemi di coagulazione del sangue fino ad avere emorragie articolari, muscolari o agli organi interni. Questa condizione può verificarsi dalla nascita o sopraggiungere con l'età. La somministrazione di HaemoBionine può compensare questa carenza.

2. Cosa deve sapere prima di usare HaemoBionine

Non usi HaemoBionine

- se è **allergico** al fattore IX della coagulazione o ad uno qualsiasi degli eccipienti di questo medicinale (elencati al paragrafo 6) o all'eparina.

Abitualmente, l'**allergia a HaemoBionine** si manifesta già dalle prime applicazioni. I primi segni di reazioni di ipersensibilità comprendono arrossamento cutaneo, orticaria, prurito su tutto il corpo, gonfiore alle labbra ed alla lingua, difficoltà respiratorie, senso di costrizione al torace,

respiro sibilante, calo della pressione sanguigna, perdita dello stato di coscienza, che possono in progredire fino a gravi reazioni allergiche. (vedere anche il paragrafo “possibili reazioni avverse”). Se lei si accorge della presenza di uno o più dei sintomi indicati sopra, chiami il medico immediatamente.

Avvertenze e precauzioni

Si rivolga al medico o al farmacista prima di usare HaemoBionine

- Prima di assumere HaemoBionine informi il medico se sa di essere a **rischio di trombosi** o se ha avuto **pregressi eventi tromboembolici**, se soffre di **malattie epatiche** o le è stato **programmato un intervento chirurgico**. Tali condizioni aumentano il rischio di formazione di coaguli di sangue all'interno dell'organismo, benché non siano state subite ferite. In caso di dubbio, deve parlarne con il medico. Se sta assumendo farmaci che interferiscono con la coagulazione del sangue, informi il suo medico. Il rischio di sviluppare coaguli di sangue può essere aumentato.
- Se ha fattori di rischio cardiovascolari preesistenti, la terapia con HaemoBionine può aumentare il rischio cardiovascolare. Se ha dubbi, deve discuterne con il medico.
- Reazioni di ipersensibilità di tipo allergico possono verificarsi a seguito della infusione di Haemobionine. Contatti immediatamente il suo medico o il centro per il trattamento dell'Emofilia nel caso che si accorga di manifestazioni precoci di reazioni di ipersensibilità/allergia come orticaria (generalizzata), sensazione di costrizione al torace, respiro sibilante, calo della pressione arteriosa o anafilassi (reazione allergica grave come difficoltà a deglutire e/o respirare, bassa pressione arteriosa, arrossamento e gonfiore al viso e/ o alle mani) (vedere anche il paragrafo “Possibili reazioni avverse”).
- Contatti immediatamente il suo medico o il centro per il trattamento dell'Emofilia **se il sanguinamento non si arresta** come atteso o se si accorge di un incremento significativo della quantità di Haemobionine da utilizzare per controllare un sanguinamento. Il suo medico le farà eseguire un test del sangue per controllare se lei ha prodotto anticorpi neutralizzanti (inibitori) contro il farmaco che sta assumendo. Il rischio di sviluppare anticorpi è più alto nei pazienti che non sono stati trattati in precedenza con una terapia sostitutiva con fattore IX o nella fase precoce del trattamento come per esempio nei bambini piccoli (vedere anche il paragrafo “Possibili reazioni avverse”).
- Gli inibitori possono svilupparsi anche insieme ad allergie. I pazienti con inibitori del fattore IX possono avere un rischio maggiore di anafilassi in occasione di successivi trattamenti con fattore IX
- Quando i farmaci sono ottenuti da sangue o plasma umano, vengono attuate delle misure per prevenire la trasmissione di infezioni ai pazienti. Queste procedure comprendono una attenta selezione dei donatori di sangue e di plasma per assicurare l'esclusione dei possibili portatori di infezioni. Inoltre, ogni donazione e i pool di plasma vengono testati per individuare virus / infezioni. Nel processo di produzione dei prodotti derivati da sangue o plasma sono incluse procedure di rimozione e/o inattivazione virale. Nonostante queste misure, quando vengono somministrati prodotti derivanti da sangue o plasma umano non si può escludere del tutto la possibilità di trasmettere infezioni. Ciò riguarda anche virus sconosciuti o emergenti o altri tipi di infezioni. Le procedure messe in atto sono considerate efficaci nei confronti dei virus incapsulati come il virus dell'immunodeficienza umana (HIV), il virus dell'epatite B e dell'epatite C e nei confronti del virus non incapsulato dell'epatite A. Le procedure messe in atto possono essere di efficacia limitata nei confronti di virus non incapsulati come il Parvovirus B19. L'infezione da Parvovirus B19 può essere grave per le donne in gravidanza (infezione del feto) oppure per i pazienti immunodepressi o che hanno alcune forme di anemia (come l'anemia falciforme o un'anemia emolitica).
Il medico può raccomandarle di sottoporsi ad una vaccinazione nei confronti dell'epatite A e dell'epatite B se Lei riceve regolarmente / ripetutamente farmaci contenenti fattore IX plasmatico umano.
- Si raccomanda vivamente di annotare il nome e il numero di lotto del prodotto, ogni volta che si riceve una dose di HaemoBionine, al fine di poter sempre risalire ai lotti utilizzati.

Bambini

Non ci sono dati sufficienti per raccomandare l'uso di HaemoBionine in bambini di età inferiore ai 6 anni.

Altri medicinali e HaemoBionine

Informi il medico o il farmacista se sta usando, ha recentemente usato o potrebbe usare qualsiasi altro medicinale.

Non sono note interazioni di HaemoBionine con altri medicinali.

Gravidanza e allattamento

Se è in corso una gravidanza, se sospetta o sta pianificando una gravidanza, o se sta allattando con latte materno chiedi consiglio al medico o al farmacista prima di prendere questo medicinale. Se il medico è già stato consultato, segua scrupolosamente le sue istruzioni.

L'emofilia B nelle donne è rara. Di conseguenza non vi è esperienza riguardo all'uso dell'HaemoBionine durante la gravidanza o nel corso dell'allattamento.

Guida di veicoli e utilizzo di macchinari

HaemoBionine non altera o altera in modo trascurabile la capacità di guidare veicoli o di usare macchinari.

HaemoBionine contiene sodio

Questa specialità medicinale contiene un massimo di 4,9 mmol (113 mg) di sodio per dose standard di 2000 UI. Questo deve essere tenuto presente dai pazienti sottoposti ad una dieta controllata per quanto riguarda l'apporto di sodio.

3. Come usare HaemoBionine

Usi questo medicinale seguendo sempre esattamente le istruzioni del medico. Se ha dubbi consulti il medico o il farmacista.

Il trattamento con HaemoBionine deve sempre essere effettuato sotto la supervisione di un medico specialista in emofilia.

Dosaggio e frequenza della somministrazione

Le dosi da assumere di HaemoBionine dipendono dal peso corporeo, dalla gravità dell'emofilia, dalla sede ed entità dell'emorragia e dalla necessità di prevenire l'emorragia, per esempio prima di un'operazione o prima di ricevere cure odontoiatriche.

Il dosaggio e la frequenza di infusione di HaemoBionine devono essere stabiliti dal medico al fine di ottenere livelli corretti nel sangue. Non usi dosi superiori a quelle prescritte dal medico.

Il numero di unità di fattore IX somministrate è espresso in Unità Internazionali (UI), in relazione all'attuale standard WHO per i prodotti a base di fattore IX. L'attività del fattore IX nel plasma è espressa o in percentuale (in relazione al plasma umano normale) o in Unità Internazionali (in riferimento a uno Standard Internazionale per il fattore IX nel plasma).

Trattamento su richiesta

L'attività di 1 Unità Internazionale (UI) di fattore IX equivale a quella del fattore IX che si trova in 1 ml di plasma umano normale. Il calcolo della dose di fattore IX necessaria si basa sul dato empirico che 1 UI di fattore IX per kg di peso corporeo aumenta l'attività del fattore IX nel plasma dell'1-2 % dell'attività normale. La dose necessaria viene determinata applicando la formula seguente:

Unità necessarie = peso corporeo (kg) x incremento desiderato del fattore IX (%) (UI/dl) x 0,8

Nel caso degli episodi emorragici riportati nella tabella sottostante, l'attività del fattore IX non deve essere inferiore al livello di attività del plasma indicato (in % del normale o in UI/dl) nel periodo corrispondente. La tabella seguente può essere usata come riferimento per il dosaggio nel trattamento di episodi di sanguinamento e nella pratica chirurgica:

Grado di emorragia / Tipo di procedura chirurgica	Livello necessario di fattore IX (%) (UI/dl)	Frequenza delle dosi (ore) / Durata della terapia (giorni)
Emorragia		
Principio di ematroid, sanguinamento muscolare od orale	20 - 40	Ripetere ogni 24 ore. Almeno per 1 giorno, finché l'emorragia non cessa, come indicato dalla scomparsa del dolore, o fino a guarigione.
Ematroid e sanguinamenti muscolari più gravi o ematoma	30 - 60	Ripetere l'infusione ogni 24 ore per 3 - 4 giorni o più, finché il dolore e lo stato acuto della malattia si risolvono.
Emorragie che mettono in pericolo di vita	60 - 100	Ripetere l'infusione ogni 8 - 24 ore finché il paziente è fuori pericolo.
Chirurgia		
<i>Chirurgia minore</i> Inclusa l'estrazione di denti	30 - 60	Ogni 24 ore, almeno per 1 giorno, fino a guarigione.
<i>Chirurgia maggiore</i>	80 - 100 (pre- e post-operatorio)	Ripetere l'infusione ogni 8 - 24 ore, fino a un'adeguata guarigione della ferita, poi proseguire la terapia per almeno altri 7 giorni per mantenere l'attività del fattore IX dal 30 al 60% (UI/dl).

Profilassi

Nelle profilassi a lungo termine dell'emorragia in pazienti con grave emofilia B, il dosaggio abituale è da 20 a 40 UI di fattore IX per chilogrammo di peso corporeo a intervalli di 3 - 4 giorni. In alcuni casi, specialmente nei pazienti più giovani, possono essere necessari intervalli più ravvicinati tra i dosaggi, o dosaggi più elevati.

Si raccomanda di non superare la velocità massima di infusione di 5 ml/min.

Se ha l'impressione di una riduzione dell'efficacia di HaemoBionine, contatti il medico. Lei può aver sviluppato **anticorpi nei confronti del fattore IX** (vedere il paragrafo "Avvertenze e precauzioni" e Possibili effetti indesiderati").

Popolazione pediatrica

La dose e la frequenza di iniezione di HaemoBionine verranno calcolati dal medico al fine di ottenere livelli corretti nel sangue.

Se usa più HaemoBionine di quanto deve

Non sono stati riportati casi di sovradosaggio con il fattore IX della coagulazione umana.

Se dimentica di usare HaemoBionine

Non prenda una dose doppia per compensare la dimenticanza di una dose.

Se interrompe il trattamento con HaemoBionine

Non interrompa il trattamento con HaemoBionine senza discuterne con il medico. Usi HaemoBionine seguendo sempre esattamente le istruzioni del medico.

Istruzioni per l'uso

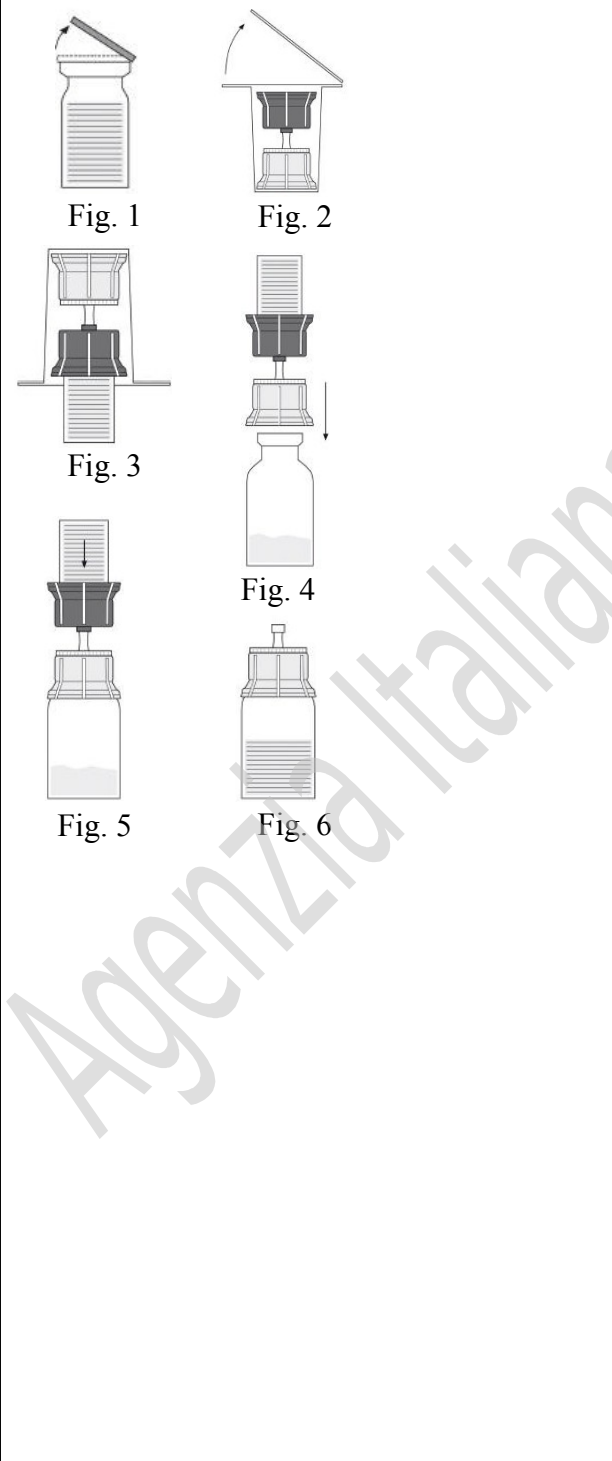
HaemoBionine deve essere iniettato in vena (uso endovenoso). Se HaemoBionine Le è stato prescritto per l'uso a casa, il medico o l'infermiere del centro di emofilia dovrà assicurarsi che Lei sappia come usarlo.


Prima di iniziare il trattamento, in caso di incertezze relative all'infusione di HaemoBionine, contatti il medico o il centro per la cura dell'emofilia per ottenere maggiori delucidazioni e addestramento. Seguire le istruzioni fornite dal medico o dall'infermiere del centro di emofilia.

È importante assicurare una perfetta condizione di sterilità durante tutte le fasi di preparazione e infusione di HaemoBionine.

HaemoBionine non deve essere mescolato con altri medicinali.

Utilizzare esclusivamente il set di infusione idoneo, altrimenti la terapia potrebbe risultare inefficace a causa dell'adsorbimento di fattore IX alle superfici interne di alcuni dispositivi di infusione.

 <p>Fig. 1</p> <p>Fig. 2</p> <p>Fig. 3</p> <p>Fig. 4</p> <p>Fig. 5</p> <p>Fig. 6</p>	<p><u>Dissoluzione del concentrato:</u></p> <ul style="list-style-type: none">• Portare i flaconcini chiusi contenenti il solvente (acqua per preparazioni iniettabili) e il prodotto a temperatura ambiente. Se si utilizza un bagnomaria, controllare scrupolosamente che l'acqua non entri in contatto con le capsule di chiusura o i tappi dei flaconcini. In caso contrario esiste il rischio di contaminazione del medicinale.• Rimuovere le capsule di chiusura da entrambi i flaconcini per scoprire la parte centrale dei tappi in gomma. Pulire i tappi in gomma dei flaconcini contenenti il prodotto e il solvente con un disinfettante.• Rimuovere la parte superiore dell'involucro del sistema di trasferimento (2). Collocare la parte blu del sistema di trasferimento sopra il flaconcino con tenendo il solvente, tenuto in posizione verticale (3).• Togliere la parte rimanente dell'involucro del sistema di trasferimento. Ora è visibile la parte trasparente del sistema di trasferimento.• Collocare il flaconcino contenente il prodotto su una superficie piana.• Capovolgere il flaconcino del solvente collegato al sistema di trasferimento. Perforare il tappo del flaconcino contenente il prodotto con la punta della parte trasparente dell'adattatore (4). Il vuoto presente nel flaconcino del prodotto consente al solvente di scorrere in questo flaconcino. (5) Svitare immediatamente la parte blu del sistema di trasferimento insieme al flaconcino del solvente. Eliminare il flaconcino del solvente con la parte blu del sistema di trasferimento ancora collegata (6). Muovere delicatamente il flaconcino contenente il prodotto per sciogliere la polvere. Non agitare energicamente per evitare che si formi schiuma! La soluzione è limpida o leggermente opalescente.• La soluzione pronta all'uso deve essere utilizzata immediatamente dopo la
--	--

	dissoluzione. Non utilizzare le soluzioni torbide o contenenti depositi.
 <p>Fig. 7</p>	<p>Iniezione:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Dopo aver disciolto la polvere come descritto sopra, avvitare la siringa acclusa tramite il raccordo Luer-Lock sul flaconcino del prodotto con la parte trasparente del dispositivo di trasferimento. (7) Ciò consente di prelevare facilmente il farmaco disciolto con la siringa. Dal momento che il sistema di trasferimento ha un filtro incorporato, non è necessario utilizzare un filtro separato. • Staccare con attenzione il flaconcino con la parte trasparente del sistema di trasferimento dalla siringa. Somministrare immediatamente tramite iniezione endovenosa lenta, utilizzando l'ago a farfalla incluso. La velocità d'iniezione non deve superare i 2-3 ml/minuto. • Dopo l'uso, l'ago a farfalla può essere ricoperto per ragioni di sicurezza con la capsula di chiusura protettiva.

In caso di ulteriori quesiti sull'uso del medicinale, rivolgersi al medico o al farmacista.

4. Possibili effetti indesiderati

Come tutti i medicinali, questo medicinale può causare effetti indesiderati, sebbene non tutte le persone li manifestino.

Se manifesta uno qualsiasi dei seguenti disturbi, si rivolga immediatamente al medico o al centro per la cura dell'emofilia (vedere anche il paragrafo "Avvertenze e Precauzioni")

- Reazioni di ipersensibilità o reazioni anafilattiche (che possono comprendere gonfiore del viso, della lingua o della gola, difficoltà a deglutire e a respirare, mal di schiena, fastidio al torace, brividi, dispnea, vampate, orticaria, mal di testa, bassa pressione sanguigna, reazioni nella sede d'iniezione (ad es. eruzione cutanea e dolore), letargia, nausea, prurito, eruzione cutanea, irrequietezza, battito cardiaco rapido, sensazione di malessere, vomito, respiro sibilante)
- Reazioni anafilattiche severe (shock anafilattico incluso)
- Sanguinamento; può essere associato alla formazione di anticorpi neutralizzanti (inibitori) diretti contro il fattore IX.

Con i prodotti a base di fattore IX della coagulazione umano sono stati segnalati i seguenti effetti indesiderati:

- In pazienti con emofilia B con un'anamnesi positiva per reazioni allergiche, sono stati riportati casi di sindrome nefrosica (una malattia che danneggia i reni).
- Esiste un piccolo rischio che si verifichino eventi tromboembolici (coaguli di sangue).
- HaemoBionine può contenere tracce di eparina, che possono causare reazioni allergiche e riduzione della conta delle cellule ematiche con possibili conseguenze sulla coagulazione del sangue. I pazienti che hanno avuto reazioni allergiche all'eparina devono evitare di assumere medicinali contenenti eparina.

Con HaemoBionine sono stati segnalati i seguenti effetti indesiderati:

Molto comune (può riguardare più di 1 paziente su 10):

- Reazioni di ipersensibilità, vedere sopra

Comune (può riguardare fino a 1 paziente su 10):

- Ansietà
- Aumento anomalo della sensibilità (iperestesia)
- Nausea
- Reazioni cutanee (dermatite allergica), orticaria
- Mal di schiena
- Vampate
- Respiro corto (dispnea)
- Sensazione di freddo, reazione nella sede d'iniezione (comprendente ad es. dolore ed eruzione cutanea)

Non nota (la frequenza non può essere definita sulla base dei dati disponibili):

- Formazione di anticorpi neutralizzanti (inibitori) diretti contro il fattore IX (inibizione del fattore IX)

Segnalazione degli effetti indesiderati

Se manifesta un qualsiasi effetto indesiderato, compresi quelli non elencati in questo foglio, si rivolga al medico o al farmacista. Lei può inoltre segnalare gli effetti indesiderati direttamente tramite il sistema nazionale di segnalazione all'indirizzo: <http://www.agenziafarmaco.gov.it/>.

Segnalando gli effetti indesiderati lei può contribuire a fornire maggiori informazioni sulla sicurezza di questo medicinale.

5. Come conservare HaemoBionine

Conservi questo medicinale fuori dalla vista e dalla portata dei bambini.

Non usi questo medicinale dopo la data di scadenza che è riportata sull'etichetta e sull'imballaggio esterno.

Una volta aperto o disciolto, usare il prodotto immediatamente.

Non conservare a temperatura superiore ai 25°C.

Non congelare.

Tenere i flaconcini nell'imballaggio esterno per proteggere il medicinale dalla luce.

Non getti alcun medicinale nell'acqua di scarico e nei rifiuti domestici. Chiedi al farmacista come eliminare i medicinali che non utilizza più. Questo aiuterà a proteggere l'ambiente.

6. Contenuto della confezione e altre informazioni

Cosa contiene HaemoBionine:

Polvere:

Il principio attivo è il fattore IX della coagulazione umano. Per la confezione di 500 UI, ogni flaconcino di HaemoBionine contiene **500 UI** di fattore IX della coagulazione umano. Per la confezione da 1000 UI, ogni flaconcino di HaemoBionine contiene **1000 UI** di fattore IX della coagulazione umano.

Gli eccipienti sono arginina, lisina, cloruro di sodio e citrato di sodio.

Solvente:

acqua per preparazioni iniettabili

Descrizione dell'aspetto di HaemoBionine e contenuto della confezione

Polvere e solvente per soluzione iniettabile. Polvere bianca e solvente limpido e incolore per soluzione iniettabile. Dopo aver sciolto la polvere nell'acqua per preparazioni iniettabili fornita, la soluzione di HaemoBionine deve essere limpida o leggermente opalescente, priva di depositi visibili.

1 confezione di HaemoBionine contiene:

Confezione da 500 UI:

- 1 flaconcino in vetro con polvere
- 1 flaconcino in vetro con 5 ml di acqua per preparazioni iniettabili
- 1 siringa monouso (5 ml)
- 1 sistema di trasferimento a doppio filtro
- 1 ago a farfalla

Confezione da 1000 UI:

- 1 flaconcino in vetro con polvere
- 1 flaconcino in vetro con 10 ml di acqua per preparazioni iniettabili
- 1 siringa monouso (10 ml)
- 1 sistema di trasferimento a doppio filtro
- 1 ago a farfalla

Titolare dell'autorizzazione all'immissione in commercio e produttore:

Biotest Pharma GmbH
Landsteinerstrasse 5
63303 Dreieich
Germania
Telefono: +49 6103 801-0
Fax: +49 6103 801-150
mail@biotest.de

Rappresentante in Italia:

Biotest Italia srl
Via Leonardo da Vinci 43
20090 Trezzano sul Naviglio (Milano)
Telefono: 02 4844291
Fax: 02 48402068
info@biotest.it

Questo foglio illustrativo è stato aggiornato il