

Ulotka dołączona do opakowania: informacja dla użytkownika

ADZYNMA 500 IU proszek i rozpuszczalnik do sporządzania roztworu do wstrzykiwań ADZYNMA 1 500 IU proszek i rozpuszczalnik do sporządzania roztworu do wstrzykiwań rADAMTS13

▼ Niniejszy produkt leczniczy będzie dodatkowo monitorowany. Umożliwi to szybkie zidentyfikowanie nowych informacji o bezpieczeństwie. Użytkownik leku też może w tym pomóc, zgłaszając wszelkie działania niepożądane, które wystąpiły po zastosowaniu leku. Aby dowiedzieć się, jak zgłaszać działania niepożądane – patrz punkt 4.

Należy uważnie zapoznać się z treścią ulotki przed zastosowaniem leku, ponieważ zawiera ona informacje ważne dla pacjenta.

- Należy zachować tę ulotkę, aby w razie potrzeby móc ją ponownie przeczytać.
- W razie jakichkolwiek wątpliwości należy zwrócić się do lekarza, farmaceuty lub pielęgniarki.
- Lek ten przepisano ściśle określonej osobie. Nie należy go przekazywać innym. Lek może zaszkodzić innej osobie, nawet jeśli objawy jej choroby są takie same.
- Jeśli u pacjenta wystąpią jakiegokolwiek objawy niepożądane, w tym wszelkie objawy niepożądane niewymienione w tej ulotce, należy powiedzieć o tym lekarzowi, farmaceucie lub pielęgniarce. Patrz punkt 4.

Spis treści ulotki

1. Co to jest lek ADZYNMA i w jakim celu się go stosuje
2. Informacje ważne przed zastosowaniem leku ADZYNMA
3. Jak stosować lek ADZYNMA
4. Możliwe działania niepożądane
5. Jak przechowywać lek ADZYNMA
6. Zawartość opakowania i inne informacje
7. Instrukcja użycia

1. Co to jest lek ADZYNMA i w jakim celu się go stosuje

Lek ADZYNMA zawiera substancję czynną rADAMTS13, która jest stworzoną przez człowieka kopią naturalnego enzymu (białka) ADAMTS13. U osób z wrodzoną zakrzepową płamicą małopłytkową (cTTP) występują niedobory tego enzymu.

Wrodzona TTP to bardzo rzadka dziedziczna choroba krwi, w przypadku której w małych naczyniach krwionośnych w całym ciele dochodzi do powstawania skrzeplin krwi. Skrzepliny te mogą blokować przepływ krwi i tlenu do narządów ciała, co może prowadzić do spadku liczby płytek krwi (czyli składników odpowiedzialnych za jej krzepnięcie) poniżej prawidłowej ilości.

Przyczyną wrodzonej TTP jest niedobór enzymu ADAMTS13 we krwi. Enzym ten pomaga zapobiegać tworzeniu się skrzeplin krwi poprzez rozbijanie dużych cząsteczek nazywanych czynnikiem von Willebranda (VWF). Gdy cząsteczki VWF osiągną zbyt duże rozmiary, może dojść do powstania niebezpiecznych skrzeplin krwi. Lek ADZYNMA jest stosowany w celu uzupełnienia niedoboru enzymu ADAMTS13. Enzym ten pomaga w rozbijaniu tych dużych cząsteczek na mniejsze, co zmniejsza prawdopodobieństwo powstania skrzeplin krwi, a potencjalnie może pomóc zapobiec występowaniu u pacjentów z wrodzoną TTP małej liczby płytek krwi.

2. Informacje ważne przed zastosowaniem leku ADZYNMA

Kiedy nie stosować leku ADZYNMA

- jeśli u pacjenta doszło do wystąpienia ciężkich lub potencjalnie zagrażających życiu reakcji alergicznych rADAMTS13 lub którykolwiek z pozostałych składników tego leku (wymienionych w punkcie 6).

Ostrzeżenia i środki ostrożności

Przed rozpoczęciem stosowania leku ADZYNMA należy omówić to z lekarzem, farmaceutą lub pielęgniarką.

Reakcje alergiczne

Istnieje ryzyko wystąpienia reakcji nadwrażliwości typu alergicznego na lek ADZYNMA. Lekarz powinien poinformować pacjenta o wczesnych objawach ciężkich reakcji alergicznych, takich jak:

- szybkie bicie serca
- ucisk w klatce piersiowej
- świszczący oddech i (lub) nagłe wystąpienie trudności z oddychaniem
- niskie ciśnienie krwi
- pokrzywka, wysypka i świąd skóry
- katar lub przekrwienie nosa
- zaczerwienienie oczu
- kichanie
- nagły obrzęk podskórny w takich miejscach jak twarz, gardło, ręce i nogi
- zmęczenie
- nudności (mdłości)
- wymioty
- uczucia takie jak uczucie zdrętwienia, mrowienia i klucia
- niepokój
- anafilaksja (ciężka reakcja alergiczna, która może powodować trudności w połykaniu i (lub) oddychaniu, zaczerwienienie lub obrzęk twarzy i (lub) rąk).

Jeśli wystąpi którykolwiek z tych objawów, lekarz zdecyduje, czy należy przerwać podawanie leku ADZYNMA i zastosuje odpowiednie leki w celu leczenia reakcji alergicznej. Ciężkie objawy, w tym trudności w oddychaniu i zawroty głowy, wymagają natychmiastowego leczenia w nagłych przypadkach.

Inhibitory

U niektórych pacjentów otrzymujących lek ADZYNMA mogą wystąpić przeciwciała neutralizujące (nazywane inhibitorami). Inhibitory te mogą potencjalnie spowodować, że leczenie przestanie działać prawidłowo. Jeśli pacjent uważa, że lek nie działa, należy porozmawiać o tym z lekarzem.

Lek ADZYNMA a inne leki

Należy powiedzieć lekarzowi lub farmaceutce o wszystkich lekach stosowanych przez pacjenta obecnie lub ostatnio, a także o lekach, które pacjent planuje stosować.

Ciąża i karmienie piersią

Jeśli pacjentka jest w ciąży lub karmi piersią, przypuszcza, że może być w ciąży, lub gdy planuje mieć dziecko, powinna poradzić się lekarza lub farmaceuty przed zastosowaniem tego leku.

Nie wolno stosować leku ADZYNMA w okresie ciąży, chyba że zostanie to wyraźnie zalecone przez lekarza. W przypadku pacjentek karmiących piersią decyzja o zastosowaniu leku ADZYNMA musi zostać podjęta wspólnie przez pacjentkę i lekarza.

Prowadzenie pojazdów i obsługiwanie maszyn

Ten lek może wywierać niewielki wpływ na zdolność prowadzenia pojazdów i obsługiwanie maszyn. Po przyjęciu leku ADZYNMA mogą wystąpić zawroty głowy i senność.

Prowadzenie rejestru

W celu poprawy identyfikowalności biologicznych produktów leczniczych należy wyraźnie zapisać nazwę i numer serii podawanego leku.

Lek ADZYNMA zawiera sód

Lek zawiera mniej niż 1 mmol sodu (23 mg) na fiolkę, to znaczy lek uznaje się za „wolny od sodu”.

Lek ADZYNMA zawiera polisorbát 80

Ten lek zawiera 2,7 mg polisorbátu 80 w każdej fiolce ADZYNMA 500 j.m. lub 1 500 j.m., co odpowiada dawce do 0,216 mg/kg mc. Polisorbáty mogą powodować reakcje alergiczne. Należy poinformować lekarza, jeśli u pacjenta występują jakiekolwiek alergie.

3. Jak stosować lek ADZYNMA

Leczenie lekiem ADZYNMA będzie prowadzone pod nadzorem lekarza mającego doświadczenie w opiece nad pacjentami z chorobami krwi.

Lek ADZYNMA podaje się we wstrzyknięciu dożylnym (podawanym do żyły). Lek jest dostarczany lekarzowi w postaci proszku, który przed podaniem należy rozpuścić (przeprowadzić rekonstytucję) przy użyciu dostarczonego rozpuszczalnika (czyli płynu, który jest w stanie rozpuścić proszek).

Dawkę oblicza się na podstawie masy ciała pacjenta.

Podawanie leku w warunkach domowych

Lekarz może rozważyć możliwość podawania leku ADZYNMA w warunkach domowych, jeśli pacjent dobrze toleruje wstrzyknięcia. W przypadku gdy po odpowiednim przeszkoleniu przez lekarza prowadzącego i (lub) pielęgniarkę pacjent będzie w stanie samodzielnie wstrzykiwać sobie lek ADZYNMA (lub będzie on podawany przez jego opiekuna), lekarz będzie w dalszym ciągu monitorować odpowiedź organizmu pacjenta na leczenie. Jeśli podczas stosowania leku wystąpią jakiekolwiek działania niepożądane, należy natychmiast przerwać jego wstrzykiwanie i zwrócić się o pomoc do lekarza.

Zalecana dawka

Profilaktyczna enzymatyczna terapia zastępcza

Zazwyczaj stosowana dawka wynosi 40 IU na kg masy ciała, podawana co drugi tydzień.

Lekarz może zmienić częstość na raz w tygodniu, jeśli stosowanie leku ADZYNMA co drugi tydzień nie jest dla pacjenta skuteczne.

Enzymatyczna terapia zastępcza na żądanie (ang. on-demand) stosowana w przypadku nagłych epizodów TTP

W przypadku wystąpienia u pacjenta nagłego epizodu zakrzepowej plamicy małopłytkowej (TTP) zaleca się stosowanie następujących dawek leku ADZYNMA:

- 40 IU/kg masy ciała w dniu 1.
- 20 IU/kg masy ciała w dniu 2.
- 15 IU/kg masy ciała, począwszy od dnia 3., raz na dobę, przez dwa dni od ustąpienia nagłego epizodu TTP.

Przyjęcie większej niż zalecana dawki leku ADZYNMA

Przyjęcie zbyt dużej dawki tego leku może spowodować krwawienie.

Pominięcie zastosowania leku ADZYNMA

W przypadku pominięcia wstrzyknięcia leku ADZYNMA należy jak najszybciej powiedzieć o tym lekarzowi. Nie należy stosować dawki podwójnej w celu uzupełnienia pominiętej dawki.

Przerwanie stosowania leku ADZYNMA

Jeśli pacjent chce przerwać leczenie lekiem ADZYNMA, należy porozmawiać o tym z lekarzem. Objawy choroby mogą się pogorszyć w przypadku przerwania leczenia.

W razie jakichkolwiek dalszych wątpliwości związanych ze stosowaniem tego leku, należy zwrócić się do lekarza, farmaceuty lub pielęgniarki.

4. Możliwe działania niepożądane

Jak każdy lek, lek ten może powodować działania niepożądane, chociaż nie u każdego one wystąpią.

Zgłaszano następujące działania niepożądane związane ze stosowaniem leku ADZYNMA:

Bardzo często (mogą dotyczyć więcej niż 1 na 10 pacjentów):

- infekcja nosa i gardła
- ból głowy
- zawroty głowy
- migrena
- biegunka
- nudności

Często (mogą dotyczyć maksymalnie 1 na 10 pacjentów):

- wysoki poziom płytek krwi (nadpłytkowość)
- senność
- zaparcia
- wzdęcie jamy brzusznej
- osłabienie (astenia)
- uczucie gorąca
- nieprawidłowa aktywność ADAMTS13

Zgłaszanie działań niepożądanych

Jeśli wystąpią jakiekolwiek objawy niepożądane, w tym wszelkie objawy niepożądane niewymienione w tej ulotce, należy powiedzieć o tym lekarzowi, farmaceucie lub pielęgniarce. Działania niepożądane można zgłaszać bezpośrednio do Departamentu Monitorowania Niepożądanych Działań Produktów Leczniczych Urzędu Rejestracji Produktów Leczniczych, Wyrobów Medycznych i Produktów Biobójczych

Al. Jerozolimskie 181C

PL-02 222 Warszawa

Tel.: + 48 22 49 21 301

Faks: + 48 22 49 21 309

Strona internetowa: <https://smz.ezdrowie.gov.pl>

Dzięki zgłaszaniu działań niepożądanych można będzie zgromadzić więcej informacji na temat bezpieczeństwa stosowania leku.

5. Jak przechowywać lek ADZYNMA

Lek należy przechowywać w miejscu niewidocznym i niedostępnym dla dzieci.

Nie stosować tego leku po upływie terminu ważności zamieszczonego na etykiecie i pudełku po „EXP”. Termin ważności oznacza ostatni dzień podanego miesiąca.

Nieotwarte fiolki

Przechowywać w lodówce (2°C – 8°C).

Nie zamrażać.

Przechowywać w oryginalnym opakowaniu w celu ochrony przed światłem.

Nieotwarte fiołki z proszkiem ADZYNMA mogą być przechowywane w temperaturze pokojowej (do 30°C) przez okres do 6 miesięcy, o ile nie przekracza to terminu ważności. Po przechowywaniu w temperaturze pokojowej nie należy ponownie przechowywać leku ADZYNMA w lodówce. Należy zapisać na pudełku datę wyjęcia leku ADZYNMA z lodówki.

Po rekonstytucji

Wyrzucić niewykorzystany, poddany rekonstytucji produkt po upływie 3 godzin.

Nie stosować tego leku, jeśli pacjent zauważy, że lek nie jest przezroczysty i bezbarwny.

Leków nie należy wyrzucać do kanalizacji ani domowych pojemników na odpadki. Należy zapytać farmaceutę, jak usunąć leki, których się już nie używa. Takie postępowanie pomoże chronić środowisko.

6. Zawartość opakowania i inne informacje

Co zawiera lek ADZYNMA

- Substancja czynna, rADAMTS13 jest oczyszczoną, otrzymaną na drodze rekombinacji, ludzką „dezintegryną i metaloproteinazą z motywami trombospondyny 13” .
Każda fiołka z proszkiem zawiera nominalną aktywność 500 lub 1 500 IU rADAMTS13.
- Fiołka z rozpuszczalnikiem zawiera 5 ml wody do wstrzykiwań.

Pozostałe substancje pomocnicze to sodu chlorek, wapnia chlorek dwuwodny, L-histydyna, mannitol, sacharoza i polisorbát 80 (E433). Patrz punkt 2 „Lek ADZYNMA zawiera sól” i „Lek ADZYNMA zawiera polisorbát 80”.

Jak wygląda lek ADZYNMA i co zawiera opakowanie

Lek ADZYNMA jest dostępny jako proszek i rozpuszczalnik do sporządzania roztworu do wstrzykiwań. Proszek jest białym, liofilizowanym proszkiem. Rozpuszczalnik jest przezroczysty i bezbarwny.

Każde opakowanie zawiera jedną fiołkę z proszkiem, jedną fiołkę z rozpuszczalnikiem, urządzenie do rekonstytucji leku (BAXJECT II Hi-Flow), jednorazową strzykawkę, jeden zestaw do infuzji i dwa waciki z alkoholem.

Podmiot odpowiedzialny i wytwórca

Takeda Manufacturing Austria AG
Industriestrasse 67
1221 Vienna
Austria

W celu uzyskania bardziej szczegółowych informacji dotyczących tego leku należy zwrócić się do miejscowego przedstawiciela podmiotu odpowiedzialnego

Polska

Takeda Pharma Sp. z o.o.
Tel.: +48223062447
medinfoEMEA@takeda.com

Data ostatniej aktualizacji ulotki 08/2024.

Ten lek został dopuszczony do obrotu w wyjątkowych okolicznościach. Oznacza to, że ze względu na rzadkie występowanie choroby nie było możliwe uzyskanie pełnej informacji dotyczącej tego leku. Europejska Agencja Leków dokona co roku przeglądu wszystkich nowych informacji o leku i w razie konieczności treść tej ulotki zostanie zaktualizowana.

Inne źródła informacji

Szczegółowe informacje o tym leku znajdują się na stronie internetowej Europejskiej Agencji Leków: <https://www.ema.europa.eu>. Znajdują się tam również linki do stron internetowych o rzadkich chorobach i sposobach leczenia.

7. Instrukcja użycia

Niniejsza instrukcja użycia zawiera informacje dotyczące sposobu rekonstytucji i podawania leku ADZYNMA.

Ta instrukcja użycia jest przeznaczona dla fachowego personelu medycznego oraz dla pacjentów/opiekunów, którzy będą podawać lek ADZYNMA w warunkach domowych, po odpowiednim przeszkoleniu przez pracownika służby zdrowia.

Leczenie lekiem ADZYNMA powinien przepisywać i nadzorować fachowy personel medyczny mający doświadczenie w opiece nad pacjentami z chorobami krwi.

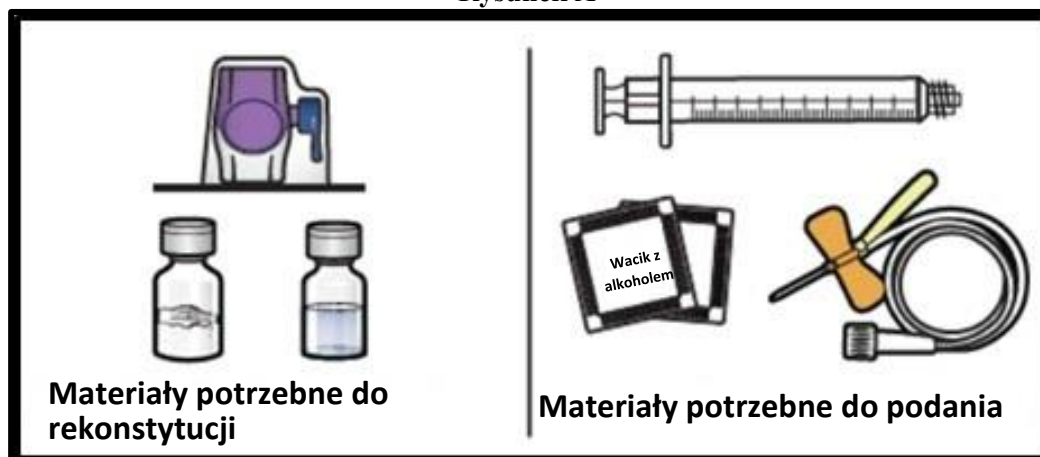
Ważne:

- **Wyłącznie do wstrzykiwań dożylnych po rekonstytucji.**
- Podczas całego zabiegu należy stosować technikę aseptyczną.
- Przed użyciem sprawdzić termin ważności produktu.
- **Nie** stosować leku ADZYNMA po upływie terminu ważności.
- Jeśli pacjent potrzebuje więcej niż jednej fiolki leku ADZYNMA na wstrzyknięcie, należy poddać każdą fiolkę rekonstytucji zgodnie z instrukcją podaną w punkcie „Rekonstytucja”.
- Przed podaniem sprawdzić poddany rekonstytucji roztwór leku ADZYNMA pod względem obecności cząstek stałych i przebarwień. Roztwór powinien być przezroczysty i bezbarwny.
- **Nie** podawać w przypadku zaobserwowania cząstek stałych lub przebarwień.
- Zużyć lek ADZYNMA **w ciągu 3 godzin** po rekonstytucji, jeśli jest przechowywany w temperaturze pokojowej.
- **Nie** podawać leku ADZYNMA przez tę samą rurkę lub pojemnik jednocześnie z innymi produktami leczniczymi do infuzji.

Rekonstytucja

1. Przygotować czystą, płaską powierzchnię i zebrać wszystkie materiały potrzebne do rekonstytucji i podania (**Rysunek A**).

Rysunek A



2. Przed użyciem odczekać, aż fiołki z lekiem ADZYNMA i rozpuszczalnikiem osiągną temperaturę pokojową.
3. Starannie umyć i wysuszyć ręce.
4. Zdjąć korki z tworzywa sztucznego z fiolek z lekiem ADZYNMA i rozpuszczalnikiem i umieścić fiołki na płaskiej powierzchni (**Rysunek B**).

Rysunek B



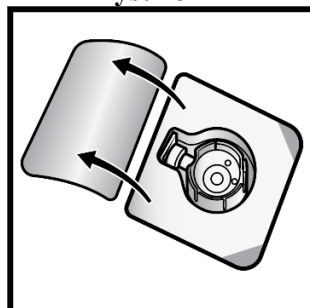
5. Przed użyciem przetrzeć gumowe korki wacikiem nasączonym alkoholem i pozostawić do wyschnięcia. (**Rysunek C**).

Rysunek C



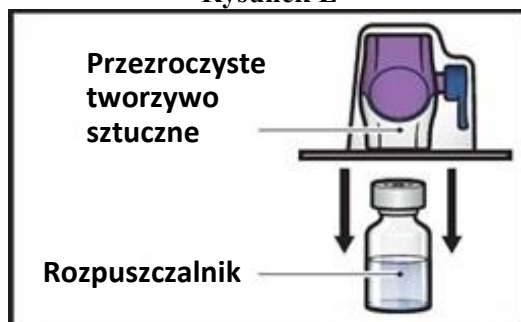
6. Otworzyć opakowanie urządzenia BAXJECT II Hi-Flow poprzez oderwanie wieczka, bez dotykania wnętrza (**Rysunek D**).
 - **Nie** wyjmować urządzenia BAXJECT II Hi-Flow z opakowania.
 - **Nie** dotykać przezroczystego kolca z tworzywa sztucznego.

Rysunek D



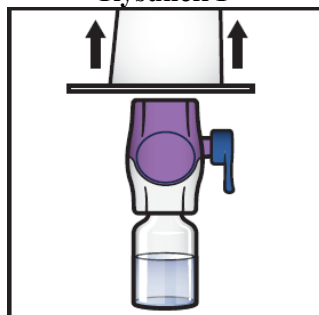
7. Odwrócić opakowanie z urządzeniem BAXJECT II Hi-Flow do góry dnem i umieścić je nad fiolką z rozpuszczalnikiem. Naciskać prosto w dół, aż **przezroczysty kołek z tworzywa sztucznego** przebijie się przez korek **fiolki z rozcieńczalnikiem** (Rysunek E).

Rysunek E



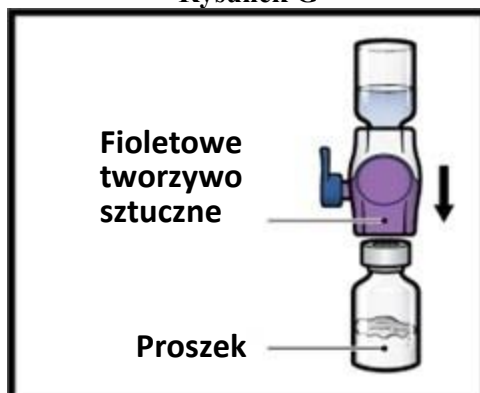
8. Chwycić opakowanie urządzenia BAXJECT II Hi-Flow za jego krawędź i ściągnąć opakowanie z urządzenia (Rysunek F).
- Nie zdejmować **niebieskiego korka** z urządzenia BAXJECT II Hi-Flow.
 - Nie dotykać odsłoniętego **fioletowego kolca z tworzywa sztucznego**.

Rysunek F



9. **Odwrócić system** tak, aby **fiolka z rozpuszczalnikiem** znalazła się teraz na górze. Dociskać urządzenie BAXJECT II Hi-Flow prosto w dół, do momentu gdy **fioletowy kołek z tworzywa sztucznego** przebijie korek **fiolki z proszkiem ADZYNMA** (Rysunek G). Podciśnięcie wciągnie rozpuszczalnik do **fiolki z proszkiem ADZYNMA**.
- Mogą być widoczne pęcherzyki powietrza lub piana – jest to normalne i powinno wkrótce zniknąć.

Rysunek G



10. **Delikatnie** i nieprzerwanym ruchem obracać połączone fiolki aż do całkowitego rozpuszczenia proszku (**Rysunek H**).
- **Nie** wstrząsać fiolką.

Rysunek H

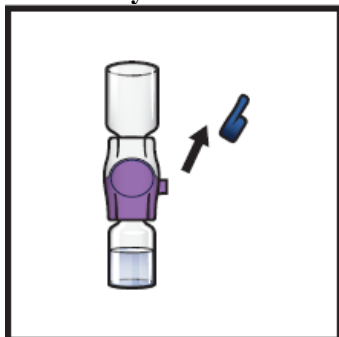


11. Przed podaniem sprawdzić wzrokowo sporządzony roztwór pod kątem obecności cząstek stałych.
- **Nie** stosować leku w przypadku zaobserwowania cząstek stałych lub przebarwień.
12. Jeśli dawka wymaga więcej niż jednej fiolki leku ADZYNMA, należy rozpuścić każdą fiolkę, wykonując powyższe czynności.
- **Użyć innego urządzenia BAXJECT II Hi-Flow do rekonstrukcji każdej fiolki leku ADZYNMA i rozpuszczalnika.**

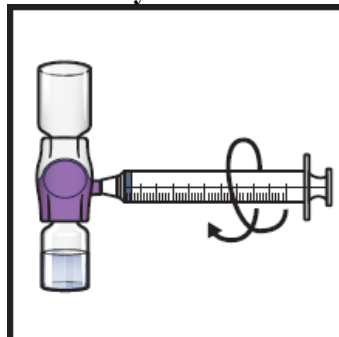
Podawanie leku ADZYNMA

13. Zdjąć **niebieski korek** z urządzenia BAXJECT II Hi-Flow (**Rysunek I**). Zamocować strzykawkę ze złączem Luer-lock (**Rysunek J**).
- **Nie** wstrzykiwać powietrza do systemu.

Rysunek I

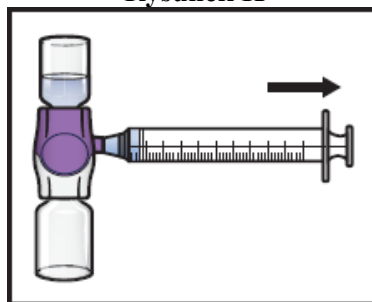


Rysunek J



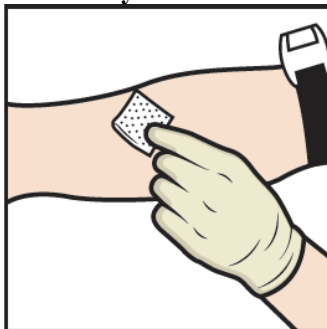
14. **Odwrócić system do góry dnem** (fiolka leku ADZYNMA jest teraz na górze). Wprowadzić roztwór po rekonstrukcji do strzykawki, powoli odciągając tłok (**Rysunek K**).

Rysunek K



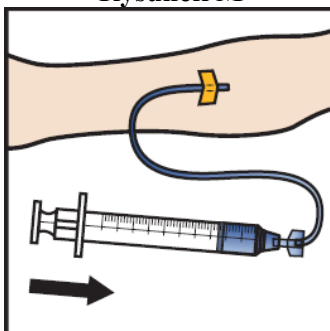
15. Jeśli pacjent ma otrzymać więcej niż jedną fiolkę leku ADZYNMA, zawartość wielu fiolek można pobrać do tej samej strzykawki. Powtarzać ten proces dla wszystkich fiolek leku ADZYNMA po rekonstytucji, aż do osiągnięcia całkowitej objętości do podania.
16. Odłączyć strzykawkę i podłączyć odpowiednią igłę do wstrzykiwań lub zestaw infuzyjny.
17. Skierować igłę do góry i usunąć wszelkie pęcherzyki powietrza, delikatnie opukując strzykawkę palcem oraz powoli i ostrożnie wytłaczając powietrze ze strzykawki i igły.
18. Założyć opaskę uciskową i oczyścić wybrane miejsce wkłucia wacikiem z alkoholem (**Rysunek L**).

Rysunek L



19. Wprowadzić igłę do żyły i zdjąć opaskę uciskową.
20. Prowadzić infuzję leku ADZYNMA **powoli**, z szybkością **2 do 4 ml na minutę** (**Rysunek M**).
 - Można zastosować pompę strzykawkową, do kontrolowania szybkości podawania.

Rysunek M



21. Wyjąć igłę z żyły i uciskać miejsce wstrzyknięcia przez kilka minut.
 - **Nie** zakładać ponownie osłonki na igłę.

Przechowywanie leku ADZYNMA

- Przechowywać lek ADZYNMA w lodówce (2°C - 8°C) lub w temperaturze pokojowej (do 30°C) przez okres do 6 miesięcy.
- Po przechowywaniu w temperaturze pokojowej **nie** należy ponownie przechowywać leku ADZYNMA w lodówce.
- **Zapisać** na pudełku datę wyjęcia leku ADZYNMA z lodówki.
- **Nie** zamrażać.
- Przechowywać w oryginalnym opakowaniu w celu ochrony przed światłem.
- **Nie** stosować po upływie terminu ważności zamieszczonego na etykiecie i pudełku po skrócie EXP.
- Zużyć lek ADZYNMA **w ciągu 3 godzin** po rekonstytucji. Wyrzucić wszelki niewykorzystany, odtworzony lek, jeśli nie zostanie użyty w ciągu 3 godzin po rekonstytucji.

Usuwanie leku ADZYNMA

- Fiolki są przeznaczone **wyłącznie** do jednorazowego użytku.
- Wyrzucać zużytą igłę, strzykawkę i puste fiolki do odpornego na przekłucie pojemnika na ostre przedmioty.
- Leków nie należy wyrzucać do kanalizacji ani domowych pojemników na odpadki. Należy zapytać farmaceutę, jak usunąć leki, których się już nie używa. Takie postępowanie pomoże chronić środowisko.