

Písomná informácia pre používateľa

NORMOSANG 25 mg/ml infúzny koncentrát

ľudský hemín

Pozorne si prečítajte celú písomnú informáciu predtým, ako začnete používať tento liek, pretože obsahuje pre vás dôležité informácie.

- Túto písomnú informáciu si uschovajte. Možno bude potrebné, aby ste si ju znovu prečítali.
- Ak máte akékoľvek ďalšie otázky, obráťte sa na svojho lekára.
- Tento liek bol predpísaný iba vám. Nedávajte ho nikomu inému. Môže mu uškodiť, dokonca aj vtedy, ak má rovnaké prejavy ochorenia ako vy.
- Ak sa u vás vyskytne akýkoľvek vedľajší účinok, obráťte sa na svojho lekára alebo lekárnika. To sa týka akýchkoľvek vedľajších účinkov, ktoré nie sú uvedené v tejto písomnej informácii. Pozri časť 4.

V tejto písomnej informácii sa dozviete:

1. Čo je NORMOSANG a na čo sa používa
2. Čo potrebujete vedieť predtým, ako použijete NORMOSANG
3. Ako používať NORMOSANG
4. Možné vedľajšie účinky
5. Ako uchovávať NORMOSANG
6. Obsah balenia a ďalšie informácie

1. Čo je NORMOSANG a na čo sa používa

NORMOSANG obsahuje ľudský hemín, látku pochádzajúcu z ľudskej krvi. NORMOSANG sa používa na liečbu náhlych atakov (prudkých záchvatov choroby), ktoré sa objavujú u pacientov trpiacich akútnou hepatálnou porfýriou; ochorenie je charakterizované nahromadením látok v pečeni (vrátane porfyrínov a ich toxických medziproduktov). Existujú tri typy hepatálnej porfýrie s nasledujúcimi odbornými názvami: akútna intermitentná porfýria, juhoafrická porfýria a dedičná koproporfýria. Toto nahromadenie látok vedie k vzniku príznakov tejto choroby vrátane bolesti (hlavne brucha, chrbta a stehien), nevoľnosti, vracania a zápchy.

2. Čo potrebujete vedieť predtým, ako použijete NORMOSANG

Nepoužívajte NORMOSANG

- ak ste alergický na ľudský hemín alebo na ktorúkoľvek z ďalších zložiek tohto lieku (uvedených v časti 6).

Upozornenia a opatrenia

- Pred liečbou NORMOSANGOM má váš lekár potvrdiť prítomnosť ataku hepatálnej porfýrie radom klinických a biologických kritérií:
 - rodinná alebo osobná anamnéza (súbor údajov o prekonaných ochoreniach);
 - klinické príznaky;
 - kvantitatívne stanovenie kyseliny δ-aminolevulovej a porfobilinogénu (špecifických ukazovateľov choroby) v moči.
- Čím skôr po nástupe ataku sa liečba NORMOSANGOM začne, o to vyššia je jej účinnosť.

- Následkom infúzií NORMOSANGU vymizne bolesť brucha a iné gastrointestinálne (týkajúce sa tráviaceho traktu) príznaky obyčajne do 2 – 4 dní. Neurologické (nervové) komplikácie – paralýza (ochrnutie) a psychické poruchy – sú liečbou menej ovplyvnené.
- Počas celého obdobia liečby budete monitorovaný (sledovaný), pretože záchvaty porfýrie sú často spojené s rôznymi účinkami na srdce, krvný obeh a nervovú sústavu.
- Čo nesmiete:
 - robiť náhle zmeny vo vašom bežnom stravovaní, najmä vynechávať jedlo na dlhé časové obdobia.
 - užívať lieky alebo látky, ako sú estrogény (napr. perorálna hormonálna antikoncepcia), barbituráty (lieky, ktoré vám pomôžu zaspáť, a lieky niekedy používané na liečbu epilepsie) alebo steroidy (lieky podobné telesným hormónom), pretože to môže vyvolať atak alebo ho zhoršiť.

Poradte sa so svojím lekárom alebo lekárnikom o liekoch alebo látkach, ktoré nesmiete užívať (teraz a v budúcnosti).

- Aby sa zabránilo podráždeniu žily, roztok bude podaný infúziou do veľkej žily (krvnej cievy) vášho ramena alebo do žily vo vašej hrudi počas aspoň 30 minút. Po podaní infúzie bude žila prepláchnutá fyziologickým roztokom (roztokom soli).
- Žilu používanú na podávanie infúzie môže zablokovat' krvná zrazenina (stav známy ako žilová trombóza).
- Ak máte kanylu zavedenú dlhý čas, môže dôjsť k poškodeniu cievy a následne k nežiaducemu prechodu NORMOSANGU mimo cievu (extravazácii). Tento prechod môže spôsobiť zmenu farby kože.
- Vaša zdravotná sestra/váš lekár vám skontroluje kanylu pred podaním infúzie a bude ju pravidelne kontrolovať počas infúzie, aby sa znížilo riziko extravazácie.
- Roztok podaný infúziou môže dodať vašej krvi nezvyčajnú farbu.
- Aby sa zabránilo riziku nahromadenia zlúčenín železa, NORMOSANG sa nemá používať ako preventívna liečba (t. j. liečba na zabránenie) akútnych atakov.
- Ľudský hemín obsahuje železo. Niekedy sa môže stať, že sa po niekoľkých rokoch liečby opakovanými infúziami NORMOSANGU nahromadí v tele železo. Váš lekár môže z času na čas vykonať krvné testy, aby skontroloval hladinu železa vo vašom tele.
- Medzi štandardné opatrenia na zabránenie infekcií z liekov vyrobených z ľudskej krvi alebo plazmy patrí selekcia (výber) darcov, vyšetrenie darovanej krvi na špecifické markery (ukazovatele) infekcií a účinné kroky na inaktiváciu (potlačenie účinku) a odstránenie vírusov pri výrobe. Napriek tomu, keď sa podávajú lieky pripravené z ľudskej krvi alebo plazmy, riziko prenosu pôvodcov infekcie nemožno úplne vylúčiť. Týka sa to neznámych alebo nedávno objavených vírusov a ďalších patogénov.
- Uvedené opatrenia sú považované za účinné proti obaleným vírusom, napr. HIV, HBV a HCV.
- Dôrazne sa odporúča pri každom podaní NORMOSANGU pacientovi zaznamenať názov a číslo šarže lieku, aby bolo možné späťne zistiť, ktorá šarža bola komu podaná.

Iné lieky a NORMOSANG

Neužívajte lieky alebo látky, ako sú estrogény (napr. perorálna hormonálna antikoncepcia), barbituráty (lieky, ktoré vám pomôžu zaspáť, a lieky niekedy používané na liečbu epilepsie) alebo steroidy (lieky podobné telesným hormónom), pretože môžu vyvolať alebo zhoršiť ataky.

Ak teraz užívate alebo ste v poslednom čase užívali, či práve budete užívať ďalšie lieky, povedzte to svojmu lekárovi.

Tehotenstvo a dojčenie

Nie je známe, či je používanie tohto lieku počas tehotenstva spojené s rizikom. Matky liečené týmto liekom však porodili zdravé deti.

Ak ste tehotná, poraďte sa so svojím lekárom predtým, ako vám bude NORMOSANG podaný. Lekár vám tento liek predpíše, len ak to bude absolútne nevyhnutné.

Pôsobenie NORMOSANGU počas dojčenia nebolo skúmané. Keďže veľa liekov prechádza do materského mlieka, informujte lekára, ak dojčíte, a požiadajte ho o radu pred podaním NORMOSANGU. Lekár vám NORMOSANG predpíše len vtedy, ak to bude absolútne nevyhnutné, alebo vám poradí ukončiť dojčenie.

NORMOSANG obsahuje etanol (alkohol). To sa má vziať do úvahy, ak ste tehotná alebo dojčíte. Pozri časť „Dôležité informácie o niektorých zložkách NORMOSANGU“.

Vedenie vozidiel a obsluha strojov

NORMOSANG nemá vplyv na schopnosť viesť vozidlá alebo obsluhovať stroje.

Dôležité informácie o niektorých zložkách NORMOSANGU

NORMOSANG obsahuje 11,78 objemových % etanolu (alkohol), t. j. až do 1 000 mg v dennej dávke (jedna ampulka), čo zodpovedá 23,6 ml piva alebo 9,8 ml vína na dennú dávku.

To môže škodiť osobám trpiacim alkoholizmom. Je to tiež potrebné vziať do úvahy u tehotných alebo dojčiacich žien, detí a vysoko rizikových skupín, ako sú pacienti s ochorením pečene alebo epilepsiou.

Ak trpíte jedným z vyššie uvedených stavov, poraďte sa so svojím lekárom ešte predtým, ako vám bude NORMOSANG podaný.

3. Ako používať NORMOSANG

NORMOSANG vám bude podaný kvalifikovaným nemocničným personálom len v nemocničnom zariadení.

Podaná dávka sa vypočíta na základe vašej telesnej hmotnosti a je približne 3 mg na kg telesnej hmotnosti na deň, ale nie viac ako 250 mg (1 ampulka) denne. Toto vypočítané množstvo sa zriedi s fyziologickým roztokom (0,9 % chlorid sodný) v sklenenej fľaši a vytvorí tmavo sfarbený roztok.

Roztok bude podaný infúziou do veľkej žily (krvnej cievy) vášho ramena alebo do žily vo vašej hrudi počas aspoň 30 minút. Podaná infúzia môže byť príčinou neobvyklého sfarbenia krvi.

Po podaní infúzie bude žila prepláchnutá fyziologickým roztokom.

Obyčajne dostanete jednu infúziu za deň počas štyroch dní.

Ak príznaky po prvom nasadení liečby neustúpia, váš lekár sa môže výnimočne rozhodnúť liečbu zopakovať.

Ak dostanete viac NORMOSANGU, ako máte

Ak ste dostali viac NORMOSANGU, ako ste mali, váš lekár vás bude liečiť, aby sa zabránilo vedľajším účinkom.

4. Možné vedľajšie účinky

Tak ako všetky lieky, aj tento liek môže spôsobovať vedľajšie účinky, hoci sa neprejavia u každého.

Zriedkavé (môžu postihovať menej ako 1 z 1 000 osôb):

- Horúčka a závažné alergické reakcie (vyrážky, opuch jazyka) vrátane anafylaktoidnej reakcie sa môžu zriedkavo objaviť.

Anafylaktoidné reakcie sú náhle a potenciálne život ohrozujúce reakcie, ktoré sa môžu zriedkavo objaviť. Ak trpíte príznakmi, ako je opuch tváre, dýchavičnosť, pocit tiesne na hrudníku, zrýchlený srdcový tep (tachykardia), nízky tlak krvi, žihľavka, spontánna strata vedomia (spôsobená nedostatočným množstvom krvi v mozgu), infúzia sa musí zastaviť a ihneď sa musí privolať lekár.

Veľmi časté (môžu postihovať viac ako 1 z 10 osôb):

- Po opakovaní liečby je možné, že prístup k žilám na vašom ramene bude horší, čo môže znamenať, že bude potrebné umiestniť trubicu do žily v hrudníku.

Časté (môžu postihovať menej ako 1 z 10 osôb):

- Ak sa liek podá do malej žily, môže to spôsobiť bolesť a zápal.

Menej časté (môžu postihovať menej ako 1 zo 100 osôb):

- Po opakovanej liečbe sa v priebehu niekoľkých rokov môže zvýšiť množstvo zlúčeniny železa (nazývanej feritín) v krvi. NORMOSANG sa preto nemá používať ako preventívna liečba (liečba na predchádzanie ochoreniu) náhlych atakov.

Neznáme (častotť výskytu sa nedá odhadnúť z dostupných údajov):

- Bolesť hlavy.
- Žilová trombóza (tvorba zrazenín v periférnej alebo centrálnej žile) vrátane trombózy v mieste injekcie.
- Presakovanie infúzie do okolitého tkaniva (extravazácia).
- Poškodenie kože (nekróza).
- Začervenanie kože v mieste injekcie (erytém v mieste injekcie).
- Svrbenie v mieste injekcie (pruritus v mieste injekcie).
- Zvýšenie hladiny kreatinínu (látky vylučovanej obličkami) v krvi.
- Zmena farby kože.

Hlásenie vedľajších účinkov

Ak sa u vás vyskytne akýkoľvek vedľajší účinok, obráťte sa na svojho lekára, lekárnika alebo zdravotnú sestru. To sa týka aj akýchkoľvek vedľajších účinkov, ktoré nie sú uvedené v tejto písomnej informácii. Vedľajšie účinky môžete hlásiť aj priamo na **národné centrum hlásenia uvedené v Prílohe V**. Hlásením vedľajších účinkov môžete prispieť k získaniu ďalších informácií o bezpečnosti tohto lieku.

5. Ako uchovávať NORMOSANG

Tento liek uchovávať mimo dohľadu a dosahu detí.

Nepoužívajte tento liek po dátume expirácie, ktorý je uvedený na štítku ampulky a škatuli po EXP. Dátum expirácie sa vzťahuje na posledný deň v danom mesiaci.

Uchovávajte v chladničke (2 °C – 8 °C).

Uchovávajte ampulku vo vonkajšom obale na ochranu pred svetlom.

Po zriedení sa má roztok použiť do 1 hodiny.

Nelikvidujte lieky odpadovou vodou alebo domovým odpadom. Nepoužitý liek vráťte do lekárne. Tieto opatrenia pomôžu chrániť životné prostredie.

6. Obsah balenia a ďalšie informácie

Čo NORMOSANG obsahuje

- Liečivo je ľudský hemín (25 mg/ml). Ampulka s objemom 10 ml obsahuje 250 mg ľudského hemínu. Po zriedení jednej 10 ml ampulky v 100 ml 0,9 % roztoku chloridu sodného obsahuje pripravený roztok 2 273 mikrogramov ľudského hemínu v 1 ml.
- Ďalšie zložky sú arginín, etanol (96 %), propylénglykol a voda na injekciu.

Ako vyzerá NORMOSANG a obsah balenia

NORMOSANG sa dodáva ako infúzny koncentrát (ampulky s objemom 10 ml – balenie so 4 kusmi). NORMOSANG je tmavo sfarbený roztok, tmavé sfarbenie pretrvá aj po jeho zriedení.

Držiteľ rozhodnutia o registrácii a výrobca

Držiteľ rozhodnutia o registrácii:

RECORDATI RARE DISEASES, Immeuble „Le Wilson“, 70 avenue du Général de Gaulle, F-92800 Puteaux, Francúzsko

Výrobca:

RECORDATI RARE DISEASES, Immeuble „Le Wilson“, 70 avenue du Général de Gaulle, F-92800 Puteaux, Francúzsko

RECORDATI RARE DISEASES, Eco River Parc, 30 rue des Peupliers, 92000 Nanterre, Francúzsko

Liek je schválený v členských štátoch Európskeho hospodárskeho priestoru (EHP) pod nasledovnými názvami:

NORMOSANG – Belgicko / Cyprus / Česká republika / Dánsko / Estónsko / Fínsko / Francúzsko / Grécko / Holandsko / Island / Írsko / Litva / Lotyšsko / Luxembursko / Maďarsko / Malta / Nemecko / Nórsko / Portugalsko / Rakúsko / Slovenská republika / Slovinsko / Španielsko / Švédsko / Taliansko / Veľká Británia

Humaan hemine Orphan Europe – Poľsko

Táto písomná informácia bola naposledy aktualizovaná v decembri 2021.