

ULOTKA DLA PACJENTA: INFORMACJA DLA UŻYTKOWNIKA

WILLFACT 500 j.m.,
Proszek i rozpuszczalnik do sporządzania roztworu do wstrzykiwań

WILLFACT,
Proszek i rozpuszczalnik do sporządzania roztworu do wstrzykiwań

WILLFACT 2000 j.m.,
Proszek i rozpuszczalnik do sporządzania roztworu do wstrzykiwań

Ludzki czynnik von Willebranda

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 Willfact i w jakim celu się go stosuje
2. Informacje ważne przed zastosowaniem leku Willfact
3. Jak stosować lek Willfact
4. Możliwe działania niepożądane
5. Jak przechowywać lek Willfact
6. Zawartość opakowania i inne informacje

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

Lek Willfact to lek stosowany w celu zatrzymania krwawienia, zawierający substancję czynną – ludzki czynnik von Willebranda (vWF).

Lek Willfact jest wskazany w zapobieganiu i leczeniu krwawień związanych z zabiegami chirurgicznymi i innych krwawień u pacjentów z rozpoznaniem choroby von Willebranda, jeśli leczenie jedynie desmopresyną (DDAVP) jest nieskuteczne lub przeciwwskazane.

2. Informacje ważne przed zastosowaniem leku Willfact

Kiedy nie stosować leku Willfact

- Jeśli pacjent ma uczulenie na ludzki czynnik von Willebranda lub którykolwiek z pozostałych składników tego leku (wymienionych w punkcie 6).
- Jeśli u pacjenta rozpoznano **hemofilię A**.

Ostrzeżenia i środki ostrożności

Kurację lekiem Willfact powinien zawsze **nadzorować lekarz** z doświadczeniem w leczeniu zaburzeń krzepnięcia krwi.

Jeśli u pacjenta występują silne krwawienia, a badanie krwi potwierdzi zmniejszenie ilości czynnika VIII, pacjent otrzyma preparat VIII czynnika krzepnięcia i dodatkowo preparat vWF w ciągu pierwszych 12 godzin.

Reakcje alergiczne

Mogą wystąpić **reakcje nadwrażliwości (alergiczne)** podobnie jak po podaniu innych białkowych dożylnych leków otrzymywanych z ludzkiej krwi lub osocza. Pacjent będzie obserwowany podczas wstrzyknięcia, aby ustalić, czy nie występują wczesne objawy nadwrażliwości, np. pieczenie, pokrzywka (wysypka na skórze), duszność, świszczący oddech, zmniejszenie ciśnienia tętniczego (niedociśnienie tętnicze) i ciężkie reakcje alergiczne (anafilaksja). Jeśli wystąpią te objawy, wstrzyknięcie zostanie natychmiast przerwane.

Ryzyko zakrzepicy

Może dojść do zablokowania naczyń krwionośnych przez zakrzepy krwi (*zakrzepica*). Zagrożenie jest szczególnie duże, jeśli w wywiadzie lekarskim lub badaniach laboratoryjnych stwierdzono określone czynniki ryzyka. W takim przypadku stan pacjenta będzie bardzo dokładnie obserwowany w kierunku wczesnych objawów zakrzepicy. Należy również podać leki zapobiegające (profilaktyka) zablokowaniu naczyń krwionośnych przez zakrzepy krwi.

Lekarz stosujący czynnik VIII krzepnięcia zawierający vWF powinien pamiętać, że leczenie może powodować nadmierne zwiększenie aktywności czynnika VIII:C. Jeśli pacjent otrzyma preparat vWF zawierający VIII czynnik krzepnięcia, lekarz powinien regularnie monitorować aktywność czynnika VIII:C w osoczu. Uchroni to pacjenta przed nadmierną aktywnością czynnika VIII:C w osoczu i ryzykiem powikłań zakrzepowych.

Ograniczenie skuteczności

U pacjentów z chorobą von Willebranda (szczególnie typu 3) mogą tworzyć się białka neutralizujące działanie czynnika von Willebranda. Takie białka nazywa się przeciwciałami lub inhibitorami. Lekarz sprawdzi, czy w organizmie pacjenta powstają inhibitory vWF, jeśli będą to uzasadniać wyniki badań laboratoryjnych lub jeśli krwawienia nie zmniejszą się mimo stosowania odpowiedniej dawki leku Willfact. Jeśli występuje duże stężenie inhibitorów, wówczas leczenie vWF może nie być skuteczne. W takich przypadkach należy rozważyć inne metody leczenia. Nową terapię przeprowadzi lekarz z doświadczeniem w leczeniu zaburzeń krzepnięcia krwi.

Bezpieczeństwo wirusowe

W procesie wytwarzania leków z ludzkiej krwi lub osocza stosowane są określone środki zapobiegania przenoszeniu zakażeń na pacjentów. Do tych środków zalicza się:

- dokładny dobór dawców krwi i osocza na podstawie badań i wywiadu lekarskiego, w celu wykluczenia dawców znajdujących się w grupie ryzyka nosicielstwa infekcji,
- sprawdzanie każdej oddanej próbki krwi i puli osocza na obecność wirusów/czynników zakaźnych,
- włączenie etapów w procesie przetwarzania krwi lub osocza, które inaktywują lub usuwają wirusy.

Pomimo zastosowanych metod zapobiegawczych w przypadku podawania produktów leczniczych wytworzonych z ludzkiej krwi lub osocza, nie można całkowicie wykluczyć ryzyka przeniesienia czynników zakaźnych. Ma to również zastosowanie wobec nieznanych lub nowo powstałych wirusów i innych rodzajów zakażeń.

Działania podejmowane uważa się za skuteczne w odniesieniu do wirusów otoczkowych, jak wirus nabytego niedoboru odporności (HIV), wirus zapalenia wątroby typu B oraz wirus zapalenia wątroby typu C.

Podejmowane środki ostrożności mogą mieć ograniczone zastosowanie w przypadku wirusów bezotoczkowych, takich jak wirus zapalenia wątroby typu A oraz parwovirus B19.

Zakażenie parwovirusem B19 może być groźne u kobiet w ciąży (zakażenie płodu) oraz u pacjentów z pewnymi typami niedokrwistości (np. niedokrwistość sierpowatokrwinkowa lub w stanach nieprawidłowego rozpadu krwinek czerwonych krwi).

Szczepienia

Jeśli pacjent regularnie przyjmuje czynnik von Willebranda otrzymywany z ludzkiego osocza, zaleca się stosowanie odpowiednich szczepień (przeciwko zapaleniu wątroby typu A i B).

Zapisywanie numeru serii

Zdecydowanie zaleca się, aby w każdym przypadku podawania pacjentowi dawki Willfact odnotować nazwę i numer serii produktu, aby móc powiązać pacjenta z daną serią produktu.

Inne leki i Willfact

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

Willfact z jedzeniem i piciem

Nie są znane interakcje produktów vWF z jedzeniem lub piciem, dlatego pacjent nie musi unikać określonych napojów lub pokarmów.

Ciąża i karmienie piersią

Lek Willfact można stosować u kobiet w ciąży lub karmiących piersią wyłącznie, **jeśli jest to jednoznacznie wskazane**. Nie prowadzono badań klinicznych z grupą kontrolną oceniających bezpieczeństwo leku Willfact u kobiet w ciąży i karmiących piersią, a badania na zwierzętach nie wystarczają do potwierdzenia bezpieczeństwa dotyczącego płodności, ciąży i rozwoju dziecka podczas ciąży i po porodzie.

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 leku.

Prowadzenie pojazdów i obsługiwanie maszyn

Nie obserwowano wpływu na zdolność do prowadzenia pojazdów lub obsługiwanie maszyn.

Willfact zawiera sól

Jedna fiolka po 5 ml (500 j.m.) Willfact zawiera 0,15mmol (3,4 mg) sodu.

Jedna fiolka po 10 ml (1000 j.m.) Willfact zawiera 0,3 mmol (6,9 mg) sodu.

Jedna fiolka po 20 ml (2000 j.m.) Willfact zawiera 0,6mmol (13,8 mg) sodu.

Należy wziąć to pod uwagę, jeżeli pacjent jest na diecie pozbawionej soli lub o niskiej zawartości soli.

3. Jak stosować lek Willfact

Leczenie należy rozpoczynać wyłącznie pod nadzorem lekarza z doświadczeniem w leczeniu zaburzeń krzepnięcia.

Dawkowanie

Dawka zależy od stanu zdrowia i masy ciała pacjenta.

W leczeniu krwotoku lub ciężkiego urazu pierwsza dawka leku Willfact wynosi 40 do 80 j.m./kg, podawana w skojarzeniu z wymaganą ilością produktu zawierającego czynnik VIII. Wymaganą ilość czynnika VIII oznacza się na podstawie poziomu podstawowego FVIII:C w osoczu pacjenta, bezpośrednio przed interwencją lub możliwie jak najszybciej po wystąpieniu krwawienia lub ciężkiego urazu.

W razie potrzeby podaje się dodatkowe dawki leku Willfact 40-80 j.m./kg mc. w jednym lub dwóch wstrzyknięciach na dobę przez okres od jednego do kilku dni.

Willfact można również stosować w długotrwałej profilaktyce, wówczas dawkę także ustala się indywidualnie. Podawanie leku Willfact w dawce 40-60 j.m./kg mc. od dwóch do trzech razy w tygodniu zmniejsza liczbę incydentów krwotocznych.

Jeżeli pacjent uważa, że lek Willfact działa zbyt mocno lub zbyt słabo, należy zwrócić się do lekarza.

Zastosowanie większej niż zalecana dawki leku Willfact

Nie zgłaszano objawów przedawkowania leku Willfact, jednak w przypadku podania dużej ilości nie można wykluczyć ryzyka zakrzepicy.

W razie jakichkolwiek dalszych wątpliwości związanych ze stosowaniem 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.

Działania niepożądane pojawiające się niezbyt często (mogą wystąpić nie częściej niż u 1 na 100 pacjentów):

- Nadwrażliwość lub reakcje alergiczne

Niekiedy wymienione objawy mogą się nasilać i prowadzić do ciężkiej reakcji alergicznej (anafilaksja), łącznie ze wstrząsem anafilaktycznym:

- Przyspieszona praca serca (częstoskurcz)
- Ucisk w klatce piersiowej
- Ból głowy
- Niepokój
- Uczucie łaskotania
- Świszczący oddech
- Nudności
- Wymioty
- Obrzęk naczynioruchowy
- Uogólniona pokrzywka
- Pokrzywka
- Zmniejszenie ciśnienia tętniczego (niedociśnienie tętnicze)
- Uczucie pieczenia i kłucia w miejscu wlewu
- Dreszcze
- Uderzenia gorąca

- Ospalność

Wczesnymi objawami reakcji alergicznych może być pokrzywka, uogólniona pokrzywka, ucisk w klatce piersiowej, świszczący oddech, zmniejszenie ciśnienia tętniczego i nagła ciężka reakcja alergiczna. Jeśli wystąpi jeden z tych objawów, należy **natychmiast przerwać leczenie i powiadomić lekarza** aby rozpocząć odpowiednie leczenie, w zależności od rodzaju i stopnia nasilenia reakcji.

Działania niepożądane pojawiające się „rzadko” (mogą wystąpić nie częściej niż u 1 na 1000 pacjentów):

- Gorączka

Działania niepożądane pojawiające się „bardzo rzadko” (mogą wystąpić nie częściej niż u 1 na 10000 pacjentów):

Przeciwciała przeciwko vWF (inhibitory vWF): bardzo rzadko u pacjentów z chorobą von Willebranda (szczególnie typu 3) mogą tworzyć się białka neutralizujące działanie czynnika vWF. Takie białka nazywa się przeciwciałami lub inhibitorami. Podczas stosowania leku Willfact nie obserwowano jednak takiego zjawiska. Lekarze powinni uważnie kontrolować stan pacjentów z chorobą von Willebranda, wykonując odpowiednie badania kliniczne lub laboratoryjne. W ten sposób można wykryć, czy nie doszło do wytworzenia inhibitorów. Obecność inhibitorów uniemożliwia uzyskanie odpowiedniej odpowiedzi klinicznej. Przeciwciała tworzą kompleksy antygen-przeciwciało i występują w przypadku reakcji anafilaktycznych.

Po uzupełnieniu niedoboru czynnika von Willebranda konieczna jest obserwacja pacjenta w kierunku wczesnych objawów zakrzepicy lub rozsianego wykrzepiania wewnątrznaczyniowego (DIC) oraz rozpoczęcie leczenia profilaktycznego w przypadkach zwiększających ryzyko zakrzepicy (po operacjach, u pacjentów długotrwale leżących, u osób z niedoborem inhibitora koagulacji lub enzymu fibrynolitycznego).

Ryzyko zakrzepicy może być również zwiększone w przypadku stosowania preparatów czynnika vWF zawierających czynnik VIII ze względu na trwale zwiększone stężenie czynnika VIII:C w osoczu.

Zgłaszanie działań niepożądanych

Jeśli wystąpią jakiegokolwiek objawy niepożądane, w tym wszelkie objawy niepożądane niewymienione w 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

02-222 Warszawa, Al. Jerozolimskie 181C

tel + 48 22 49 21 301

faks + 48 22 49 21 309

e-mail: ndl@urpl.gov.pl

Działania niepożądane można zgłaszać również podmiotowi odpowiedzialnemu.

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

5. Jak przechowywać lek Willfact

- Przechowywać w oryginalnym opakowaniu w celu ochrony przed światłem. Nie przechowywać w temperaturze powyżej 25°C. Nie zamrażać.
- Lek należy wykorzystać bezpośrednio po rekonstytucji. Wykazano trwałość leku przez 24 godziny w temperaturze 25°C.

- Lek należy przechowywać w miejscu niewidocznym i niedostępnym dla dzieci.
- Nie stosować tego leku po upływie terminu ważności zamieszczonego na etykiecie fiolki i kartonie.
- Nie stosować tego leku , jeśli zauważy się zmętnienie lub cząstki stałe w roztworze.

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 Willfact

Substancją czynną jest: ludzki czynnik von Willebranda (500 j.m., 1000 j.m., 2000 j.m.) wyrażony w jednostkach międzynarodowych aktywności kofaktora rystocetyny (vWF:RCo).

Po rekonstytucji. z 5 ml (500 j.m.), 10 ml (1000 j.m.) lub 20 ml (2000 j.m.) wody do wstrzykiwań, jedna fiolka zawiera w przybliżeniu 100 j.m. /ml ludzkiego czynnika von Willebranda.

Przed dodaniem albuminy aktywność swoista roztworu wynosi co najmniej 50 j.m. vWF:RCo na 1 mg białka całkowitego.

Pozostałe składniki:

Proszek: albumina ludzka, chlorowodorek argininy, glicyna, sodu cytrynian i wapnia chlorek dwuwodny.

Rozpuszczalnik: woda do wstrzykiwań.

Jak wygląda lek Willfact i co zawiera opakowanie

Lek Willfact jest dostarczany w postaci proszku i rozpuszczalnika do sporządzania roztworu do wstrzykiwań z systemem do rekonstytucji.

Willfact jest dostępny w opakowaniach 500 j.m./5 ml, 1000 j.m./10 ml, 2000 j.m./20 ml.

Podmiot odpowiedzialny

LFB-BIOMEDICAMENTS
3, avenue des Tropiques,
ZA de Courtaboeuf,
91940 LES ULIS,
FRANCJA

Wytwórcy

LFB-BIOMEDICAMENTS
3, avenue des Tropiques,
ZA de Courtaboeuf,
91940 LES ULIS,
FRANCJA

LFB-BIOMEDICAMENTS
59 Rue de Trévis
59000 LILLE
FRANCJA

Ten produkt leczniczy jest dopuszczony do obrotu w krajach członkowskich Europejskiego Obszaru Gospodarczego pod następującymi nazwami:

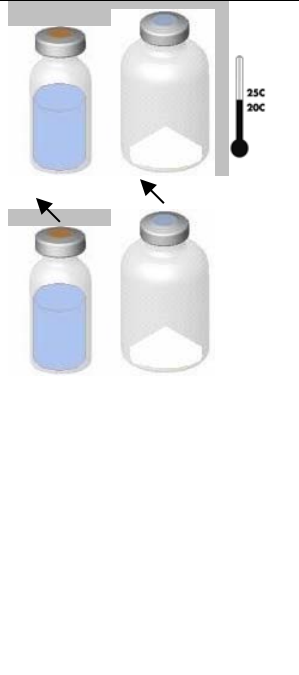
Austria	Willfact 500 I.E./1000 I.E./2000 I.E. Pulver und Lösungsmittel zur Herstellung einer Injektionslösung
Czechy	Willfact
Dania	Willfact
Estonia	Willfact
Hiszpania	Willfact
Litwa	Willfact 500 TV/1000 TV/2000 TV, milteliai ir tirpiklis injekciniam tirpalui
Łotwa	Willfact
Niemcy	WILLFACT 500 I.E./1000 I.E./2000 I.E.
Norwegia	Willfact
Polska	Willfact
Portugalia	Willfact
Słowacja	Willfact
Słowenia	Willfact 500 i.e/1000 i.e./2000 i.e. Prašek in vehikel za raztopino za injiciranje
Szwecja	Willfact
Węgry	Willfact
Wielka Brytania	Willfact

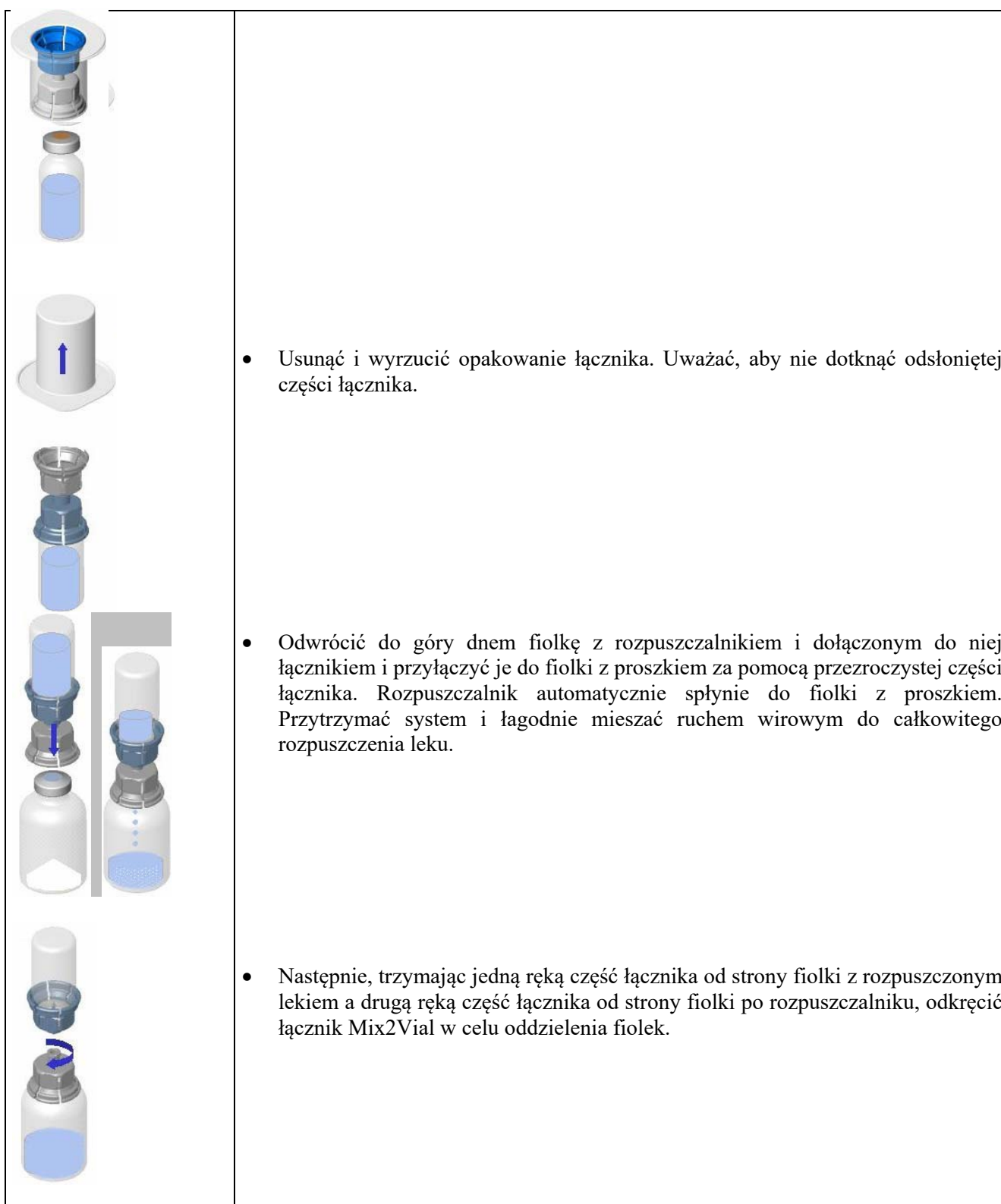
Data ostatniej aktualizacji ulotki:

Informacje przeznaczone wyłącznie dla personelu medycznego lub pracowników służby zdrowia:

Przygotowanie:

Należy przestrzegać aktualnych zaleceń dotyczących aseptycznej techniki pracy. System do rekonstrukcji roztworu stosuje się wyłącznie do rozpuszczenia leku, zgodnie z opisem poniżej. System nie jest przeznaczony do podawania leku pacjentowi.

	<ul style="list-style-type: none">• Ogrzać obie fiołki (proszek i rozpuszczalnik) do temperatury nie wyższej niż 25°C.• Zdjąć zatyczkę z fiołki z rozpuszczalnikiem (woda do wstrzykiwań) i z fiołki z proszkiem.• Odkazić powierzchnie obu korków.• Usunąć wieczko z opakowania zawierającego łącznik Mix2Vial. Bez wyjmowania łącznika z jego opakowania, przyłączyć niebieski koniec łącznika Mix2Vial do korka fiołki z rozpuszczalnikiem.
---	--




- Usunąć i wyrzucić opakowanie łącznika. Uważać, aby nie dotknąć odsłoniętej części łącznika.
- Odwrócić do góry dnem fiolkę z rozpuszczalnikiem i dołączonym do niej łącznikiem i przyłączyć je do fiołki z proszkiem za pomocą przezroczystej części łącznika. Rozpuszczalnik automatycznie spłynie do fiołki z proszkiem. Przytrzymać system i łagodnie mieszać ruchem wirowym do całkowitego rozpuszczenia leku.
- Następnie, trzymając jedną ręką część łącznika od strony fiołki z rozpuszczonym lekiem a drugą ręką część łącznika od strony fiołki po rozpuszczalniku, odkręcić łącznik Mix2Vial w celu oddzielenia fiołek.

Proszek na ogół rozpuszcza się natychmiast, w czasie krótszym niż 10 min.

Powstały roztwór powinien być przezroczysty lub lekko opalizujący, bezbarwny lub lekko żółtawy. Nie używać roztworu mętnego lub zawierającego osad.

Dawkowanie:

	<ul style="list-style-type: none">• Trzymać fiolkę z rozpuszczonym lekiem pionowo podczas przykręcania jałowej strzykawki do łącznika Mix2Vial. Następnie, powoli pobrać produkt do strzykawki.• Po przeniesieniu produktu do strzykawki, mocno trzymając strzykawkę (tłokiem strzykawki skierowanym ku dołowi), odkręcić łącznik Mix2Vial, zamieniając go igłą do wstrzyknięć dożylnych lub igłą motylek.• Odpowietrzyć strzykawkę, odkazić skórę i wprowadzić igłę do żyły.• Podawać powoli drogą dożylną bezpośrednio po rekonstytucji w pojedynczej dawce z szybkością wlewu nieprzekraczającą 4 ml/min.
---	---

Wszelkie niewykorzystane resztki produktu lub jego odpady należy usunąć zgodnie z lokalnymi przepisami.