

BIPACKSEDEL: INFORMATION TILL ANVÄNDAREN

Nanofix 500 IE pulver och vätska till injektionsvätska, lösning

Nanofix 1000 IE pulver och vätska till injektionsvätska, lösning

Human koagulationsfaktor IX

Läs noga igenom denna bipacksedel innan du börjar använda detta läkemedel. Den innehåller information som är viktig för dig.

- Spara denna information, du kan behöva läsa den igen.
- Om du har ytterligare frågor, vänd dig till din läkare, apotekspersonal eller sjuksköterska.
- Detta läkemedel har ordinerats enbart åt dig. Ge det inte till andra. Det kan skada dem, även om de uppvisar sjukdomstecken som liknar dina.
- Om du får biverkningar, tala med läkare, apotekspersonal eller sjuksköterska. Detta gäller även eventuella biverkningar som inte nämns i denna information. Se avsnitt 4.

I denna bipacksedel finns information om följande:

1. Vad Nanofix är och vad det används för
2. Vad du behöver veta innan du använder Nanofix
3. Hur du använder Nanofix
4. Eventuella biverkningar
5. Hur Nanofix ska förvaras
6. Förpackningens innehåll och övriga upplysningar

1. Vad Nanofix är och vad det används för

Nanofix tillhör en grupp läkemedel som kallas koagulationsfaktorer och innehåller koagulationsfaktor IX från humant blod. Detta är ett speciellt protein som ökar blodets förmåga att levra sig.

Nanofix används för att behandla eller förebygga blödning hos patienter med blödarsjuka (hemofili B). Detta är en sjukdom som gör att man blöder längre än vad man normalt skulle förvänta sig. Sjukdomen beror på en ärftlig brist på koagulationsfaktor IX i blodet.

Nanofix tillhandahålls som pulver och vätska till injektionsvätska, lösning. Efter upplösning ges läkemedlet intravenöst (injiceras i en ven).

2. Vad du behöver veta innan du använder Nanofix

Använd inte Nanofix

- om du är allergisk mot human koagulationsfaktor IX eller mot något innehållsämne i Nanofix (anges i avsnitt 6).
- om du har heparininducerad trombocytopeni typ II, som innebär minskning av antalet blodplättar i blodet efter administrering av heparin. Blodplättar är blodceller som hjälper

till att få blödningen att stanna. Heparin är ett läkemedel som används för att förebygga blodproppar.

Varningar och försiktighet

Tala med läkare eller apotekspersonal innan du använder Nanofix.

- Liksom alla läkemedel som ges intravenöst och som innehåller proteiner, kan allergiliknande överkänslighetsreaktioner förekomma. Nanofix innehåller också mycket små mängder av andra humana proteiner än faktor IX och heparin. Tidiga tecken på överkänslighetsreaktioner är:
 - nässelutslag
 - hudutslag
 - tryck över bröstet
 - väsande andning
 - lågt blodtryck
 - akut, allvarlig allergisk reaktion (anafylaktisk chock, när ett eller alla ovan nämnda symtom utvecklas snabbt eller är starkt).Om dessa symtom förekommer ska injektionen omedelbart avbrytas och läkare kontaktas. I händelse av anafylaktisk chock inleder läkaren rekommenderad behandling så fort som möjligt.
- Din läkare kan rekommendera att du överväger vaccination mot hepatit A och B, om du regelbundet/upprepat behandlas med faktor IX-preparat framställda från human plasma.
- Man vet att patienter med hemofili B kan utveckla inhibitorer (neutraliserande antikroppar) mot faktor IX. Dessa bildas av celler i immunförsvaret. Inhibitorer kan öka risken för anafylaktisk chock (allvarliga allergiska reaktioner). Om du får en allergisk reaktion, bör du testas för förekomsten av inhibitorer. Patienter med inhibitorer mot faktor IX kan ha en ökad risk för anafylaktisk chock om de behandlas med faktor IX. Läkaren kan därför besluta att den första injektionen med faktor IX ges under medicinsk övervakning, där det finns tillgång till tillräcklig medicinsk behandling.
- Faktor IX-koncentrat kan orsaka en propp i blodkärlen genom att ett koagel bildas. Denna risk är större vid användning av preparat med lägre renhetsgrad. P.g.a. denna risk bör du följas med avseende på tecken på blodkoagelbildning efter behandling med faktor IX-preparat om:
 - du uppvisar tecken på fibrinolys (upplösta blodkoagel)
 - du har disseminerad intravaskular koagulation (utbredda blodkoagel i blodkärlen)
 - du har diagnostiserats med en leversjukdom
 - du har kända riskfaktorer som påverkar hjärta-kärl-tillstånd
 - du nyligen har genomgått en operation
 - om du har en ökad risk för koagelbildning eller en ökad risk för disseminerad intravaskular koagulation

Om något av de ovannämnda tillstånden gäller dig, ger din läkare dig Nanofix endast om behandlingens nytta är större än dess risker.

Efter upprepade behandling med humana faktor IX-preparat bör patienter följas med tanke på bildning av neutraliserande antikroppar (inhibitorer). Nivåerna bör mätas i Bethesda-enheter (BU) med lämplig biologisk testmetod.

Virussäkerhet

När läkemedel framställs av human plasma eller blod, vidtas vissa åtgärder för att förhindra att infektioner överförs till patienter. Detta inkluderar:

- o ett noggrant urval av blod- och plasmagivare för att säkerställa att personer med risk för att vara smittbärare utesluts.
- o Test av enskilda donationer och plasmapooler för tecken på virus/infektion.
- o Tillverkarna av dessa produkter inkluderar dessutom steg i hanteringen av blod och plasma som kan inaktivera eller eliminera virus.

Trots detta kan risken för överföring av infektion inte helt uteslutas när läkemedel tillverkade av humant blod eller plasma ges. Detta gäller även nya, hittills okända virus och andra typer av infektioner.

De åtgärder som vidtas anses effektiva mot höljeförsedda virus, såsom HIV, hepatit B och hepatit C och mot det icke-höljeförsedda viruset hepatit A. Åtgärderna kan vara av begränsat värde mot icke-höljeförsedda virus som parvovirus B19. Parvovirus B19-infektion kan vara allvarlig för gravida kvinnor (infektion av foster), och för individer med försämrat immunförsvar eller patienter med viss typ av anemi (t.ex. sicklecellanemi eller hemolytisk anemi).

När du får Nanofix rekommenderas att produktnamn och satsnummer registreras för att möjliggöra spårbarhet av använd produkt.

Barn

Om Nanofix ges till nyfödda, bör tecken på disseminerad intravaskulär koagulation följas noga.

Andra läkemedel och Nanofix

- Det finns inga kända interaktioner mellan produkter som innehåller human blodkoagulationsfaktor IX och andra läkemedel.

Tala om för din läkare eller apotekspersonal om du tar, nyligen har tagit eller kan tänkas ta andra läkemedel, även receptfria sådana.

Graviditet och amning

Det finns ingen erfarenhet av användning av faktor IX under graviditet eller amning. Faktor IX bör därför endast användas under graviditet och amning om det är nödvändigt.

Rådfråga din läkare eller apotekspersonal innan du tar något läkemedel.

Körförmåga och användning av maskiner

Nanofix har ingen effekt på förmågan att framföra och använda maskiner.

Nanofix innehåller natrium

Detta läkemedel innehåller upp till 69 mg natrium (huvudkomponenten i bordsalt) i en injektionsflaska Nanofix 500 IE vilket motsvarar 3,45 % av högsta rekommenderade intag av natrium för en vuxen,

samt upp till 138 mg natrium i en injektionsflaska Nanofix 1000 IE vilket motsvarar 6,9 % av högsta rekommenderade intag av natrium för en vuxen. Detta bör du ta i beaktande om du har ordinerats en natriumfattig kost.

3. Hur du använder Nanofix

Ta alltid Nanofix enligt läkarens anvisningar. Rådfråga läkare eller apotekspersonal om du är osäker.

Nanofix ges intravenöst (injiceras i en ven) efter upplösning med medföljande injektionsvätska.

Använd endast bifogade infusionshjälpmedel. Användning av andra injektions/infusionshjälpmedel kan innebära ökade risker och leda till misslyckad behandling.

Behandlingen bör inledas under övervakning av en läkare som är väl insatt i behandling av hemofili. Hur mycket Nanofix du ska ta och hur länge substitutionsbehandlingen bör pågå beror på svårighetsgraden av din faktor IX-brist. Det beror också på var det blöder och hur svår blödningen är samt på ditt kliniska tillstånd.

Beräkning av dosen:

Läkaren talar om för dig hur ofta och hur mycket Nanofix du ska injicera.

Faktor IX-dosen uttrycks i internationella enheter (IE). Faktor IX-aktiviteten i plasma avser mängden av faktor IX i plasma. Den anges antingen som procent (jämfört med normal humanplasma) eller som internationella enheter (jämfört med en internationell standard för faktor IX i plasma).

En internationell enhet (IE) faktor IX-aktivitet motsvarar faktor IX-mängden i en milliliter normal human blodplasma. Beräkning av den dos faktor IX som krävs är baserad på observationer som visar att 1 IE faktor IX per kg kroppsvikt ökar plasmafaktor IX-aktiviteten med 1 %. För att beräkna den dos som du behöver mäts faktor IX-aktiviteten i din blodplasma. Det visar hur mycket aktiviteten behöver ökas.

Dosen som behövs beräknas enligt följande formel:

$$\text{Enheter som krävs} = \text{kroppsvikt (kg)} \times \text{önskad ökning av faktor IX (\%)} \text{ (IE/dl)} \times 0,8$$

Dosens storlek och hur ofta den ska ges beror på hur du svarar på läkemedlet, och bestäms av din läkare. Koagulationsfaktor IX behöver sällan ges oftare än en gång per dag.

Eftersom ditt svar på faktor IX kan variera, ska dosens storlek och hur ofta den ges vara baserad på mätning av dina faktor IX-nivåer under behandlingen. Särskilt vid operationer använder sig läkaren av blodtester (aktiviteten av faktor IX i plasma) för noggrann övervakning av substitutionsbehandlingen.

Förebyggande av blödning:

Om du har svår hemofili B ska du injicera 20-40 IE faktor IX per kg kroppsvikt. Vid långtidsprofylax ska du injicera denna dos två gånger i veckan. Dosen ska justeras enligt ditt svar på behandlingen. I vissa fall, i synnerhet hos yngre patienter, kan kortare doseringsintervall och högre doser vara nödvändiga.

Användning för barn:

I en studie med barn under 6 års ålder var dosen per behandlingsdag i genomsnitt 40 IE/kg kroppsvikt.

Om blödning inte går att stoppa p.g.a. inhibitorer:

Informera din läkare om förväntad faktor IX-aktivitet inte uppnås efter injektion, eller om blödningen inte stannar efter korrekt dos. Läkaren undersöker din blodplasma för att se om du har utvecklat inhibitorer (antikroppar) mot faktor IX-proteinet. Dessa inhibitorer kan minska faktor IX-aktiviteten. I så fall kan det vara nödvändigt att välja en annan behandling. Din läkare kommer att diskutera detta med dig och vid behov rekommendera ytterligare behandling.

Om du har tagit för stor mängd av Nanofix

Inga symtom på överdosering har rapporterats för human koagulationsfaktor IX. Den rekommenderade dosen bör dock inte överskridas.

För anvisningar för behandling i hemmet, se kartongen med injektionshjälpmedel.

4. Eventuella biverkningar

Liksom alla läkemedel kan detta läkemedel orsaka biverkningar, men alla användare behöver inte få dem.

- Överkänslighetsreaktioner eller allergiska reaktioner har i sällsynta fall konstaterats hos patienter som behandlats med produkter som innehåller faktor IX. Dessa kan innebära:
 - o ofrivilliga blodkärllsammandragningar (kramper), som är förknippade med svullnad i ansikte, mun och hals
 - o brännande känsla och sveda vid infusionsstället
 - o frossbrytningar
 - o värmekänsla
 - o hudutslag
 - o huvudvärk
 - o nässelutslag
 - o lågt blodtryck
 - o dåsighet
 - o illamående
 - o oro
 - o hjärklappning
 - o tryck över bröstet
 - o stickningar
 - o kräkningar
 - o väsande andning

I vissa fall kan dessa allergiska reaktioner leda till en allvarlig reaktion som kallas anafylaxi, som kan vara förknippad med chock. Dessa reaktioner uppträder främst i samband med bildning av faktor IX-inhibitorer. Om du har något av de symtom som nämns ovan, kontakta din läkare.

- Om du har hemofili B, kan du utveckla neutraliserande antikroppar (inhibitorer) mot faktor IX. Dessa inhibitorer kan hindra läkemedlet att fungera som det ska. Din läkare kommer att diskutera detta med dig och vid behov rekommendera ytterligare behandling.

I en studie med 25 barn med hemofili B, varav sex inte hade behandlats tidigare, konstaterades inga inhibitorer. Injektionernas tolerabilitet uppskattades vara "mycket god" eller "god".

- Några patienter med hemofili B som hade faktor IX-inhibitorer och som behandlades med immunresponsbehandling och som fick en allergisk reaktion, utvecklade nefrotiskt syndrom (en svår njursjukdom).
- Feber kan förekomma i sällsynta fall.
- Faktor IX-produkter med låg renhet kan i sällsynta fall orsaka koagelbildning i ett blodkärl. Detta kan leda till någon av följande komplikationer:

- o hjärtinfarkt
- o utbredd koagulation i blodkärlen (disseminerad intravaskulär koagulation)
- o blodproppar i venerna (ventrombos)
- o blodproppar i lungorna (lungemboli)

Dessa biverkningar är vanligare om man använder faktor IX-produkter med låg renhet, och de förekommer endast sällan om man använder produkter med hög renhet, såsom Nanofix.

- Produkten innehåller heparin, som kan orsaka en plötslig minskning av antalet blodplättar till under 100 000/mikroliter eller till under 50 % av det ursprungliga antalet. Denna allergiska reaktion kallas "heparininducerad trombocytopeni typ II". I sällsynta fall kan denna minskning av antalet blodplättar inträffa 6-14 dagar efter behandlingens början hos patienter som inte tidigare varit överkänsliga mot heparin. Hos patienter med tidigare heparinöverkänslighet kan förändringen utvecklas inom några timmar efter att behandlingen inletts.

Denna allvarliga minskning av antalet blodkroppar kan vara förknippad med eller resultera i:

- o blodproppar i artärer och vener
- o tilltäppning av blodkärl p.g.a. en propp som bildats på annat ställe
- o svår störning av blodkoagulationen (konsumtionskoagulopati)
- o hudnekros vid injektionsstället
- o blödning som liknar loppbett
- o purpurfärgade blåmärken
- o tjärliknande avföring

Avsluta omedelbart injektionerna med Nanofix om du observerar dessa allergiska reaktioner och använd fortsättningsvis inte läkemedel som innehåller

heparin. På grund av denna sällsynta effekt på blodplättarna bör din läkare följa upp antalet blodplättar, i synnerhet i början av behandlingen.

För information om virussäkerhet, se avsnitt 2.

Rapportering av biverkningar

Om du får biverkningar, tala med läkare, apotekspersonal eller sjuksköterska. Detta gäller även eventuella biverkningar som inte nämns i denna information. Du kan också rapportera biverkningar direkt (se detaljer nedan). Genom att rapportera biverkningar kan du bidra till att öka informationen om läkemedels säkerhet.

Läkemedelsverket

Box 26

751 03 Uppsala

Webbplats: www.lakemedelsverket.se

5. Hur Nanofix ska förvaras

Förvara detta läkemedel utom syn- och räckhåll för barn.

Förvaras vid högst 25 °C.

Får ej frysas.

Förvara injektionsflaskorna i ytterkartongen. Ljuskänsligt.

Används före utgångsdatum som anges på etiketten och kartongen (månad/år).

Utgångsdatumet är den sista dagen i angiven månad.

Den rekonstituerade produkten bör användas omedelbart, eller åtminstone inom 8 timmar med förvaring vid rumstemperatur (25 °C).

Använd upplöst Nanofix vid endast ett tillfälle. Använd inte detta läkemedel om lösningen är grumlig eller om pulvret inte har lösts helt.

Läkemedel ska inte kastas i avloppet eller bland hushållsavfall. Fråga apotekspersonalen hur man kastar läkemedel som inte längre används. Dessa åtgärder är till för att skydda miljön.

6. Förpackningens innehåll och övriga upplysningar

Innehållsdeklaration

Den aktiva substansen är human koagulationsfaktor IX.

Övriga innehållsämnen är heparin, natriumklorid, natriumcitrat, argininhydroklorid och lysinhydroklorid.

Läkemedlets utseende och förpackningsstorlekar

Nanofix tillhandahålls i två förpackningsstorlekar med följande styrka:

- Nanofix 500 IE tillhandahålls som pulver och vätska till injektionsvätska. En injektionsflaska innehåller nominellt 500 IE human koagulationsfaktor IX.

Produkten innehåller ca 100 IE/ml human koagulationsfaktor IX efter upplösning med 5 ml vatten till injektion.

- Nanofix 1000 IE tillhandahålls som pulver och vätska till injektionsvätska; en injektionsflaska innehåller nominellt 1000 IE human koagulationsfaktor IX.

Produkten innehåller ca 100 IE/ml human koagulationsfaktor IX efter upplösning med 10 ml vatten till injektion.

Nanofix tillverkas av human blodplasma.

Styrkan (IE) bestäms med ett enstegs koagulationstest enligt Europeiska Farmakopén som jämförs med Världshälsoorganisationens (WHO) internationella standard. Den specifika aktiviteten av Nanofix är cirka 100 IE/mg protein.

Beskrivning av förpackningen:

Nanofix tillhandahålls som en kombinationsförpackning, bestående av två kartonger som hålls ihop med plastfilm:

En kartong innehåller en injektionsflaska med pulver till injektionsvätska samt bipacksedel.

Den andra kartongen innehåller en injektionsflaska med lösningsmedel (vatten till injektionsvätskor):

5 ml för Nanofix 500 IE och 10 ml för Nanofix 1000 IE.

Förpackningen innehåller också följande hjälpmedel:

- 1 förpackning med utrustning för intravenös injektion (1 överföringsset, 1 infusionsset, 1 engångsspruta)
- 2 desinfektionstorkar

Innehavare av godkännande för försäljning

Octapharma AB
112 75 Stockholm

Tillverkare

Octapharma Pharmazeutika Produktionsges.m.b.H
Oberlaaer Strasse 235
A-1100 Wien
Österrike

Octapharma S.A.S.
70-72 Rue du Maréchal Foch
67380 Lingolsheim
Frankrike

För ytterligare upplysningar om detta läkemedel, kontakta den lokala företrädaren för innehavaren av godkännande för försäljning:

Lokal företrädare

Octapharma Nordic AB
112 75 Stockholm

Tel: 08-566 43000

Kundkontakt: 020-311020

Denna bipacksedel godkändes senast 2022-06-29

Anvisningar för hembehandling

- **Läs noga igenom alla anvisningar och följ dem noggrant!**
- **Använd inte Nanofix efter utgångsdatum på etiketten och kartongen.**
- **Sterilitet måste upprätthållas under förfarandet som beskriv nedan.**
- **Berett läkemedel ska inspekteras visuellt med avseende på partiklar och missfärgning före administrering.**
- **Lösningen i sprutan ska vara klar eller svagt opaliserande. Använd inte lösning som är grumlig eller innehåller utfällningar.**
- **Använd den färdiga lösningen omedelbart för att förhindra mikrobiell kontamination.**
- **Använd endast bipackade infusionshjälpmedel. Användningen av andra injektions/infusionsset kan medföra ökade risker och att behandlingen misslyckas.**

Anvisningar för rekonstituering:

1. Använd inte produkten direkt efter att den tagits ut ur kylskåpet. Låt spädningsvätskan och pulvret i de öppnade injektionsflaskorna anta rumstemperatur.
2. Ta bort kapsylerna från båda flaskorna och tvätta gummipropparna med en av de bipackade desinfektionstorkarna.
3. Överföringssetet avbildas i Fig 1. Placera injektionsflaskan med spädningsvätska på en plan yta och håll den stadigt. Ta överföringssetet och vänd den upp och ned. Sätt den blå delen av överföringssetet på flaskan med spädningsvätska och tryck bestämt tills det klickar (Fig 2+3). Vrid inte medan du ansluter.

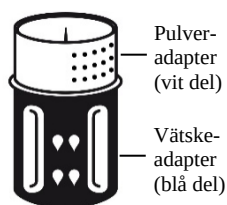


Fig. 1

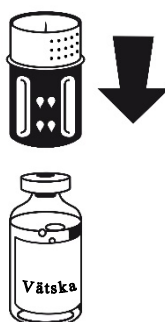


Fig. 2



Fig. 3

4. Placera injektionsflaskan med pulvret på en plan yta och håll den stadigt. Ta injektionsflaskan med spädningsvätska med det anslutna överföringssetet och vänd den upp och ned. Sätt den vita delen på pulverflaskans propp och tryck bestämt tills det klickar (Fig.4). Vrid inte medan du ansluter. Vätskan rinner automatiskt över till pulverflaskan.

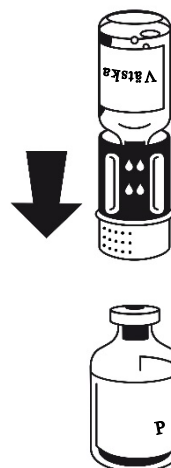


Fig. 4

5. Roter pulverflaskan långsamt med båda flaskorna anslutna tills pulvret löst sig. Pulvret löser sig på mindre än 10 minuter vid rumstemperatur. Lätt skumbildning kan förekomma under upplösningen. Skruva isär överföringssetet i två delar (Fig.5). Då försvinner skummet.

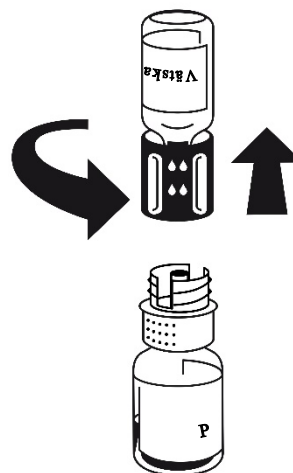


Fig. 5

Kassera vätskeflaskan med den blå delen av överföringssetet fastsatt.

Anvisningar för injektion:

Som en försiktighetsåtgärd ska din puls tas före och under injektionen. Om pulsen stiger markant ska injektionshastigheten reduceras eller administrationen tillfälligt avbrytas.

1. Anslut sprutan till den vita delen av överföringssetet. Vänd flaskan upp och ned och drag upp lösningen i sprutan (Fig.6). Lösningen ska vara klar eller svagt opalieserande. När lösningen har överförts, håll stadigt i sprutans kolv (med kolven nedåt) och avlägsna sprutan från överföringssetet (Fig.7). Kassera den tomma flaskan tillsammans med den vita delen av överföringssetet.

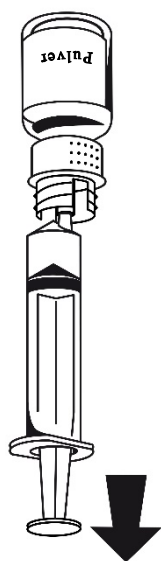


Fig. 6

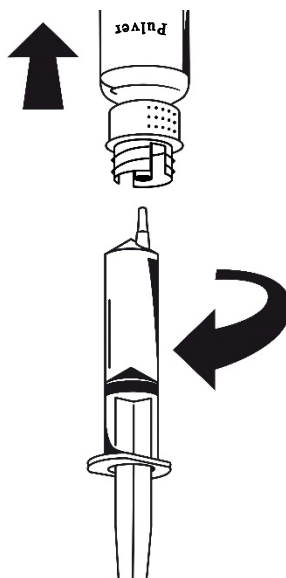


Fig. 7

2. Rengör det valda injektionsstället med en av de bipackade desinfektionstorkarna.
3. Anslut det bipackade infusionssetet till sprutan.
4. Stick in injektionsnålen i den valda venen. Om du har använt stasband för att lättare se venen, bör detta öppnas innan du påbörjar injektionen av Nanofix.
Blod får inte komma in i sprutan på grund av risken för koagelbildning.
5. Injicera lösningen långsamt i venen, ej mer än 2-3 ml per minut.

Om du använder mer än en flaska Nanofixpulver vid samma behandlingstillfälle kan samma injektionsnål och spruta användas. Överföringssetet är endast för engångsbruk.

Ej använt läkemedel och avfall ska kasseras enligt gällande anvisningar.