APROVADO EM
13-05-2022
INFARMED

FOLHETO INFORMATIVO/INFORMAÇÃO PARA O UTILIZADOR

AIMAFIX, 500 UI/10 ml, pó e solvente para solução injetável
AIMAFIX, 1000 UI/10 ml, pó e solvente para solução injetável
Fator IX da coagulação humana

Leia com atenção todo este folheto antes de começar a utilizar este medicamento, pois contém informação importante para si.
- Conserve este folheto. Pode ter necessidade de o ler novamente.
- Caso ainda tenha dúvidas, fale com o seu médico ou farmacêutico.
- Este medicamento foi receitado apenas para si. Não deve dá-lo a outros. O medicamento pode ser-lhes prejudicial mesmo que apresentem os mesmos sinais de doença.
- Se tiver quaisquer efeitos indesejáveis, incluindo possíveis efeitos indesejáveis não indicados neste folheto, fale com o seu médico ou farmacêutico. Ver secção 4.

O que contém este folheto:
1. O que é AIMAFIX e para que é utilizado
2. O que precisa de saber antes de utilizar AIMAFIX
3. Como utilizar AIMAFIX
4. Efeitos indesejáveis possíveis
5. Como conservar AIMAFIX
6. Conteúdo da embalagem e outras informações

1. O que é AIMAFIX e para que é utilizado

O AIMAFIX pertence a um grupo de medicamentos utilizados na coagulação sanguínea.

Grupo farmacoterapêutico: 4.4.2. - Sangue. Anti-hemorrágicos. Hemostáticos.

AIMAFIX é o fator IX humano da coagulação sanguínea duplamente inativado pelo método solvente/detergente e tratamento térmico a 100ºC/30 min. O AIMAFIX é utilizado no tratamento e profilaxia da hemorragia em doentes com deficiência congénita de fator IX (Hemofilia B) e adquirida. O objetivo deste tratamento é atingir níveis adequados de fator IX.

2. O que precisa de saber antes de utilizar AIMAFIX

Utilize apenas o conjunto de injeção/perfusão que acompanha o AIMAFIX. Apenas podem ser utilizados os conjuntos de injeção/perfusão compatíveis com soluções de fator IX, pois pode ocorrer falha no tratamento como consequência da adsorção do fator IX às superfícies internas de alguns equipamentos de perfusão.

Não utilize AIMAFIX
Se tem alergia ao Fator IX da coagulação humana ou a qualquer outro componente deste medicamento (indicados na secção 6).
Se apresenta elevado risco de trombose e de coagulação intravascular disseminada.
Se foi informado para não usar medicamentos contendo heparina.

APROVADO EM
13-05-2022
INFARMED

Advertências e precauções
Fale com o seu médico ou farmacêutico antes de utilizar AIMAFIX.

Se a resposta clínica esperada não for obtida ou se a hemorragia não for controlada com a dose apropriada deve contactar o seu médico ou um centro especializado no tratamento da hemofilia.

Existem artigos publicados que demonstram a correlação entre a ocorrência de inibidores e reações alérgicas. Neste caso, todos os doentes que experimentem uma reação alérgica devem ser avaliados quanto à presença de inibidores. Deve ser tido em conta que doentes com inibidores ao fator IX podem apresentar um risco acrescido de reação anafilática numa subsequente administração de fator IX.

Devido ao risco de reações alérgicas, os tratamentos iniciais com fator IX devem, a critério do médico, ser realizados sob observação e onde cuidados clínicos para o tratamento de reações alérgicas estejam disponíveis.

Se tem fatores de risco cardiovascular, a administração de AIMAFIX poderá aumentar estes fatores de risco.

Caso seja necessário um dispositivo de acesso venoso central (DAVC) para a administração de AIMAFIX, o médico deverá ter em consideração o risco de complicações incluindo infeções locais, disseminação de bactérias no sangue (bacteremia) ou a formação de um coágulo de sangue no vaso sanguíneo onde o cateter é inserido (trombose).

Tromboembolismo
Informe o seu médico se tem uma doença do fígado ou do coração ou se foi recentemente submetido a uma grande cirurgia.
Devido ao risco potencial de complicações trombóticas, deve iniciar-se uma supervisão clínica relativamente aos sinais precoces de coagulopatia trombótica e de consumo, através de testes biológicos adequados, quando se administrar este produto a doentes com doença do fígado, a doentes no pós-operatório ou recém-nascidos ou a doentes em risco de fenómenos trombóticos ou de coagulação intravascular disseminada. Em cada um destes casos, deve ser avaliado o potencial benefício do tratamento com AIMAFIX contra o risco destas complicações.

Segurança viral
Quando se fabricam medicamentos derivados do sangue ou do plasma humano, são tomadas medidas no sentido de prevenir a transmissão de infeções aos doentes. Estas medidas incluem a seleção cuidada de dadores de sangue e de plasma (de forma a excluir o risco de transmissão de infeções) bem como o teste de cada dádiva e das pools plasmáticas para despiste de vírus/infeções. Os fabricantes destes medicamentos incluem no processamento do plasma etapas que podem inativar ou remover vírus. Apesar destas medidas, a possibilidade de contágio ou infeção não pode ser totalmente excluída quando se administram medicamentos derivados do plasma humano. Isto aplica-se também aos agentes infeciosos de origem até ao momento desconhecida.

As medidas implementadas no AIMAFIX são consideradas eficazes para os vírus com invólucro, como o vírus da imunodeficiência humana, vírus da hepatite B, vírus da hepatite C e para o vírus sem invólucro da hepatite A. Essas medidas podem ser de

valor limitado para o Parvovírus B19. A infeção por Parvovírus B19 pode ser grave nas mulheres grávidas (infeção fetal) e nos doentes imunodeficientes ou com eritropoiese aumentada (por exemplo, anemia hemolítica).

Recomenda-se a vacinação apropriada (hepatite A e B) dos doentes que recebem medicamentos com fator IX derivado do plasma humano.

No interesse do doente, recomenda-se que sempre que possível e a cada administração de AIMAFIX o nome do produto e número de lote seja registado na sua ficha individual.

Crianças e adolescentes
Os dados disponíveis não são suficientes para recomendar a utilização de AIMAFIX em crianças com menos de 6 anos de idade. As advertências e precauções mencionadas aplicam-se tanto a adultos como a crianças.

Outros medicamentos e AIMAFIX
Informe o seu médico ou farmacêutico se estiver a tomar, tiver tomado recentemente ou se vier a tomar outros medicamentos.

O AIMAFIX não deve ser misturado com outros medicamentos.

Não são conhecidas, até ao momento, interações do fator IX humano com outros medicamentos.

Gravidez e amamentação
Se está grávida ou a amamentar, se pensa estar grávida ou planeia engravidar, consulte o seu médico ou farmacêutico antes de utilizar este medicamento.

A segurança deste produto durante a gravidez não foi estabelecida durante os ensaios clínicos. Não existe experiência no uso de fator IX durante a gravidez e lactação. Este medicamento só deve ser usado durante a gravidez e lactação se claramente indicado.

Condução de veículos e utilização de máquinas
Não existe nenhuma indicação de que as preparações de fator IX humano possam prejudicar a capacidade para a condução ou utilização de máquinas.

AIMAFIX contém sódio e heparina
Este medicamento contém até 41 mg de sódio (principal componente de sal de cozinha/sal de mesa) por frasco para injetáveis de 10 ml. Isto é equivalente a 2,05% da ingestão diária máxima de sódio recomendada na dieta para um adulto.

Este medicamento contém heparina. A heparina pode causar reações alérgicas e reduzir a contagem das células sanguíneas podendo afetar o sistema de coagulação do sangue. Doentes com história de reações alérgicas induzidas pela heparina devem evitar a utilização de medicamentos que contenham heparina.

3. Como utilizar AIMAFIX

Utilize este medicamento exatamente como indicado pelo seu médico. Fale com o seu médico ou farmacêutico se tiver dúvidas.

O AIMAFIX deve ser injetado numa veia (administração intravenosa) após reconstituição do pó com o solvente fornecido. O tratamento deve ser iniciado sob supervisão de um médico.

A dose com base no peso corporal pode necessitar de ser ajustada em doentes com peso baixo ou com excesso de peso.

A dose de AIMAFIX e a frequência do tratamento são determinadas pelo seu médico individualmente para si. O AIMAFIX deve ser usado exatamente como lhe foi prescrito. Se tiver qualquer dúvida consulte o seu médico ou farmacêutico.

Instruções de utilização do AIMAFIX

Se a solução se apresentar turva ou o pó não dissolver completamente, não deve ser utilizada.

O produto deve ser utilizado de imediato.

Modo de Administração:

Dissolver o pó como descrito no parágrafo "Reconstituição do pó com o solvente".
O produto deve ser administrado por via intravenosa, por injeção ou perfusão lenta.
Em caso de administração intravenosa, deve ser respeitado o tempo de administração de 3 a 5 minutos, verificando as pulsações dos doentes e interrompendo a administração ou reduzindo a velocidade de injeção se houver um aumento das pulsações.
A taxa de perfusão deverá ser determinada para cada doente.
Só devem ser utilizados conjuntos de injeção/infusão aprovados, em complemento aos fornecidos na embalagem.
Poderão verificar-se problemas no tratamento em consequência da adsorção do fator IX nas superfícies internas de um equipamento não aprovado.

Instruções para um uso adequado

Reconstituição do pó com o solvente:

1. Deixar que o frasco para injetáveis do pó e o frasco para injetáveis do solvente atinjam a temperatura ambiente;
2. Esta temperatura deve ser mantida durante todo o processo de reconstituição (no máximo 10 minutos);
3. Remover as cápsulas de proteção dos frascos para injetáveis do pó e do solvente;
4. Limpar as superfícies das tampas dos dois frascos para injetáveis com álcool;
5. Abrir a embalagem do dispositivo retirando a película; tenha cuidado para não tocar na parte interna (fig. A);
6. Não remover o dispositivo da embalagem;
7. Inverter a caixa do dispositivo e inserir o espigão de plástico através da tampa do frasco para injetáveis do solvente, de modo a que a parte azul do dispositivo fique inserida no frasco para injetáveis do solvente (fig. B);

APROVADO EM
13-05-2022
INFARMED

8. Segurar na extremidade da embalagem do dispositivo libertando o dispositivo, sem lhe tocar (fig. C);
9. Certificar que o frasco para injetáveis do pó se encontra numa superfície plana, inverter o sistema de modo a que o frasco para injetáveis do solvente esteja por cima do dispositivo; pressionar o adaptador transparente do frasco para injetáveis do pó de forma a que o espigão de plástico passe através da tampa do frasco para injetáveis do pó; o solvente será automaticamente transferido para o frasco para injetáveis do pó (fig D);
10. Após a transferência do solvente, desenroscar a parte azul do dispositivo de transferência, que está inserida no frasco para injetáveis do solvente, e removê-la (fig. E);
11. Agitar suavemente o frasco para injetáveis até completa dissolução do pó. Não agitar vigorosamente para evitar a formação de espuma (fig. F);

Deve certificar-se que o pó está completamente dissolvido pois caso contrário haverá uma perda de atividade do produto.

fig. A

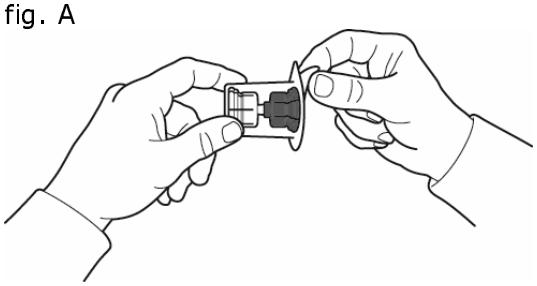


fig. B

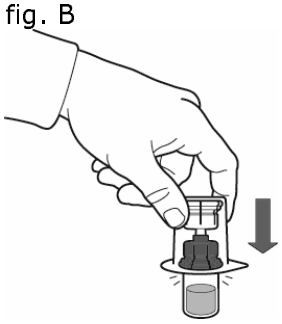


fig. C

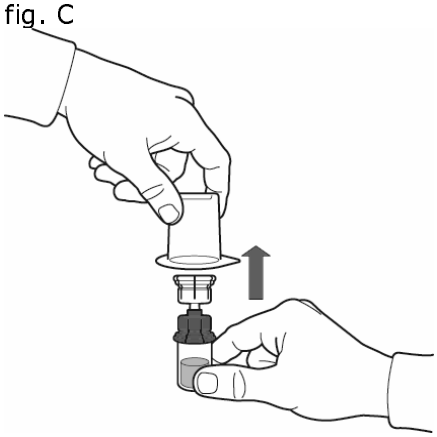


fig. D

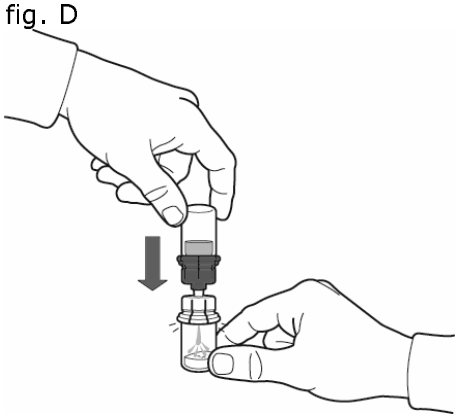
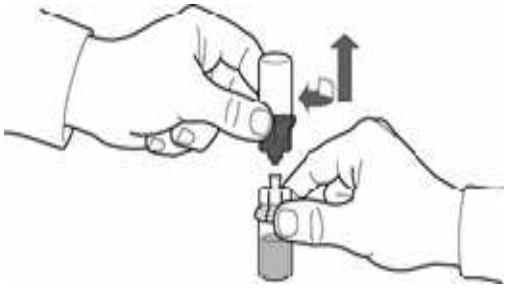


fig. E

fig. F

APROVADO EM
13-05-2022
INFARMED



Administração da solução
O produto reconstituído deve ser inspecionado visualmente antes da administração para detetar partículas ou alteração da coloração. A solução deve ser límpida ou ligeiramente opalescente. Não usar soluções turvas ou com depósitos.

1. Inserir ar numa seringa estéril, puxando o êmbolo para trás; adaptar a seringa ao dispositivo e injetar ar no frasco para injetáveis do pó que contém a solução reconstituída (fig. G);
2. Mantendo o êmbolo da seringa pressionado, inverter o sistema de modo a que o frasco para injetáveis do pó que contém a solução reconstituída esteja por cima do dispositivo e aspirar o concentrado para a seringa, puxando o êmbolo devagar para trás (fig. H);
3. Retirar a seringa rodando-a no sentido contrário ao dos ponteiros do relógio.
4. Inspecionar visualmente a solução que está na seringa; esta deve ser límpida ou ligeiramente opalescente e sem partículas;
5. Inserir a agulha borboleta na seringa e perfundir ou injetar lentamente por via intravenosa.

fig. G

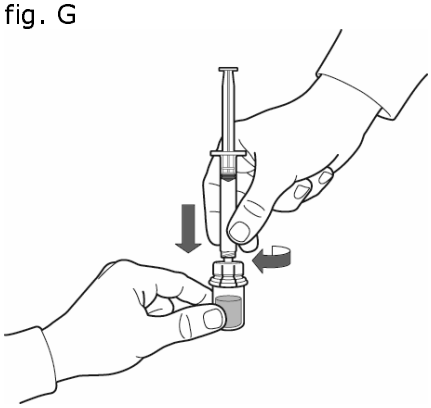
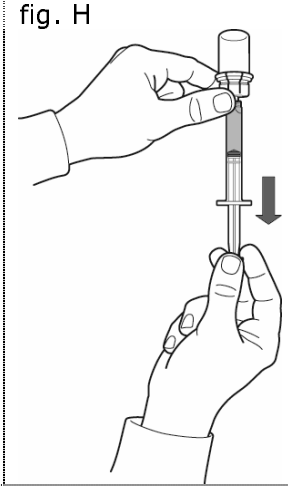


fig. H



Se utilizar mais AIMAFIX do que deveria
Não são conhecidos sintomas de sobredosagem com o fator IX humano.

Caso se tenha esquecido de utilizar AIMAFIX
Não utilize uma dose a dobrar para compensar a dose de que se esqueceu de tomar.

Caso ainda tenha dúvidas sobre a utilização deste medicamento, fale com o seu médico ou farmacêutico.

4. Efeitos indesejáveis possíveis

Como todos os medicamentos, este medicamento pode causar efeitos indesejáveis, embora estes não se manifestem em todas as pessoas.

Reações alérgicas
Raramente, foram observadas reações alérgicas ou de hipersensibilidade.
Como para qualquer proteína de uso intravenoso, são possíveis reações de hipersensibilidade do tipo alérgico. O produto contém quantidades residuais de outras proteínas humanas além do fator IX.
As reações adversas estão indicadas abaixo por classe de órgãos.

Classes de sistemas de órgãos	Reações adversas
Cardiopatias	Taquicardia
Doenças Gastrointestinais	Náusea
	Vómitos
Perturbações gerais e alterações no local de administração	Sensação de queimadura no local de perfusão
	Dor aguda no local da perfusão
	Sensação de frio
	Opressão torácica
Doenças do sistema nervoso	Formigueiro
	Cefaleias
	Letargia
Perturbações do foro psiquiátrico	Agitação
Doenças respiratórias, torácicas e do mediastino	Respiração ruidosa
Afeções dos tecidos cutâneos e subcutâneas	Angioedema
	Urticária generalizada
	Urticária
Vasculopatias	Rubor
	Hipotensão

Em alguns casos, estas reações progrediram para reação anafilática grave, e ocorreram em associação temporal apertada com o aparecimento de inibidores (consultar também secção 4.4).

Doenças renais e urinárias
Foi reportado síndroma nefrótico após indução de imunotolerância em doentes com hemofilia B com inibidores ao fator IX e histórico de reações alérgicas.

Perturbações gerais e alterações no local de administração

Em casos raros observou-se subida da temperatura corporal.

Doenças do sangue e do sistema linfático
Doentes com hemofilia B podem desenvolver anticorpos neutralizantes (inibidores) ao fator IX. Na presença de inibidores, manifesta-se uma resposta clínica insuficiente. Nestes casos, recomenda-se contactar um centro especializado no tratamento da hemofilia. Não há informação sobre a incidência de inibidores em doentes tratados com AIMAFIX.

Em casos raros, podem ser observadas trombocitopenias tipo II induzida pela heparina, com valores de plaquetas inferiores a 100.000/µl ou com rápida diminuição dos valores iniciais para menos de 50%. Nos doentes não sensibilizados, o início da trombocitopenia começa em regra 6 a 14 dias após o início do tratamento, nos doentes sensibilizados, consoante as circunstâncias, em algumas horas.

A forma grave de trombocitopenia pode aparecer combinada ou resultar em trombose arterial e venosa, tromboembolia, coagulopatia de consumo.

Afeções dos tecidos cutâneos e subcutâneos
Eventualmente necrose da pele no local da injeção, petéquias e púrpura.

Doenças Gastrointestinais
Eventualmente melenas.

Nestes casos, o efeito anticoagulante da heparina pode estar diminuído (tolerância à heparina). Nestes casos, o tratamento com AIMAFIX deve ser suspenso e o doente informado que de futuro não pode receber medicamentos que contenham heparina. Embora este efeito seja raro, aconselha-se a monitorização do número de plaquetas sanguíneas, principalmente no início do tratamento.

Vasculopatias
Existe um potencial risco de episódios tromboembólicos após a administração de fator IX, superior nas preparações de baixa pureza. O uso de concentrados de fator IX de baixa pureza foi associado a casos de enfarte do miocárdio, coagulação intravascular disseminada, trombose venosa e embolia pulmonar. Raramente, o uso de concentrados de elevada pureza como o AIMAFIX foi associado a este tipo de efeitos indesejáveis.

Para informação sobre segurança viral consultar secção 2 "O que precisa de saber antes de utilizar AIMAFIX".

Comunicação de efeitos indesejáveis
Se tiver quaisquer efeitos indesejáveis, incluindo possíveis efeitos indesejáveis não indicados neste folheto, fale com o seu médico, farmacêutico ou enfermeiro. Também poderá comunicar efeitos indesejáveis diretamente ao INFARMED, I.P.:

Sítio da internet: http://www.infarmed.pt/web/infarmed/submissaoram
(preferencialmente)
ou através dos seguintes contactos:
Direção de Gestão do Risco de Medicamentos
Parque da Saúde de Lisboa, Av. Brasil 53
1749-004 Lisboa

APROVADO EM
13-05-2022
INFARMED

Tel: +351 21 798 73 73
Linha do Medicamento: 800222444 (gratuita)
E-mail: farmacovigilancia@infarmed.pt

Ao comunicar efeitos indesejáveis, estará a ajudar a fornecer mais informações sobre a segurança deste medicamento.

5. Como conservar AIMAFIX

Conservar no frigorífico (2ºC – 8ºC).
Conservar na embalagem de origem para proteger da luz.

Manter este medicamento fora da vista e do alcance das crianças.

Não utilize este medicamento após o prazo de validade impresso na embalagem exterior, após "VAL.". O prazo de validade corresponde ao último dia do mês indicado.

Não utilize este medicamento se verificar que a solução está turva ou com depósito.
A solução final deverá ser inspecionada visualmente para deteção de partículas antes da administração.
Após reconstituição, a solução deve ser utilizada de imediato.

Não deite fora quaisquer medicamentos na canalização ou no lixo doméstico. Pergunte ao seu farmacêutico como deitar fora os medicamentos que já não utiliza. Estas medidas ajudarão a proteger o ambiente.
Nunca elimine seringas juntamente com o lixo doméstico.

6. Conteúdo da embalagem e outras informações

Qual a composição de AIMAFIX

A substância ativa é o Fator IX de coagulação humano.

AIMAFIX pó e solvente para solução injetável contém:

	AIMAFIX 500 UI/10 ml	AIMAFIX 1000 UI/10 ml
Fator IX da coagulação plasmática humana	500 UI/ frasco para injetáveis	1000 UI/ frasco para injetáveis
Fator IX da coagulação humana após reconstituição com água para preparações injetáveis	50 UI/ ml (500 UI/10 ml)	100 UI/ ml (1000 UI/10 ml)
Volume de solvente	10 ml	10 ml

A potência (UI) é determinada segundo o método de coagulação em passo único da Farmacopeia Europeia.
A atividade específica é aproximadamente 100 UI/mg de proteína.

APROVADO EM
13-05-2022
INFARMED

Os outros componentes são cloreto de sódio, citrato de sódio, glicina, antitrombina III, heparina e água para preparações injetáveis.

Qual o aspeto de AIMAFIX e conteúdo da embalagem
O AIMAFIX é um pó branco ou levemente amarelado. Após reconstituição com água para preparações injetáveis (solvente), a solução apresenta-se incolor, límpida ou levemente opalescente.

Apresentam-se em caixas individuais contendo:
1 Frasco com pó para solução injetável
1 Frasco de solvente/Veículo para uso parentérico
1 Conjunto de dispositivos médicos:
1 Seringa descartável para injetáveis
1 Dispositivo médico para reconstituição
1 Agulha borboleta com tubo

Titular da Autorização de Introdução no Mercado e Fabricante

Titular da Autorização de Introdução no Mercado

Kedrion S.p.A.
Località. Ai Conti - Castelvecchio Pascoli
55051 Barga - Lucca
Itália

Fabricante

Kedrion S.p.A.
Via Provinciale - Località Bolognana
I-55027 Gallicano - Lucca
Itália

Para quaisquer informações sobre este medicamento, queira contactar o representante local do titular da autorização de introdução no mercado:

Este folheto foi revisto pela última vez em