Folheto informativo: Informação para o utilizador

Hemlibra 150 mg/ml solução injetável
emicizumab

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, farmacêutico ou enfermeiro.
- 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, farmacêutico ou enfermeiro. Ver secção 4.

Além deste folheto, o seu médico irá dar-lhe um cartão do doente, que contém informações de segurança importantes que deve ter em conta. Traga este cartão do doente consigo.

O que contém este folheto:

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

1. O que é Hemlibra e para que é utilizado

O que é Hemlibra

Hemlibra contém a substância ativa "emicizumab". Este pertence a um grupo de medicamentos denominados "anticorpos monoclonais". Os anticorpos monoclonais são um tipo de proteína que reconhece e se liga a um alvo no corpo.

Para que é utilizado Hemlibra

Hemlibra é um medicamento utilizado para tratar doentes de todas as idades com hemofilia A (deficiência congénita de fator VIII):
- desenvolveram inibidores de fator VIII
- que não desenvolveram inibidores do fator VIII e que tenham:
  - doença grave (o nível de fator VIII no sangue é menos de 1%)
  - doença moderada (o nível de fator VIII no sangue é de 1% a 5%) com fenótipo hemorrágico grave.

A hemofilia A é uma doença hereditária causada por uma deficiência de fator VIII, uma substância essencial necessária para coagular o sangue e parar qualquer hemorragia.

Este medicamento previne a hemorragia ou reduz os episódios de hemorragia em pessoas com esta doença.

Alguns doentes com hemofilia A podem desenvolver inibidores do fator VIII (anticorpos contra o fator VIII) que impedem o funcionamento do fator VIII de substituição.

Como funciona Hemlibra

Hemlibra restaura a função do fator VIII ativado em falta e que é necessária para uma coagulação eficaz do sangue. A sua estrutura é diferente do fator VIII, portanto Hemlibra não é afetado pelos inibidores do fator VIII.

2. O que precisa de saber antes de utilizar Hemlibra

Não utilize Hemlibra

- se tem alergia ao emicizumab ou a qualquer outro componente deste medicamento (indicados na secção 6). Se tiver dúvidas, fale com o seu médico, farmacêutico, ou enfermeiro antes de utilizar Hemlibra.

Advertências e precauções

Antes de começar a utilizar Hemlibra, é muito importante que fale com o seu médico sobre a utilização de "agentes de *bypass*" (medicamentos que ajudam o sangue a coagular mas que funcionam de um modo diferente do fator VIII). **Isto porque o tratamento com agentes de *bypass* pode necessitar de alterações enquanto estiver a receber Hemlibra.** Exemplos de agentes de *bypass* incluem o concentrado de complexo protrombínico ativado (aPCC) e FVIIa recombinante (rFVIIa).
Podem ocorrer efeitos indesejáveis graves e potencialmente fatais quando o aPCC é utilizado em doentes que também estejam a receber Hemlibra:

Efeitos indesejáveis potencialmente graves da utilização de aPCC enquanto recebe Hemlibra

- **Destruição de glóbulos vermelhos (microangiopatia trombótica)**

  - Esta é uma doença grave e potencialmente fatal.
  - Quando as pessoas têm essa doença, o revestimento dos vasos sanguíneos pode ser danificado e podem-se desenvolver coágulos em pequenos vasos sanguíneos. Em alguns casos, isso pode causar lesões nos rins e noutros órgãos.
  - Seja cauteloso se estiver em alto risco para esta doença (teve essa doença no passado, ou um membro da sua família foi afetado), ou se estiver a tomar medicamentos que podem aumentar o risco de desenvolver esta doença, como ciclosporina, quinina ou tacrolímus.
  - É importante conhecer os sintomas da microangiopatia trombótica, caso desenvolva a doença (ver secção 4, "Efeitos indesejáveis possíveis" para uma lista de sintomas).

Pare de usar Hemlibra e aPCC, e fale com um médico imediatamente se você ou seu cuidador observar quaisquer sintomas de microangiopatia trombótica.

- **Coágulos sanguíneos (tromboembolismo)**

  - Em casos raros, pode formar-se um coágulo sanguíneo no interior dos vasos e bloqueá-los, o que pode ser fatal.
  - É importante que conheça os sintomas de tais coágulos sanguíneos internos, caso se desenvolvam (ver secção 4, "Efeitos indesejáveis possíveis" para uma lista de sintomas).

Pare de usar Hemlibra e aPCC, e fale com um médico imediatamente se você, ou seu cuidador, observar quaisquer sintomas de coágulos nos vasos sanguíneos.

Outras informações importantes sobre Hemlibra

- **Formação de anticorpos (imunogenicidade)**
  - Pode aperceber-se de que as hemorragias não estão a ser controladas com a sua dose prescrita deste medicamento. Tal pode ser devido ao desenvolvimento de anticorpos contra este medicamento

Fale imediatamente com um médico se você ou o seu cuidador se aperceberem de um aumento das hemorragias. O seu médico poderá decidir mudar o seu tratamento se este medicamento deixar de funcionar para si.

Crianças com idade inferior a 1 ano

Em crianças com idade inferior a um ano, o sistema sanguíneo ainda está em desenvolvimento. Se o seu filho tiver menos de um ano de idade, o seu médico pode prescrever Hemlibra somente após uma avaliação cuidadosa dos benefícios esperados e dos riscos da utilização deste medicamento.

Outros medicamentos e Hemlibra

Informe o seu médico ou farmacêutico se estiver a utilizar, tiver utilizado recentemente, ou se vier a utilizar outros medicamentos.

- Utilizar um agente de *bypass* enquanto recebe Hemlibra
  - **Antes de começar a usar Hemlibra, fale com o seu médico e siga atentamente as suas instruções sobre quando utilizar um agente de *bypass* e a dose e agendamento que deve utilizar**. Hemlibra aumenta a capacidade do seu sangue em coagular. Portanto, a dose do agente de *bypass* necessária pode ser menor que a dose que utilizava antes de iniciar Hemlibra.
  - **Apenas** utilize o aPCC se não puder ser utilizado outro tratamento. Se o aPCC for necessário, fale com o seu médico caso sinta que precisa de mais de um total de 50 unidades/kg de aPCC. Para obter mais informações sobre a utilização de aPCC enquanto recebe Hemlibra, consulte a secção 2: "Efeitos indesejáveis potencialmente graves da utilização de aPCC enquanto recebe Hemlibra".
  - Apesar da experiência limitada com a administração concomitante de antifibrinolíticos com aPCC ou rFVIIa em doentes com Hemlibra, deve saber que pode haver uma possibilidade de acontecimentos trombóticos usando antifibrinolíticos administrados por via intravenosa em combinação com aPCC ou rFVIIa.

Testes laboratoriais

Informe o seu médico se estiver a utilizar Hemlibra antes de se submeter a testes laboratoriais para medir a capacidade de coagulação do seu sangue. Isso justifica-se porque Hemlibra no sangue pode interferir com testes laboratoriais, levando a resultados incorretos.

Gravidez e amamentação

- Deve utilizar um método contracetivo eficaz durante o tratamento com Hemlibra e até 6 meses após a última injeção de Hemlibra.
- Se está grávida ou a amamentar, se pensa estar grávida ou planeia engravidar, consulte o seu médico ou farmacêutico antes de utilizar este medicamento. O seu médico irá considerar o benefício em utilizar Hemlibra contra o risco para seu bebé.

Condução de veículos e utilização de máquinas

É pouco provável que este medicamento afete a sua capacidade de conduzir ou utilizar máquinas.

3. Como utilizar Hemlibra

Hemlibra é disponibilizado em frascos para injetáveis de utilização única sob a forma de uma solução pronta a utilizar que não necessita de diluição. Utilize este medicamento exatamente como indicado pelo seu médico. Fale com o seu prestador de cuidados de saúde se tiver dúvidas.

Manter um registo

Cada vez que utilizar Hemlibra, registe o nome e o número de lote do medicamento.

Quanto Hemlibra utilizar

A dose de Hemlibra é dependente do seu peso e o seu médico calculará a quantidade (em mg) e o volume correspondente da solução de Hemlibra (em ml) a injetar:

- Esquema posológico de carga: Semanas 1 a 4: A dose é 3 miligramas por cada 1 quilograma do seu peso, injetada uma vez por semana.

- Esquema posológico de manutenção: Semana 5 e seguintes: A dose é 1,5 miligramas por cada 1 quilograma do seu peso, injetada uma vez por semana, ou 3 miligramas por cada 1 quilograma do seu peso, injetada a cada duas semanas, ou 6 miligramas por cada 1 quilograma do seu peso, injetada a cada quatro semanas.

A decisão de utilizar a dose de manutenção de 1,5 mg/kg uma vez por semana, 3 mg/kg a cada duas semanas ou 6 mg/kg a cada quatro semanas deve ser feita em consulta com o seu médico e, quando aplicável, com o seu cuidador.

As diferentes concentrações de Hemlibra (30 mg/ml e 150 mg/ml) **não devem** ser combinadas numa injeção única para atingir o volume total a ser administrado.

A quantidade de solução de Hemlibra administrada a cada injeção não pode ser superior a 2 ml.

Como se administra Hemlibra

Se autoinjetar Hemlibra ou caso lhe seja injetado pelo seu cuidador, deverá, ou o seu cuidador, ler atentamente e seguir as instruções na secção 7, "Instruções de utilização".

- Hemlibra é administrado por injeção sob a pele (subcutaneamente).
- O seu médico ou enfermeiro irá mostrar-lhe como injetar Hemlibra.
- Após o treino deverá ser capaz de injetar este medicamento em casa, sozinho ou com a ajuda de um cuidador.
- Para inserir corretamente a agulha sob a pele, faça uma prega de pele no local de injeção limpo com a sua mão livre. Puxar a pele é importante para garantir que injeta sob a pele (em tecido adiposo), e não profundamente (no músculo). Injetar num músculo pode causar desconforto.
- Prepare e administre a injeção em condições de limpeza e sem germes usando uma "técnica asséptica". O médico ou enfermeiro irão dar-lhe mais informação a este respeito.

Onde injetar Hemlibra

- O seu médico irá mostrar-lhe quais as áreas do corpo onde pode injetar Hemlibra.
- Os locais recomendados para administrar uma injeção são: a parte da frente da cintura (abdómen inferior), a face externa dos braços ou a parte da frente das coxas. Utilize apenas os locais recomendados para injeção.
- A cada injeção, utilize uma área diferente do corpo da utilizada anteriormente.
- Não administre injeções onde a pele esteja vermelha, lesionada, mole, dura ou em áreas onde há sinais ou cicatrizes.

- Ao utilizar Hemlibra, quaisquer outros medicamentos injetados sob a pele devem ser administrados numa área diferente.

Utilização de seringas e agulhas

- É utilizada uma seringa, uma agulha de transferência com filtro de 5 micrómetros e uma agulha para injeção para retirar a solução de Hemlibra do frasco para injetáveis para dentro da seringa e injetá-la sob a pele.
- As seringas, agulhas de transferência com filtro e agulhas de injeção não são fornecidas nesta embalagem. Para mais informações, consulte a secção 6 "O que é necessário para a administração de Hemlibra e não está incluído nesta embalagem".
- Certifique-se que utiliza uma agulha para injeção nova em cada injeção e a elimina após uma única utilização.
- Deve ser utilizada uma seringa de 1 ml para uma injeção até 1 ml de solução de Hemlibra.
- Deve ser utilizada uma seringa de 2 a 3 ml para uma injeção superior a 1 ml e até 2 ml de solução de Hemlibra.

Utilização em crianças e adolescentes

Hemlibra pode ser utilizado em adolescentes e crianças de todas as idades.
- Uma criança pode autoinjetar o medicamento se o prestador de cuidados de saúde da criança, os pais ou o cuidador concordarem. A autoinjeção em crianças menores de 7 anos não é recomendada.

Se utilizar mais Hemlibra do que deveria

Se utilizar mais Hemlibra do que deveria, informe o seu médico imediatamente. Isto acontece porque pode estar em risco de desenvolver efeitos indesejáveis, como coágulos sanguíneos. Utilize Hemlibra exatamente como indicado pelo seu médico e fale com o seu médico, farmacêutico ou enfermeiro se tiver dúvidas.

Caso se tenha esquecido de utilizar Hemlibra

- Caso se tenha esquecido da sua injeção programada, injete a dose esquecida assim que possível antes do dia da dose seguinte programada. Depois, continue a injetar o medicamento uma vez por semana conforme programado. Não injete duas doses no mesmo dia para compensar uma dose esquecida.
- Se tiver dúvidas, fale com o seu médico, farmacêutico ou enfermeiro.

Se parar de utilizar Hemlibra

Não pare de utilizar Hemlibra sem falar com o seu médico. Se parar de utilizar Hemlibra, poderá não estar protegido contra as hemorragias.

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

4. Efeitos indesejáveis possíveis

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

Efeitos indesejáveis graves da utilização de aPCC enquanto recebe Hemlibra

Pare de utilizar Hemlibra e aPCC e fale com um médico imediatamente se você ou o seu cuidador verificarem alguns dos seguintes efeitos indesejáveis:

- **Destruição de glóbulos vermelhos (microangiopatia trombótica):**
  - confusão, fraqueza, inchaço dos braços e das pernas, amarelecimento da pele e dos olhos, dor abdominal ou lombar difusa, náuseas, vómitos, ou urinar menos do que o habitual - estes sintomas podem ser sinais de microangiopatia trombótica.
- **Coágulos sanguíneos (tromboembolismo):**
  - inchaço, calor, dor ou vermelhidão - esses sintomas podem ser sinais de um coágulo sanguíneo numa veia perto da superfície da pele.
  - dor de cabeça, dormência no rosto, dor nos olhos ou inchaço ou problemas de visão - estes sintomas podem ser sinais de um coágulo de sangue numa veia atrás do seu olho.
  - escurecimento da pele - este sintoma pode ser um sinal de dano grave no tecido da pele.

Outros efeitos indesejáveis ao usar Hemlibra

Muito frequentes: podem afetar mais de 1 em cada 10 pessoas

- uma reação na área onde a injeção é administrada (vermelhidão, comichão, dor)
- dor de cabeça
- dor nas articulações

Frequentes: podem afetar até 1 em cada 10 pessoas

- febre
- dores musculares
- diarreia
- erupção na pele com comichão ou urticária
- erupção na pele

Pouco frequentes: podem afetar até 1 em 100 pessoas

- destruição de glóbulos vermelhos (microangiopatia trombótica)
- coágulo de sangue numa veia atrás do olho (trombose do seio cavernoso)
- lesão grave do tecido da pele (necrose da pele)
- coágulo sanguíneo numa veia perto da superfície da pele (tromboflebite superficial)
- inchaço da cara, língua e/ou garganta e/ou dificuldade em engolir, ou urticária, juntamente com dificuldade em respirar, que são sugestivas de um angioedema
- ausência de efeito ou diminuição da resposta ao tratamento

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 através do sistema nacional de notificação mencionado no Apêndice V. Ao comunicar efeitos indesejáveis, estará a ajudar a fornecer mais informações sobre a segurança deste medicamento.

5. Como conservar Hemlibra

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

Não utilize este medicamento após o prazo de validade impresso na embalagem exterior e rótulo do frasco para injetáveis, após EXP. O prazo de validade corresponde ao último dia do mês indicado.

Conservar no frigorífico (2ºC - 8ºC). Não congelar.

Manter dentro da embalagem de origem para proteger da luz.

Uma vez retirados do frigorífico, os frascos para injetáveis fechados podem ser mantidos à temperatura ambiente (abaixo de 30° C) durante um máximo de 7 dias. Após a conservação à temperatura ambiente, os frascos fechados podem voltar para o frigorífico. O tempo total que o medicamento é conservado a temperatura ambiente não deve ser superior a 7 dias.

Elimine os frascos para injetáveis que tenham sido mantidos à temperatura ambiente por mais de 7 dias ou expostos a temperaturas acima de 30ºC.

Assim que transferido do frasco para injetáveis para a seringa, utilize Hemlibra imediatamente. Não refrigere a solução na seringa.

Antes de utilizar, verifique se a solução tem partículas ou alteração da cor. A solução deve ser incolor a ligeiramente amarelada. Não utilize este medicamento se verificar que está turva, com alteração da cor ou contém partículas visíveis.

Deite fora a solução não utilizada de forma apropriada. 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.

6. Conteúdo da embalagem e outras informações

Qual a composição de Hemlibra

- A substância ativa é emicizumab. Cada frasco para injetáveis de Hemlibra contém 60 mg (0,4 ml numa concentração de 150 mg/ml), 105 mg (0,7 ml numa concentração de 150 mg/ml), 150 mg (1 ml numa concentração de 150 mg/ml) ou 300 mg (2 ml numa concentração de 150 mg/ml) de emicizumab.
- Os outros componentes são L-arginina, L-histidina, ácido L-aspártico, poloxâmero 188 e água para preparações injetáveis.

Qual o aspeto de Hemlibra e conteúdo da embalagem

Hemlibra é uma solução injetável. É um líquido incolor a ligeiramente amarelo.

Cada embalagem de Hemlibra contém 1 frasco para injetáveis de vidro.

O que é necessário para a administração de Hemlibra e não está contido nesta embalagem

Uma seringa, uma agulha de transferência e uma agulha para injeção são necessárias para retirar a solução de Hemlibra do frasco para injetáveis para uma seringa e injetá-la sob a pele (ver secção 7, “Instruções de utilização”).

Seringas

- **Seringa de 1 ml**: seringa transparente de polipropileno ou policarbonato com ponta Luer-lock, com graduação de 0,01 ml **ou**
- **Seringa de 2 a 3 ml**: seringa transparente de polipropileno ou policarbonato com ponta Luer-lock, com graduação de 0,1 ml.

Agulhas

- **Agulha de transferência com filtro**: aço inoxidável com ligação Luer-lock, calibre 18 G, comprimento 35 mm (1½"), contendo um filtro de 5 micrómetros e de preferência com ponta semirromba, **e**

- **Agulha para injeção**: aço inoxidável com ligação Luer-lock, calibre 26 G (intervalo aceitável: 25-27G), comprimento de preferência 9 mm (3/8 ") ou máximo 13mm (½"), de preferência incluindo dispositivo de segurança da agulha.

Titular da Autorização de Introdução no Mercado

Roche Registration GmbH
Emil-Barell-Strasse 1
79639 Grenzach-Wyhlen
Alemanha

Fabricante

Roche Pharma AG
Emil-Barell-Strasse 1
D-79639 Grenzach-Wyhlen
Alemanha

Para quaisquer informações sobre este medicamento, queira contactar o representante local do Titular da Autorização de Introdução no Mercado:

België/Belgique/Belgien
N.V. Roche S.A.
Tél/Tel: +32 (0) 2 525 82 11

България
Рош България ЕООД
Тел: +359 2 818 44 44

Česká republika
Roche s. r. o.
Tel: +420 - 2 20382111

Danmark
Roche a/s
Tlf: +45 - 36 39 99 99

Deutschland
Roche Pharma AG
Tel: +49 (0) 7624 140

Eesti
Roche Eesti OÜ
Tel: + 372 - 6 177 380

Ελλάδα
Roche (Hellas) A.E.
Τηλ: +30 210 61 66 100

España
Roche Farma S.A.
Tel: +34 - 91 324 81 00

France
Roche
Tél: +33 (0)1 47 61 40 00

Lietuva
UAB "Roche Lietuva"
Tel.: +370 5 2546799

Luxembourg/Luxemburg
(Voir/siehe Belgique/Belgien)

Magyarország
Roche (Magyarország) Kft.
Tel: +36 - 1 279 4500

Malta
(See Ireland)

Nederland
Roche Nederland B.V.
Tel: +31 (0) 348 438050

Norge
Roche Norge AS
Tlf: +47 - 22 78 90 00

Österreich
Roche Austria GmbH
Tel: +43 (0) 1 27739

Polska
Roche Polska Sp.z o.o.
Tel +48 - 22 345 18 88.:

Portugal
Roche Farmacêutica Química, Lda
Tel: +351 - 21 425 70 00

Hrvatska
Roche d.o.o.
Tel: + 385 1 47 22 333

Ireland
Roche Products (Ireland) Ltd.
Tel: +353 (0) 1 469 0700

Ísland
Roche a/s
c/o Icepharma hf
Sími: +354 540 8000

Italia
Roche S.p.A.
Tel: +39 - 039 2471

Κύπρος
Γ.Α.Σταμάτης & Σια Λτδ.
Τηλ: +357 - 22 76 62 76

Latvija
Roche Latvija SIA
Tel: +371 - 6 7039831

România
Roche România S.R.L.
Tel: +40 21 206 47 01

Slovenija
Roche farmacevtska družba d.o.o.
Tel: +386 - 1 360 26 00

Slovenská republika
Roche Slovensko, s.r.o.
Tel: +421 - 2 52638201

Suomi/Finland
Roche Oy
Puh/Tel: +358 (0) 10 554 500

Sverige
Roche AB
Tel: +46 (0) 8 726 1200

United Kingdom (Northern Ireland)
Roche Products (Ireland) Ltd.
Tel: +44 (0) 1707 366000

Este folheto foi revisto pela última vez em

Outras fontes de informação

Está disponível informação pormenorizada sobre este medicamento no sítio da internet da Agência Europeia de Medicamentos: http://www.ema.europa.eu