

Folheto informativo: Informação para o utilizador

RIXUBIS 250 UI pó e solvente para solução injetável
RIXUBIS 500 UI pó e solvente para solução injetável
RIXUBIS 1000 UI pó e solvente para solução injetável
RIXUBIS 2000 UI pó e solvente para solução injetável
RIXUBIS 3000 UI pó e solvente para solução injetável

nonacog gama (fator IX de coagulação recombinante humano)

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

1. O que é RIXUBIS e para que é utilizado

RIXUBIS contém a substância ativa nonacog gama e é um produto do fator IX de coagulação. O fator IX é um componente normal do sangue humano, necessário para uma coagulação eficaz do sangue. RIXUBIS é utilizado em doentes com hemofilia B (doença de Christmas, uma doença hemorrágica hereditária provocada por uma insuficiência de fator IX). Este medicamento funciona através da reposição do fator IX em falta, permitindo a coagulação sanguínea do doente.

RIXUBIS é utilizado no tratamento e prevenção de hemorragia (perda de sangue) em doentes com hemofilia B de todas as idades.

2. O que precisa de saber antes de utilizar RIXUBIS

Não utilize RIXUBIS

- se tem alergia a nonacog gama ou a qualquer outro componente deste medicamento (indicados na secção 6).
- se é alérgico às proteínas de hamster

Advertências e precauções

Podem ocorrer reações de hipersensibilidade do tipo alérgico com RIXUBIS. Interrompa a perfusão e contacte o seu médico imediatamente ou procure auxílio médico se detetar os sinais iniciais de hipersensibilidade/reações alérgicas como, por exemplo, urticária, erupção da pele, aperto no peito, pieira, tensão arterial baixa ou anafilaxia (reação alérgica grave que pode causar dificuldades ao engolir e/ou respirar, inchaço e vermelhidão da cara e/ou mãos). Poderá ter que receber tratamento imediato do seu médico devido a estas reações. O seu médico poderá também realizar uma análise

de sangue para verificar se desenvolveu anticorpos neutralizantes da atividade (inibidores) contra o medicamento, uma vez que os inibidores podem desenvolver-se em conjunto com alergias. Os doentes com inibidores do fator IX podem apresentar um maior risco de anafilaxia durante o tratamento futuro com fator IX.

Fale com o seu médico imediatamente se a sua hemorragia não parar conforme esperado ou se observar que é necessário aumentar ligeiramente a utilização de RIXUBIS para controlar uma hemorragia. O seu médico irá realizar uma análise de sangue para verificar se desenvolveu anticorpos neutralizantes da atividade (inibidores) contra o RIXUBIS. O risco de desenvolver inibidores é maior nos doentes que não foram tratados com um medicamento de substituição do fator IX previamente, ou que ainda estão nas fases iniciais do tratamento, ou seja, crianças pequenas.

A produção do fator IX no corpo é controlada pelo gene do fator IX. Os doentes com mutações específicas do gene do fator IX (p. ex., uma deleção de grande escala), podem ter uma maior probabilidade de desenvolver inibidores do fator IX e uma reação alérgica no período inicial de exposição a qualquer concentrado de fator IX. Por este motivo, se tiver sido determinado que tem uma mutação deste tipo, o seu médico irá observá-lo(a) mais atentamente para detetar sinais de reação alérgica.

Informe o seu médico se tiver doença do fígado ou do coração, ou se tiver sido submetido(a) recentemente a uma cirurgia grande, pois existe um maior risco de complicações da coagulação.

Foram notificados distúrbios dos rins (síndrome nefrótica) após doses elevadas de fator IX em doentes com hemofilia B com inibidores do fator IX e antecedentes de reações alérgicas.

Sempre que possível, registe o nome do produto e o número do lote sempre que utilizar RIXUBIS (p. ex., no seu registo pessoal) para documentar os produtos e lotes produtos utilizados.

Outros medicamentos e RIXUBIS

Informe o seu médico se estiver a utilizar ou tiver utilizado recentemente outros medicamentos. Não são conhecidas interações entre RIXUBIS e outros medicamentos.

Gravidez, amamentação e fertilidade

Se está grávida ou a amamentar, se pensa estar grávida ou planeia engravidar, consulte o seu médico antes de utilizar este medicamento. A hemofilia B ocorre muito raramente em mulheres.

Condução de veículos e utilização de máquinas

RIXUBIS não tem influência sobre a capacidade de conduzir e utilizar máquinas.

RIXUBIS contém sódio

Este medicamento contém menos de 1 mmol (23 mg) de sódio por frasco para injetáveis, ou seja, é praticamente "isento de sódio". No entanto, dependendo do seu peso corporal e da sua dose de RIXUBIS, poderá receber mais do que um frasco para injetáveis. Isto deve ser tido em consideração se estiver numa dieta de sódio controlada..

3. Como utilizar RIXUBIS

O tratamento com RIXUBIS será iniciado por um médico com experiência no tratamento de doentes com hemofilia B.

Utilize este medicamento exatamente como indicado pelo seu médico. Se tiver dúvidas, fale com o seu médico.

O seu médico irá decidir a dose de RIXUBIS que deve receber. Esta dose e duração dependem da gravidade da deficiência de fator IX, da localização e extensão da hemorragia, da sua condição clínica

e idade e da rapidez com que o seu corpo consome o fator IX, um parâmetro que deve ser verificado regularmente.

RIXUBIS é administrado por perfusão intravenosa (IV) após a reconstituição do pó com o solvente fornecido, pelo seu médico ou enfermeiro. O doente, ou outra pessoa, também poderá administrar RIXUBIS como uma injeção, mas apenas depois de receber a formação adequada.

Reconstituição e administração

- Quando proceder à reconstituição, utilize apenas o solvente e o dispositivo de reconstituição (BAXJECT II) fornecidos na embalagem.
- É necessária a utilização de uma seringa luer-lock para a administração.
- Não utilizar se o dispositivo BAXJECT II, o respetivo sistema de barreira estéril ou embalagem estiverem danificados ou mostrarem quaisquer sinais de deterioração,

Reconstituição

Utilizar técnica asséptica

1. Se o medicamento estiver guardado no frigorífico, retirar os frascos para injetáveis de pó RIXUBIS e de solvente do frigorífico e deixar que atinjam a temperatura ambiente (entre 15°C e 30°C).
2. Lavar as mãos muito bem com sabão e água quente.
3. Retirar as tampas dos frascos para injetáveis de pó e solvente.
4. Limpar as rolhas com compressas embebidas em álcool. Colocar os frascos para injetáveis numa superfície plana limpa.
5. Abrir a embalagem do dispositivo BAXJECT II puxando a cobertura de papel sem tocar no interior (Fig. a). Não remover o dispositivo da embalagem.
6. Rodar a embalagem ao contrário e introduzir o espigão de plástico transparente através da rolha do solvente. Segurar a embalagem na extremidade e puxar a embalagem para fora do BAXJECT II (Fig. b). Não remover a tampa azul no dispositivo BAXJECT II.
7. Com o BAXJECT II fixado ao frasco para injetáveis de solvente, inverter o sistema de forma a que o frasco para injetáveis de solvente fique sobre o dispositivo. Introduzir o espigão de plástico branco através da rolha de RIXUBIS. O solvente é extraído para o frasco para injetáveis de RIXUBIS pela ação do vácuo (Fig. c).
8. Agitar suavemente até que todo o material esteja dissolvido. O produto dissolve-se rapidamente (no período de 2 minutos). Assegurar que RIXUBIS está completamente dissolvido, caso contrário nem toda a solução reconstituída passará através do filtro do dispositivo. Antes da administração, os medicamentos reconstituídos devem ser inspecionados visualmente, para se verificar a existência de partículas sólidas ou de descoloração. A solução deve estar transparente ou ligeiramente opalescente. Não utilizar uma solução que esteja turva ou apresente depósitos.

Fig. a

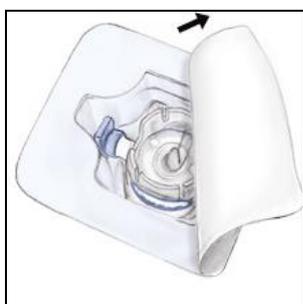


Fig. b



Fig. c



Não refrigerar a preparação após a reconstituição.
Utilizar imediatamente.

Administração

Utilizar técnica asséptica

1. Remover a tampa azul do BAXJECT II. **Não recolher ar para o interior da seringa.** Juntar a seringa ao BAXJECT II (Fig. d).
2. Inverter o sistema (o frasco para injetáveis com a solução reconstituída deve estar por cima). Puxar o êmbolo lentamente para recolher a solução reconstituída para a seringa (Fig. e).
3. Separar a seringa.
4. Colocar uma agulha de borboleta na seringa. Injetar por via intravenosa. A solução deve ser administrada lentamente, de acordo com uma taxa determinada pelo nível de conforto do doente, sem exceder 10 ml por minuto.

Fig. d

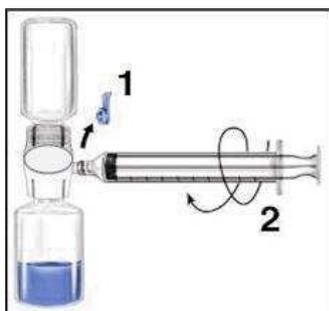
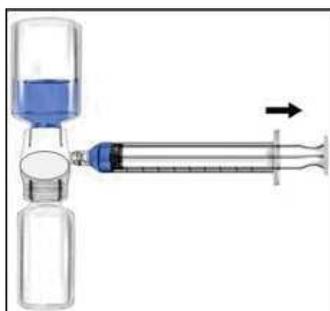


Fig. e



Sempre que possível, registre o nome do produto e o número do lote sempre que utilizar RIXUBIS (p. ex., no seu registo pessoal) para documentar os produtos e lotes produtos utilizados.

Os produtos não utilizados ou os resíduos devem ser eliminados de acordo com as exigências locais.

Se utilizar mais RIXUBIS do que deveria

Utilize RIXUBIS sempre de acordo com as indicações do médico. Se tiver dúvidas, fale com o seu médico. Se injetar mais RIXUBIS do que o recomendado, fale com o seu médico assim que possível.

Caso se tenha esquecido de utilizar RIXUBIS

Não injete uma dose a dobrar para compensar uma dose que se esqueceu de tomar. Proceda à injeção seguinte no momento agendado e continue o tratamento conforme a indicação do seu médico.

Se parar de utilizar RIXUBIS

Não pare de utilizar RIXUBIS sem consultar o seu médico.

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.

Podem ocorrer reações de hipersensibilidade do tipo alérgico com RIXUBIS. Estas reações podem incluir sensação de ardor ou de picadas no local de perfusão, arrepios, afrontamento, letargia, agitação, formigueiro, urticária, comichão e erupção da pele, tensão arterial baixa, batimento cardíaco rápido, aperto do peito, pieira, inchaço da garganta, anafilaxia (reação alérgica grave), dores de cabeça, náuseas e vômitos. Se detetar estes sinais, contacte o seu médico imediatamente. Poderá ter que receber tratamento imediato do seu médico devido a estas reações (ver secção 2 Advertências e precauções).

Os efeitos indesejáveis seguintes foram observados com RIXUBIS:

Efeitos indesejáveis frequentes (podem afetar até 1 em 10 doentes):

- alteração do paladar
- dor nos membros.

Efeitos indesejáveis com frequência desconhecida (não pode ser calculada a partir dos dados disponíveis)

- reações alérgicas (hipersensibilidade)

Não foram observados problemas relacionados com coagulação sanguínea exagerada (episódios tromboembólicos) com este medicamento, mas podem ocorrer com qualquer produto de fator IX. Estes problemas podem incluir ataque cardíaco, coágulos sanguíneos nas veias ou nos pulmões.

Comunicação de efeitos indesejáveis

Se tiver quaisquer efeitos indesejáveis, incluindo possíveis efeitos indesejáveis não indicados neste folheto, fale com o seu médico ou farmacêutico. 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 RIXUBIS

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, após "EXP". O prazo de validade corresponde ao último dia do mês indicado.

Conservar a temperatura inferior a 30°C.

Não congelar.

Utilize a solução reconstituída imediatamente.

Não utilize RIXUBIS a menos que a solução esteja transparente e incolor.

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 RIXUBIS

- A substância ativa é nonacog gama (fator IX de coagulação recombinante humano). Cada frasco para injetáveis com pó contém nominalmente 250, 500, 1000, 2000 ou 3000 UI, correspondente a uma concentração de 50, 100, 200, 400 ou 600 UI/ml após reconstituição com 5 ml de solvente.
- Os outros componentes no pó são sacarose, manitol, cloreto de sódio, cloreto de cálcio, L-histidina, polissorbato 80.

Frasco do solvente: 5 ml de água esterilizada para preparações injetáveis.

Qual o aspecto de RIXUBIS e conteúdo da embalagem

RIXUBIS é fornecido como pó e solvente para solução injetável.

O conteúdo da embalagem é:

- um frasco para injetáveis de pó RIXUBIS 250, 500, 1000, 2000 ou 3000 UI num frasco para injetáveis de vidro com rolha de borracha.
- um frasco para injetáveis de 5 ml de água esterilizada para preparações injetáveis num frasco para injetáveis de vidro com rolha de borracha.
- um BAXJECT II (dispositivo de reconstituição sem agulha)

Titular da autorização de introdução no mercado

Baxalta Innovations GmbH
Industriestrasse 67
A-1221 Viena
Áustria
Tel.: +800 66838470
E-mail: medinfoEMEA@shire.com

Fabricante

Baxalta Belgium Manufacturing SA
Boulevard René Branquart 80
B-7860 Lessines
Bélgica

Este folheto foi revisto pela última vez em

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

A informação que se segue destina-se apenas aos profissionais de saúde:

Monitorização do tratamento

A determinação adequada dos níveis de fator IX é recomendada ao longo do tratamento para servir de orientação sobre a dose a administrar e a frequência de perfusões repetidas. A resposta ao fator IX pode variar entre doentes individuais, demonstrando valores de semivida e recuperação diferentes. Pode ser necessário ajustar as doses baseadas no peso corporal em doentes com peso baixo ou excesso de peso. Particularmente no caso de grandes intervenções cirúrgicas, é indispensável a monitorização precisa da terapia de substituição através da análise da coagulação (atividade de fator IX no plasma).

Para assegurar que foi atingido o nível pretendido de atividade do fator IX no plasma, recomenda-se uma monitorização atenta com um ensaio de atividade do fator IX adequado e, se necessário, a realização de ajustes adequados à dose e frequência de perfusões repetidas. Ao utilizar um ensaio de coagulação em passo único baseado no tempo da tromboplastina (aPTT) *in vitro* para determinar a atividade do fator IX em amostras de sangue dos doentes, os resultados da atividade do fator IX no plasma podem ser afetados significativamente pelo tipo de reagente aPTT utilizado e pela norma de referência utilizada no ensaio. Este aspeto é especialmente importante ao mudar o laboratório e/ou os reagentes utilizados nos ensaios.

Posologia

A dose e duração da terapia de substituição dependem da gravidade da deficiência de fator IX, da localização e extensão da hemorragia, da condição clínica e idade do doente, assim como dos parâmetros farmacocinéticos do fator IX como, por exemplo, recuperação incremental e semivida.

O número de unidades de fator IX administradas é expresso em Unidades Internacionais (UI), em relação à norma atual da OMS para produtos de fator IX. A atividade do fator IX no plasma é expressa