

Folheto informativo: Informação para o doente

Ruconest 2100 Unidades pó e solvente para solução injetável conestate alfa

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.
- 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 secundários, incluindo possíveis efeitos secundários não indicados neste folheto, fale com o seu médico. Ver secção 4.

O que contém este folheto:

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

1. O que é Ruconest e para que é utilizado

O Ruconest contém conestate alfa como substância ativa. Conestate alfa é uma forma recombinante (não derivada do sangue) do inibidor humano da C1 (rhC1-INH).

O Ruconest destina-se a ser utilizado em doentes adultos, adolescentes e crianças (de idade igual ou superior a 2 anos) com uma doença hereditária rara do sangue, chamada Angioedema Hereditário (AEH). Estes doentes apresentam uma deficiência da proteína inibidora de C1 no sangue. Isto pode resultar em episódios repetidos de inchaço, dor de barriga, dificuldades respiratórias e outros sintomas.

A administração de Ruconest destina-se a ultrapassar a deficiência em inibidor da C1, resultando na diminuição dos sintomas de um episódio agudo de AEH.

2. O que precisa de saber antes de utilizar Ruconest

Não utilize Ruconest:

- Se tem ou pensa ter alergia a coelhos.
- Se tem alergia ao conestate alfa ou a qualquer outro componente deste medicamento (indicados na secção 6).

Advertências e precauções

Fale com o seu médico antes de utilizar Ruconest.

Se tiver reações alérgicas, por exemplo, urticária, erupção cutânea, comichão, tonturas (sensação de andar à roda), sibilos (assobios), dificuldade em respirar ou se a sua língua inchar na sequência da administração de Ruconest, deve procurar cuidados médicos de emergência de modo a que os sintomas da reação alérgica sejam tratados com urgência.

Crianças e adolescentes

Não dê este medicamento a crianças com idade inferior a 2 anos. O Ruconest não foi estudado em crianças com menos de 5 anos de idade. O seu médico irá determinar se o tratamento com Ruconest é

adequado para a criança. Será necessário acompanhar de perto a criança durante e após a administração, caso surjam sintomas de reações alérgicas.

Outros medicamentos e Ruconest

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

Se estiver a receber ativador do plasminogénio tecidual como tratamento agudo para coágulos sanguíneos, não deve ser tratado com Ruconest ao mesmo tempo.

Gravidez e amamentação

A utilização de Ruconest não é recomendada durante a gravidez e a amamentação.

Se planeia engravidar, consulte o seu médico antes de começar a utilizar Ruconest.

Condução de veículos e utilização de máquinas

Não conduza nem utilize máquinas se sentir tonturas ou tiver dores de cabeça depois de utilizar Ruconest.

Ruconest contém sódio (19,5 mg por frasco para injetáveis)

Esta informação deve ser tida em consideração em doentes com ingestão controlada de sódio.

3. Como utilizar Ruconest

O Ruconest ser-lhe-á iniciado por um médico especialista no diagnóstico e tratamento do angioedema hereditário.

O Ruconest terá de ser administrado por um profissional de saúde até que o doente ou o prestador de cuidados tenham tido a formação adequada e sejam capazes de administrar Ruconest.

Utilize sempre este medicamento exatamente como está descrito neste folheto, ou de acordo com as indicações do seu médico ou enfermeiro. Fale com o seu médico ou enfermeiro se tiver dúvidas.

Ruconest é administrado numa veia ao longo de cerca de 5 minutos. A sua dose será determinada com base no seu peso corporal.

Na maioria das vezes, uma única dose é suficiente. Poderá ser administrada uma segunda dose se os sintomas não melhorarem após 120 minutos (em adultos e adolescentes) ou 60 minutos (em crianças). Não devem ser administradas mais de duas doses, calculadas de acordo com o passo 7, em 24 horas.

O doente ou o prestador de cuidados só poderão injetar Ruconest após receberem as instruções e formação adequadas por parte do médico ou enfermeiro.

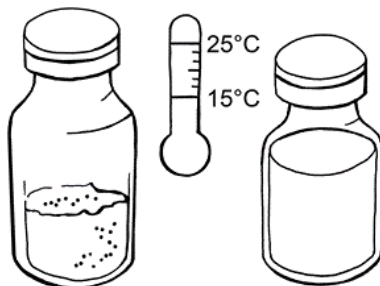
Instruções de utilização

Não misture nem administre Ruconest com outros medicamentos ou soluções. As seguintes instruções descrevem a forma como a solução de Ruconest terá de ser preparada e administrada.

Antes de começar

- Certifique-se de que a embalagem do kit está completa e contém todos os componentes indicados na secção 6 deste folheto.
- Para além do kit, é necessário o seguinte:
 - um torniquete
 - adesivo para fixar a agulha
- Inspeccione os frascos para injetáveis e restantes componentes.
 - todos os frascos para injetáveis terão de estar selados com uma tampa de plástico e invólucro de alumínio, e sem danos visíveis, como por exemplo rachas no vidro.
 - verifique o prazo de validade. Nunca utilize nenhum componente do kit depois do prazo de validade indicado na embalagem grande exterior.

- Numa mesma caixa do kit, os diferentes componentes podem ter diferentes prazos de validade. O prazo de validade na embalagem exterior reflete a data do componente com o prazo de validade mais curto.
- Deixe que o número de frascos para injetáveis com o pó e o solvente, necessários de acordo com o passo 1, atinjam a temperatura ambiente.



Preparação da solução

Passo 1: Limpeza e outros requisitos

- Lave as mãos cuidadosamente.
- Coloque os frascos para injetáveis com o pó e o solvente necessários numa superfície plana e limpa.
 - peso corporal igual ou inferior a 42 kg: 1 frasco para injetáveis com o pó e 1 com o solvente
 - peso corporal superior a 42 kg: 2 frascos para injetáveis com o pó e 2 com o solvente
- Coloque os adaptadores dos frascos para injetáveis sobre a superfície de trabalho. Não retire as embalagens dos adaptadores.
 - 2 adaptadores se for necessário 1 frasco para injetáveis com o pó e 1 com o solvente
 - 4 adaptadores se forem necessários 2 frascos para injetáveis com o pó e 2 com o solvente
- Coloque a(s) seringa(s) sobre a superfície de trabalho. Não retire as embalagens das seringas.
 - 1 seringa se for necessário 1 frasco para injetáveis com o pó e 1 com o solvente
 - 2 seringas se forem necessários 2 frascos para injetáveis com o pó e 2 com o solvente

Passo 2: Desinfecção das rolhas dos frascos para injetáveis

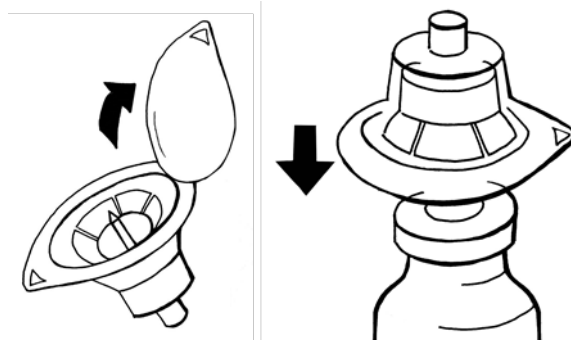
- Retire o invólucro destacável em plástico dos frascos para injetáveis com o pó e o solvente.
- Utilize uma compressa com álcool para desinfetar todas as rolhas dos frascos para injetáveis e aguarde pelo menos 30 segundos até as rolhas estarem secas.



- Após a desinfecção, não toque nas rolhas com os dedos nem com mais nada.

Passo 3: Montagem dos adaptadores nos frascos para injetáveis

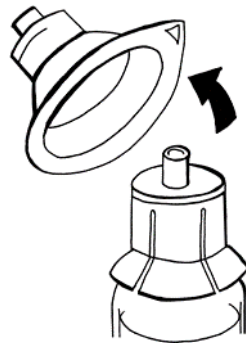
- Com uma das mãos, pegue num adaptador embalado e retire a tampa. O adaptador terá de permanecer na respetiva embalagem de plástico.
- Coloque o adaptador num frasco para injetáveis com o pó, perfurando a rolha, até que este encaixe no gargalo do frasco para injetáveis.



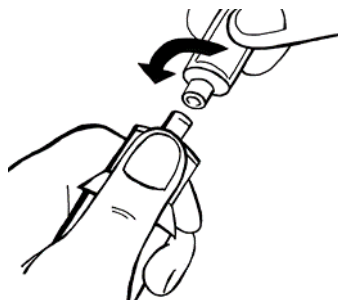
- Deixe a embalagem no adaptador até fixar a seringa nos passos 4 e 5.
- Repita os passos acima para a montagem de um adaptador no frasco para injetáveis com o solvente. Todos os adaptadores fornecidos no kit são idênticos.
- Se precisar de utilizar um segundo frasco para injetáveis com o pó e outro com o solvente, repita os passos acima.

Passo 4: Retirar o solvente

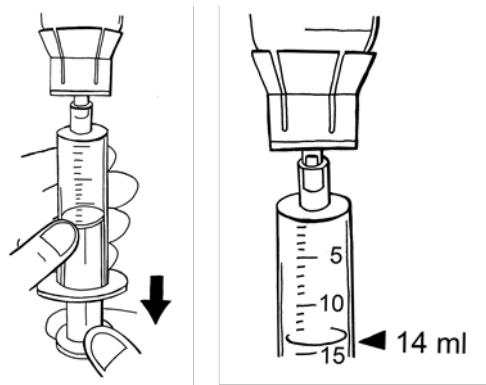
- Retire a seringa esterilizada da respectiva embalagem.
- Retire a embalagem do adaptador que se encontra no frasco para injetáveis com o solvente.



- Com uma das mãos, segure no adaptador. Com a outra mão, encaixe a seringa e fixe-a rodando-a no sentido horário até parar.



- Vire todo o conjunto – frasco para injetáveis com o solvente com o adaptador e a seringa – de cabeça para baixo. Mantendo-o na vertical, retire lentamente 14 ml de solvente.
- Se aparecerem bolhas de ar, minimize-as tanto quanto possível batendo ao de leve na seringa e aplicando uma pressão suave ao empurrar o êmbolo para dentro da seringa. Continue a encher a seringa com 14 ml de solvente.



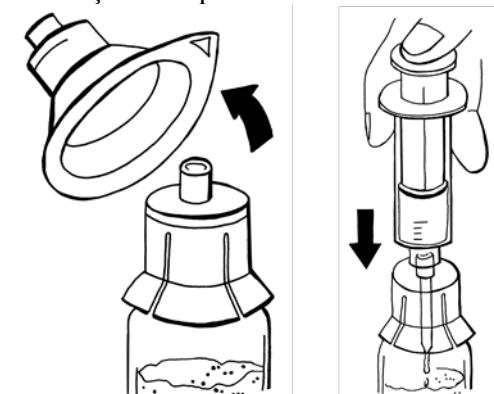
- Desbloqueie a seringa do adaptador rodando-a no sentido anti-horário.



- Deixe o resto do solvente no frasco para injetáveis e elimine o frasco.
- Coloque a seringa sobre a superfície de trabalho, tendo o cuidado de não tocar na superfície nem em nenhum outro objeto com a ponta da seringa.

Passo 5: Adicionar o solvente ao pó e dissolver

- Retire a embalagem do adaptador que se encontra no frasco para injetáveis com o pó.
- Pegue na seringa com solvente que preparou no passo 4.
- Segure no adaptador com a outra mão e encaixe a seringa. Fixe a seringa rodando-a no sentido horário até parar.
- Empurre o solvente lentamente, num único movimento, para dentro do frasco para injetáveis com o pó de modo a minimizar a formação de espuma.



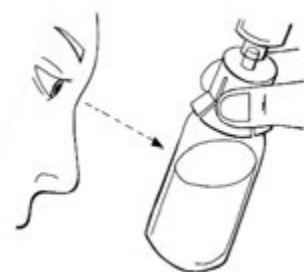
- Deixe a seringa no adaptador e mexa lentamente o frasco com injetáveis num movimento circular durante cerca de meio minuto. Não agite. Depois de fazer o movimento circular, deixe o frasco para injetáveis sobre a superfície durante alguns minutos, até que a solução fique transparente. Caso ainda esteja presente pó não dissolvido, repita o procedimento.



- Repita os passos 4 e 5 se precisar de preparar uma segunda solução.

Passo 6: Verifique as soluções preparadas

- Verifique se o pó no(s) frasco(s) para injetáveis se dissolveu completamente e se o êmbolo está completamente empurrado para dentro da seringa.
- Depois de o pó estar dissolvido, a solução deve ser transparente e incolor.
- Não utilize a solução preparada se esta estiver turva, contiver partículas ou tiver mudado de cor. Informe o seu profissional de saúde se isto acontecer. São aceitáveis pequenas quantidades de espuma.



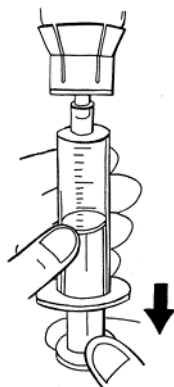
Passo 7: Retirar a solução preparada

- Calcule os mililitros de solução preparada a serem injetados.

Peso corporal	Mililitros de solução preparada a injetar
inferior a 84 kg	peso corporal em kg, dividido por três
84 kg ou superior	28 ml

- Retire o volume de solução preparada, mantendo a seringa na posição vertical. Se tiver preparado:
 - um frasco para injetáveis com solução, retire o volume conforme calculado
 - dois frascos para injetáveis e o seu peso corporal for inferior a 84 kg, retire o volume de forma semelhante:
 - a) 14 ml do primeiro frasco para injetáveis
 - b) do segundo frasco para injetáveis, a diferença entre o seu volume calculado e os 14 ml do primeiro frasco
 - dois frascos para injetáveis e o seu peso corporal for igual ou superior a 84 kg, retire 14 ml de cada um dos frascos para injetáveis para cada uma das seringas

Se aparecerem bolhas de ar, minimize-as tanto quanto possível batendo ao de leve na seringa e aplicando uma pressão suave ao empurrar o êmbolo para dentro da seringa. Continue a encher a seringa com o volume necessário.



- Nunca ultrapasse o volume de 14 ml por seringa.
- Desbloqueie a(s) seringa(s) rodando-a(s) no sentido anti-horário e elimine o(s) frasco(s) para injetáveis com o adaptador.
- Coloque a(s) seringa(s) sobre a superfície de trabalho, tendo o cuidado de não tocar na superfície nem em nenhum outro objeto com a ponta da seringa.

Passo 8: Verifique as seringas preparadas

- Verifique mais uma vez se o volume na(s) seringa(s) que preparou no passo 7 está correto.

Administração numa veia

É muito importante que a solução preparada seja injetada diretamente numa veia e não numa artéria nem nos tecidos circundantes.

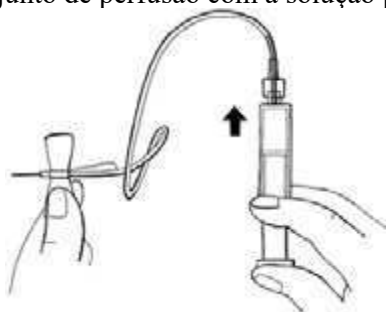
Injete a solução de Ruconest imediatamente após a preparação, de preferência estando sentado.

Passo 9: Componentes necessários

- Verifique se todos os componentes necessários estão sobre a superfície de trabalho:
 - 1 ou 2 seringas com a solução preparada
 - 1 conjunto de perfusão com agulha 25G
 - 1 compressa com álcool
 - 1 compressa de não tecido esterilizada
 - 1 fita autoadesiva
 - 1 torniquete
 - 1 fita adesiva para fixar a agulha

Passo 10: Preparação do conjunto de perfusão

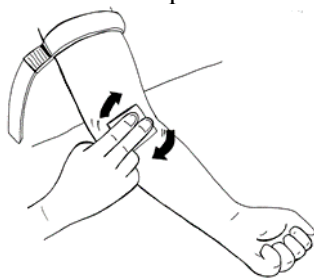
- Retire a tampa de rosca da extremidade do conjunto para perfusão. Esta é a extremidade que não contém a agulha.
- Com uma das mãos, segure nesta extremidade, encaixe a extremidade da ponta da seringa e fixe-a rodando no sentido horário até parar.
- Segure na seringa com a ponta virada para cima. Pressione lentamente o êmbolo da seringa para encher cuidadosamente o conjunto de perfusão com a solução preparada.



- Verifique se não há ar presente na seringa, no tubo de perfusão nem na agulha.

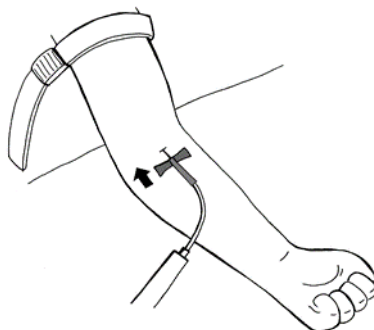
Passo 11: Preparar o local da injeção

- Posicione o torniquete acima do local da injeção – de preferência a meio da parte superior do braço. Aperte-o para comprimir a veia. Este efeito deve ser potenciado fechando o punho.
- Procure, com a outra mão, uma veia adequada.
- Desinfete bem o local da injeção com uma compressa com álcool e deixe a pele secar.

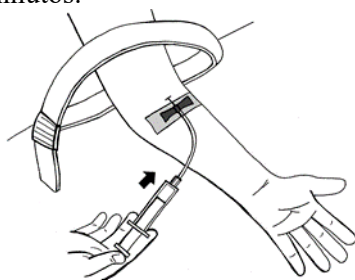


Passo 12: Administração da solução preparada

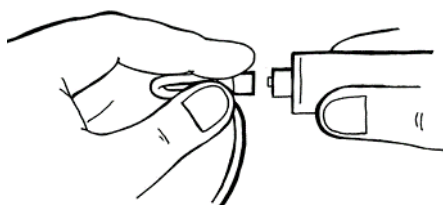
- Retire a tampa da agulha.
- Introduza cuidadosamente a agulha do conjunto de perfusão, no ângulo mais plano possível, na veia.



- Fixe a agulha aplicando a fita adesiva, com cerca de 7 cm de comprimento, sobre as asas da agulha.
- Puxe para trás, cuidadosamente, o êmbolo da seringa até ver sangue retirado para o tubo, para garantir que a agulha está na veia.
- Retire o torniquete.
- Se não houver sangue no tubo, retire a agulha, repita todos os passos desde o início do passo 11 e reposicione a agulha.
- Se houver sangue presente, injete lentamente a solução na veia, conforme ilustrado na imagem. Injete ao longo de cerca de 5 minutos.



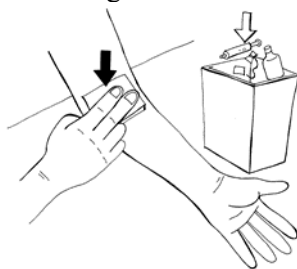
- Se tiver preparado duas seringas:
 - dobre o tubo junto ao conector do conjunto de perfusão para prevenir a inversão do fluxo
 - desenrosque a seringa vazia do conjunto de perfusão e substitua-a imediatamente pela segunda seringa



- desdobre o tubo e injete lentamente esta solução, de modo semelhante à primeira seringa

Passo 13: Após a administração

- Retire cuidadosamente a fita adesiva para fixar a agulha e retire a agulha da veia.
- Imediatamente após retirar a agulha, pressione a compressa esterilizada sobre o local de injeção durante alguns minutos, para reduzir o sangramento.



- Em seguida, ponha a fita autoadesiva sobre o local da injeção.
- Dobre a tampa de proteção amarela sobre a agulha.
- Elimine em segurança o conjunto de perfusão utilizado com a agulha, qualquer solução não utilizada, a seringa e o frasco para injetáveis vazio num recipiente adequado para resíduos médicos, uma vez que estes materiais poderão ser prejudiciais para outros se não forem eliminados adequadamente. Não reutilize o equipamento.

Passo 14: Documentar a administração

Registe (por ex. no seu diário):

- a data e hora da administração
- o número do lote escrito no rótulo do frasco para injetáveis com o pó

Se utilizar mais Ruconest do que deveria

Se isto acontecer, contacte o seu médico ou o hospital mais próximo.

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

4. Efeitos secundários possíveis

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

Se algum dos seus sintomas se agravar e/ou se detetar o aparecimento de erupção cutânea, formigueiro, dificuldade em respirar ou se o seu rosto ou língua incharem, procure cuidados médicos **imediatamente**.

Estes poderão ser indícios de que desenvolveu alergia ao Ruconest.

Poderão ocorrer alguns efeitos secundários durante o tratamento com Ruconest:

Frequentes: podem afetar até 1 em 10 pessoas

- Náuseas

Pouco frequentes: podem afetar até 1 em 100 pessoas

- Dor abdominal, diarreia
- Sensação de formiguelo, picadas ou dormência na boca
- Dor de cabeça, tonturas
- Insensibilidade ao toque na pele ou nos membros
- Irritação da garganta
- Urticária
- Inchaço das orelhas ou da zona envolvente

Comunicação de efeitos secundários

Se tiver quaisquer efeitos secundários, incluindo possíveis efeitos secundários não indicados neste folheto, fale com o seu médico. Também poderá comunicar efeitos secundários diretamente através do sistema nacional de notificação mencionado no [Apêndice V](#). Ao comunicar efeitos secundários, estará a ajudar a fornecer mais informações sobre a segurança deste medicamento.

5. Como conservar Ruconest

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 no rótulo do frasco para injetáveis, após EXP. O prazo de validade corresponde ao último dia do mês indicado.

Não conservar acima de 25°C.

Manter o frasco para injetáveis com o pó na embalagem exterior do frasco para injetáveis para proteger da luz.

Antes de o Ruconest poder ser administrado, é necessário que o pó seja dissolvido no solvente incluído na embalagem (ver secção 3).

Depois de reconstituído, o medicamento deve ser utilizado de imediato.

Não utilize este medicamento se após a dissolução detetar partículas na solução ou se a solução apresentar descoloração. São aceitáveis pequenas quantidades de espuma.

6. Conteúdo da embalagem e outras informações

Qual a composição de Ruconest

Frasco para injetáveis com o pó:

- A substância ativa é conestata alfa. Cada frasco para injetáveis com o pó contém 2100 unidades de conestata alfa, correspondentes a 2100 unidades por 14 ml após a reconstituição, ou a uma concentração de 150 unidades/ml.
- Os outros componentes do pó são sacarose, citrato de sódio (E331) e ácido cítrico.

Frasco para injetáveis com o solvente:

- O componente do solvente é água para preparações injetáveis.

Qual o aspeto de Ruconest e conteúdo da embalagem

Ruconest é apresentado num frasco de vidro para injetáveis único contendo um pó branco a esbranquiçado para solução injetável, juntamente com um frasco para injetáveis de vidro que contém um solvente transparente, incolor, para dissolver o pó. Depois da dissolução do pó com água para preparações injetáveis, a solução apresenta-se transparente e incolor.

O Ruconest é fornecido com um kit de administração numa embalagem de cartão contendo:

- 1 frasco para injetáveis com 2100 U de pó
- 1 frasco para injetáveis com 20 ml de solvente
- 2 adaptadores de frasco para injetáveis
- 1 seringa

- 1 conjunto de perfusão com tubo de 35 cm e agulha de 25G
- 2 compressas com álcool
- 1 compressa de não tecido esterilizada
- 1 fita autoadesiva

Titular da Autorização de Introdução no Mercado e Fabricante

Titular da Autorização de Introdução no Mercado:

Pharming Group N.V.

Darwinweg 24

2333 CR Leiden

Países Baixos

Fabricante:

Pharming Technologies B.V.

Darwinweg 24

2333 CR Leiden

Países Baixos

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:

POSOLOGIA E MODO DE ADMINISTRAÇÃO

Posologia

Peso corporal inferior a 84 kg

- Uma injeção intravenosa de 50 U/kg de peso corporal.

Peso corporal igual ou superior a 84 kg

- Uma injeção intravenosa de 4200 U (dois frascos para injetáveis).

Na maioria dos casos, uma única dose de Ruconest é suficiente para tratar um episódio agudo de angioedema.

Em caso de resposta clínica insuficiente, poderá administrar-se uma dose adicional (50 U/kg de peso corporal até 4200 U).

Não devem ser administradas mais de duas doses em 24 horas.

Cálculo da dose

Determine o peso corporal do doente.

Peso corporal inferior a 84 kg

- No caso de doentes com um peso corporal inferior a 84 kg, calcule o volume a administrar de acordo com a fórmula seguinte:

$$\text{Volume a administrar (ml)} = \frac{\text{Peso corporal (kg)} \times 50 \text{ (U/kg)}}{150 \text{ (U/ml)}} = \frac{\text{Peso corporal (kg)}}{3}$$

Peso corporal igual ou superior a 84 kg