

UPUTSTVO ZA LEK

Normosang[®], 25 mg/mL, koncentrat za rastvor za infuziju
hemin, humani

Pažljivo pročitajte ovo uputstvo, pre nego što počnete da primete ovaj lek, jer ono sadrži informacije koje su važne za Vas.

- Uputstvo sačuvajte. Može biti potrebno da ga ponovo pročitate.
- Ako imate dodatnih pitanja, obratite se svom lekaru.
- Ovaj lek propisan je samo Vama i ne smete ga davati drugima. Može da im škodi, čak i kada imaju iste znake bolesti kao i Vi.
- Ukoliko Vam se javi bilo koje neželjeno dejstvo, obratite se Vašem lekaru, farmaceutu ili medicinskoj sestri. Ovo uključuje i bilo koje neželjeno dejstvo koje nije navedeno u ovom uputstvu. Vidite odeljak 4.

U ovom uputstvu pročitacete:

1. Šta je lek Normosang i čemu je namenjen
2. Šta treba da znate pre nego što primite lek Normosang
3. Kako se primenjuje lek Normosang
4. Moguća neželjena dejstva
5. Kako čuvati lek Normosang
6. Sadržaj pakovanja i ostale informacije

1. Šta je lek Normosang i čemu je namenjen

Lek Normosang sadrži aktivnu supstancu humani hemin, supstancu koja se dobija iz humane krvi.

Lek Normosang se koristi u lečenju naglih napada koji se javljaju kod pacijenata obolelih od akutne porfirije jetre. Bolest se karakteriše akumulacijom određenih jedinjenja (uključujući porfirine i njihove toksične prekursore) u jetri.

Postoje tri vrste hepatične porfirije čiji su medicinski nazivi: akutna intermitentna porfirija, porfirija variegata i hereditarna koproporfirija. Akumulacija gore navedenih jedinjenja dovodi do simptoma bolesti uključujući i bol (uglavnom stomaka, leđa i bedara), mučninu, povraćanje i konstipaciju (otežano pražnjenje creva).

2. Šta treba da znate pre nego što primite lek Normosang

Lek Normosang ne smete primati:

- ukoliko ste alergični (preosetljivi) na aktivnu supstancu humani hemin ili bilo koju drugu od pomoćnih supstanci ovog leka (navedene u odeljku 6).

Upozorenja i mere opreza

Pre lečenja lekom Normosang, Vaš lekar mora da potvrdi da se radi o akutnom napadu hepatične porfirije na osnovu kliničkih i bioloških kriterijuma:

- istorije Vaše bolesti ili bolesti Vaše porodice;
- kliničkih znakova;
- količine delta-amino-levulinske kiseline i porfobilinogena (specifičnih markera bolesti) u urinu.

Dejstvo leka Normosang je bolje ako se lečenje započne što ranije nakon početka napada.

Nakon infuzije leka Normosang bol u stomaku i drugi gastrointestinalni simptomi se povlače najčešće u roku od 2 do 4 dana. Na neurološke komplikacije (paralizu i psihološke poremećaje) lek slabije deluje.

Vaše stanje će biti pažljivo praćeno tokom lečenja, jer su napadi akutne porfirije često praćeni različitim delovanjem na srce i krvotok, kao i na nervni sistem.

Nemojte:

- iznenada menjati svoju uobičajenu ishranu, posebno nemojte praviti velike razmake između obroka;
- uzimati lekove ili supstance kao što su estrogini (npr. oralni lekovi za kontracepciju), barbiturati (lekovi koji Vam pomažu da spavate i lekovi koji se koriste za lečenje epilepsije) ili steroidi (lekovi slični hormonima), jer to može prouzrokovati napad ili može pogoršati napad.

Posavetujte se sa Vašim lekarom ili farmaceutom, u vezi sa tim, koje lekove i supstance ne smete uzimati (ni sada ni u budućnosti).

Da bi se sprečila iritacija vene, rastvor treba biti primenjen kao infuzija u veliku venu (krvni sud) ruke ili venu grudnog koša, tokom perioda od najmanje 30 minuta. Nakon infuzije venu treba isprati fiziološkim rastvorom.

Krvni ugrušak (poznat kao „venska tromboza“) može da blokira venu u koju je bila primenjena infuzija.

Ukoliko je kanila na mestu primene duži vremenski period, može doći do oštećenja vena i dovesti do neželjene migracije leka Normosang van vene (ekstravazacija). Ova migracija leka može da dovede do promene boje kože.

Da bi se smanjio rizik od ekstravazacije, medicinska sestra/lekar će testirati Vašu kanilu pre primene infuzije i redovno će je proveravati tokom primene infuzije.

Infuzija leka Normosang može prouzrokovati neuobičajenu boju krvi.

Da bi se smanjio rizik od povećanja jedinjenja gvožđa, lek Normosang se ne sme primenjivati u prevenciji napada akutne hepatične porfirije.

Lek Normosang sadrži gvožđe. Ponekad može doći do nakupljanja gvožđa u organizmu ukoliko se lek Normosang primenjuje tokom nekoliko godina. Vaš lekar može s vremena na vreme da uradi analizu krvi radi provere nivoa gvožđa u Vašem organizmu.

Standardne mere za prevenciju infekcija nastalih usled primene lekova, koji su dobijeni iz humane krvi ili plazme, uključuju selekciju donora, testiranje pojedinačnih donacija na specifične markere za infekcije i uključivanje efektivnih proizvodnih procesa za inaktivaciju/uklanjanje virusa. Uprkos tome, kada se primenjuju lekovi poreklom iz humane krvi ili plazme, verovatnoća prenosa infektivnih agenasa ne može se u potpunosti isključiti. Ovo se takođe odnosi i na nepoznate ili novonastale viruse, i druge patogene.

Preduzete mere se smatraju efektivnim protiv virusa sa spoljašnjim omotačem kao što su HIV, HBV i HCV. Strogo je preporučljivo da se pri svakoj primeni leka Normosang pacijentu zabeleži ime i broj serije leka kako bi se održala veza između pacijenta i primenjene serije leka.

Drugi lekovi i Normosang

Obavestite Vašeg lekara ukoliko uzimate, donedavno ste uzimali ili ćete možda uzimati bilo koje druge lekove.

Nemojte uzimati lekove ili supstance kao što su estrogeni (npr. oralni lekovi za kontracepciju), barbiturati (lekovi koji Vam pomažu da spavate i lekovi koji se koriste za lečenje epilepsije) ili steroidi (lekovi slični hormonima), jer to može izazvati napad ili pogoršati napad.

Trudnoća i dojenje

Nije poznato da li postoji rizik od korišćenja leka Normosang tokom trudnoće. Međutim, majke koje su koristile lek tokom trudnoće rodile su zdravu decu.

Ako ste trudni, obratite se Vašem lekaru za savet pre nego što počnete da primete lek Normosang. Vaš lekar će Vam propisati lek samo ako Vam je zaista neophodan.

Lek Normosang nije ispitivan kod žena koje doje. Međutim, zbog toga što se većina lekova izlučuje u majčino mleko, potrebno je da obavestite Vašeg lekara ako dojite i da porazgovarajte sa Vašim lekarom pre nego što počnete da primete lek Normosang. Vaš lekar će Vam propisati lek Normosang samo ako Vam je zaista neophodan ili će Vas posavetovati da prestanete da dojite.

Lek Normosang sadrži etanol (alkohol). Ovo treba uzeti u obzir ako ste trudni ili dojite. Pogledajte odeljak „Lek Normosang sadrži etanol i propilenglikol, supstance sa potvrđenim dejstvom“.

Upravljanje vozilima i rukovanje mašinama

Lek Normosang ne bi trebalo da utiče na Vašu sposobnost upravljanja motornim vozilima ili rukovanja mašinama.

Lek Normosang sadrži etanol i propilenglikol, supstance sa potvrđenim dejstvom

Lek Normosang sadrži 11,78 vol.% etanola (alkohola), odnosno manje od 1000 mg po dnevnoj dozi (u jednoj ampuli), što odgovara 23,6 mL piva ili 9,8 mL vina po dozi.

To može biti štetno za pacijente koje boluju od alkoholizma.

Mora se obratiti pažnja prilikom lečenja trudnica i dojilja, dece i visoko-rizičnih grupa kao što su pacijenti sa bolestima jetre ili epilepsijom ili oštećenom funkcijom mozga.

Lek Normosang sadrži 4g/10mL propilenglikola (po ampuli). Može izazvati iritaciju kože. Može uzrokovati alkoholu-slične simptome.

Pitajte Vašeg lekara za savet pre primene leka Normosang ako bolujete od nekog od navedenih stanja.

3. Kako se primenjuje lek Normosang

Lek Normosang Vam jedino može biti primenjen u bolnici od strane kvalifikovanog osoblja bolnice.

Potrebna doza leka će biti izračunata na osnovu Vaše telesne mase i to je oko 3 mg/kg na dan, ali ne više od 250 mg (1 ampula) na dan. Potrebna količina leka će se razblažiti fiziološkim rastvorom (0,9 % rastvorom natrijum-hlorida) u staklenoj boci i nastaće tamno obojen rastvor.

Rastvor treba primeniti kao infuziju, u veliku venu (krvni sud) ruke ili u venu grudnog koša, tokom perioda od najmanje 30 minuta. Rastvor infuzije može izazvati neuobičajenu boju Vaše krvi.

Nakon infuzije venu treba isprati fiziološkim rastvorom.

Uobičajeno je da primite jednu infuziju dnevno tokom četiri dana.

Ako nakon prvog ciklusa lečenja, u toku četiri dana, ne dođe do poboljšanja, Vaš lekar se može odlučiti da započne i drugi ciklus lečenja.

Ako ste primili više leka Normosang nego što treba

Ako ste primili leka Normosang više nego što bi trebalo, Vaš lekar će preduzeti potrebne mere kako bi se sprečio nastanak neželjenih dejstava.

4. Moguća neželjena dejstva

Kao i svi lekovi, ovaj lek može da prouzrokuje neželjena dejstva, iako ona ne moraju da se jave kod svih pacijenata koji uzimaju ovaj lek.

Retka neželjena dejstva (mogu da se jave kod najviše 1 na 1000 pacijenata koji uzimaju lek):

- povišena temperatura i ozbiljne alergijske reakcije (osip, oticanje jezika), uključujući i anafilaktoidnu reakciju mogu se retko javiti.

Anafilaktoidne reakcije su iznenadne i potencijalno životno ugrožavajuće reakcije koje se retko javljaju. Ukoliko imate simptome kao što je otok lica, dispneju (otežano disanje, kratak dah), stezanje u grudima, ubrzan rad srca (tahikardija), nizak krvni pritisak, osip, spontani gubitak svesti (prouzrokovan nedovoljnom količinom krvi u mozgu), infuzija se mora prekinuti i odmah treba da kontaktirate lekara.

Veoma česta neželjena dejstva (mogu da se jave kod više od 1 na 10 pacijenata koji uzimaju lek):

- nakon ponovljenih ciklusa lečenja, može biti otežan pristup venama i možda će biti neophodno da se stavi kanila u venu grudnog koša.

Česta neželjena dejstva (mogu da se jave kod najviše 1 na 10 pacijenata koji uzimaju lek):

- ako se lek primenjuje u veoma male vene, može prouzrokovati bol i upalu.

Povremena neželjena dejstva (mogu da se jave kod najviše 1 na 100 pacijenata koji uzimaju lek):

- nakon ponovljene primene leka, tokom nekoliko godina lečenja, u krvi može doći do povećanja koncentracije jedinjenja gvožđa (koje se naziva feritin). Da bi se smanjio rizik od pojave ovog neželjenog dejstva, lek Normosang se ne sme primenjivati u prevenciji napada akutne hepatične porfirije.

Nepoznato (ne može se proceniti na osnovu dostupnih podataka):

- glavobolja;
- venska tromboza (stvaranje krvnih ugrušaka u perifernim ili centralnim venama) uključujući i trombozu na mestu injekcije;

- propuštanje infuzije u okolno tkivo (ekstravazacija);
- oštećenje kože (nekroza);
- crvenilo kože na mestu primene injekcije (eritem na mestu injekcije);
- svrab kože na mestu primene injekcije (pruritus na mestu injekcije);
- povećanje nivoa kreatinina u krvi (supstanca koju luče bubrezi);
- promena boje kože.

Prijavljivanje neželjenih reakcija

Ukoliko Vam se ispolji bilo koja neželjena reakcija, potrebno je da o tome obavestite lekara ili farmaceuta. Ovo uključuje i svaku moguću neželjenu reakciju koja nije navedena u ovom uputstvu. Prijavljivanjem neželjenih reakcija možete da pomognete u proceni bezbednosti ovog leka. Sumnju na neželjene reakcije možete da prijavite Agenciji za lekove i medicinska sredstva Srbije (ALIMS):

Agencija za lekove i medicinska sredstva Srbije
 Nacionalni centar za farmakovigilancu
 Vojvode Stepe 458, 11221 Beograd
 Republika Srbija
 website: www.alims.gov.rs
 e-mail: nezeljene.reakcije@alims.gov.rs

5. Kako čuvati lek Normosang

Čuvati lek van vidokruga i domašaja dece.

Ne smete koristiti lek Normosang posle isteka roka upotrebe naznačenog na spoljašnjem pakovanju nakon „Važi do“. Datum isteka roka se odnosi na poslednji dan navedenog meseca.

Čuvati u frižideru na temperaturi od 2°C do 8°C.
 Čuvati lek u originalnom pakovanju radi zaštite od svetlosti.

Rok upotrebe nakon razblaživanja:

Lek je u fizičko-hemijskom pogledu nakon razblaživanja stabilan 1 sat. Sa mikrobiološke tačke gledišta, lek nakon razblaživanja treba odmah upotrebiti. Ako se odmah ne upotrebi, vreme i uslovi čuvanja pre upotrebe su odgovornost korisnika.

Neupotrebljivi lekovi se predaju apoteci u kojoj je istaknuto obaveštenje da se u toj apoteci prikupljaju neupotrebljivi lekovi od građana. Neupotrebljivi lekovi se ne smeju bacati u kanalizaciju ili zajedno sa komunalnim otpadom. Ove mere će pomoći u zaštiti životne sredine.

6. Sadržaj pakovanja i ostale informacije

Šta sadrži lek Normosang

- Aktivna supstanca je humani hemin (25 mg/mL). Ampula od 10 mL sadrži 250 mg humanog hemina. Nakon razblaživanja jedne ampule od 10 mL u 100 mL 0,9% rastvora natrijum-hlorida, razblaženi rastvor sadrži 2273 mikrograma humanog hemina po mililitru.
- Pomoćne supstance su arginin, etanol (96 %), propilenglikol i voda za injekcije.

Kako izgleda lek Normosang i sadržaj pakovanja

Normosang je tamno obojen koncentrat za rastvor za infuziju.
 Unutrašnje pakovanje je ampula (staklo tip I). Spoljašnje pakovanje je složiva kartonska kutija koja sadrži 4 ampule i Uputstvo za lek.

Nosilac dozvole i proizvođač

Nosilac dozvole
CLINRES FARMACIJA D.O.O. BEOGRAD
Beogradskog bataljona 4, Beograd-Čukarica

Proizvođač
RECORDATI RARE DISEASES,
Francuska, Nanterre, Eco River Parc, 30 rue des Peupliers

RECORDATI RARE DISEASES,
Francuska, Puteaux, Immeuble le Wilson 70 avenue du Général de
Gaulle

Napomena: Štampano Uputstvo za lek u konkretnom pakovanju leka mora jasno da označi onog proizvođača koji je odgovoran za puštanje u promet upravo te serije leka, tj. da navede samo tog proizvođača, a ostale da izostavi.

Ovo uputstvo je poslednji put odobreno

Septembar, 2024.

Režim izdavanja leka:

Lek se može upotrebljavati samo u stacionarnoj zdravstvenoj ustanovi.

Broj i datum dozvole:

000457641 2023 od 12.09.2024.

<----->
<SLEDEĆE INFORMACIJE NAMENJENE SU ISKLJUČIVO ZDRAVSTVENIM STRUČNJACIMA:>

Terapijske indikacije

Terapija akutnih napada hepatične porfirije (akutne intermitentne porfirije, porfirija varijegate, hereditarne koproporfirije).

Doziranje i način primene

Doziranje

Preporučena dnevna doza je 3 mg/kg, jednom dnevno tokom četiri dana, razblaženo u 100 mL 0,9% rastvora natrijum-hlorida u staklenoj boci i primenjeno intravenski tokom najmanje 30 minuta u veliku antebrahijalnu ili gornju ili donju šuplju venu koristeći filter.

Maksimalna doza je 250 mg (1 ampula) dnevno.

Izuzetno, ako nije postignut željeni efekat nakon prvog ciklusa, terapija se može ponoviti uz strogi biohemijski nadzor.

Stariji pacijenti

Nije potrebno prilagoditi dozu.

Deca i adolescenti

Napadi porfirije su retki kod dece, ali ograničeno iskustvo u lečenju tirozinemije upućuje da je primena kod dece bezbedna u dozi do 3 mg/kg dnevno tokom 4 dana, uz iste mere predostrožnosti kao i kod odraslih.

Način primene

Rastvor treba primeniti u veliku venu podlaktice ili gornju ili donju šuplju venu tokom barem 30 minuta. Nakon primene infuzije, venu treba isprati sa 100 mL 0,9 % rastvora natrijum-hlorida. Preporučuje se da se

inicijalno vena ispere sa 3 do 4 bolus injekcije od po 10 mL 0,9 % natrijum-hlorida, nakon čega se preostala zapremina fiziološkog rastvora može primenjivati putem infuzije tokom 10-15 minuta.

Za uputstva o razblaživanju leka pre primene videti odeljak Posebne mere opreza pri odlaganju materijala koji treba odbaciti nakon primene leka (i druga uputstva za rukovanje lekom).

Lista pomoćnih supstanci

Arginin,
Etanol 96%,
Propilenglikol,
Voda za injekcije.

Inkompatibilnost

Ovaj lek se ne sme mešati sa drugim lekovima osim sa onima navedenim u odeljku Posebne mere opreza pri odlaganju materijala koji treba odbaciti nakon primene leka (i druga uputstva za rukovanje lekom)

Rok upotrebe

2 godine.

Rok upotrebe nakon razblaživanja: Lek je u fizičko-hemijskom pogledu nakon razblaživanja stabilan 1 sat. Sa mikrobiološke tačke gledišta, lek nakon razblaživanja treba odmah upotrebiti. Ako se odmah ne upotrebi, vreme i uslovi čuvanja pre upotrebe su odgovornost korisnika.

Posebne mere opreza pri čuvanju

Čuvati u frižideru na temperaturi od 2°C do 8°C.

Čuvati lek u originalnom pakovanju radi zaštite od svetlosti.

Za uslove čuvanja nakon razblaživanja leka, videti odeljak Rok upotrebe.

Priroda i sadržaj pakovanja

Unutrašnje pakovanje je ampula (staklo tip I). Spoljašnje pakovanje je složiva kartonska kutija koja sadrži 4 ampule i Uputstvo za lek.

Posebne mere opreza pri odlaganju materijala koji treba odbaciti nakon primene leka (i druga uputstva za rukovanje lekom)

Priprema rastvora

Lek Normosang, upakovan u ampuli, treba razblažiti neposredno pre primene u 100 mL 0,9 % rastvora natrijum-hlorida, u staklenoj boci. Potrebna količina leka, izračunata na osnovu težine pacijenta, se prebacuje u staklenu bocu iz ampule. Razblaženi rastvor treba da se priprema u staklenoj boci zbog nešto brže razgradnje hemina u PVC plastičnom kontejneru.

Nemojte pripremati više od jedne ampule na dan.

Rastvor treba iskoristiti u toku prvog sata nakon razblaženja.

Kako je rastvor leka Normosang tamno obojen i nakon razblaženja, vrlo je teško vizuelno proveriti prisustvo čestica u suspenziji. Zbog napred navedenog, preporučuje se upotreba seta infuzije sa filterom.

Svu neiskorišćenu količinu leka ili otpadnog materijala nakon njegove upotrebe treba ukloniti, u skladu sa važećim propisima.

Napomena: Ovo Uputstvo za lek je ispravljeno u skladu sa rešenjem o ispravci broj 003354353 2024 59010 003 000 515 052 04 001 od 04.12.2024.