

FOLHETO INFORMATIVO: INFORMAÇÃO PARA O UTILIZADOR

OCTANINEF 500 UI/5 ml, pó e solvente para solução injetável
OCTANINEF 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, 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.

O que contém este folheto

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

1. O QUE É OCTANINEF E PARA QUE É UTILIZADO

O OCTANINEF pertence ao grupo dos fatores de coagulação do sangue e contém fator IX da coagulação humana. Esta proteína melhora a capacidade de coagulação do sangue.

O OCTANINEF é usado na profilaxia e tratamento de hemorragias em pessoas com deficiência em fator IX (hemofilia B). A hemofilia B é uma deficiência hereditária de fator IX caracterizada por hemorragias mais prolongadas do que o esperado.

O OCTANINEF é fornecido em embalagens combinadas de pó e solvente para solução injetável. Após reconstituição, o medicamento destina-se a ser administrado por via intravenosa (injeção numa veia).

2. O QUE PRECISA DE SABER ANTES DE UTILIZAR OCTANINEF

Não utilize OCTANINEF:

- Se tem alergia à substância ativa ou a qualquer outro componente deste medicamento (indicados na secção 6).
- Se sofre de trombocitopenia tipo II, que se manifesta pela redução brusca do número de plaquetas sanguíneas após administração de heparina. As plaquetas são células sanguíneas que ajudam a parar hemorragias. A heparina é um medicamento que previne a formação de coágulos no sangue.

Advertências e precauções

Fale com o seu médico ou farmacêutico antes de utilizar OCTANINEF

- Como para qualquer proteína de uso intravenoso são possíveis reações de hipersensibilidade do tipo alérgico. O OCTANINEF apresenta quantidades residuais de outras proteínas humanas além do fator IX e heparina. Os sinais precoces de reações de hipersensibilidade são:
 - Erupções cutâneas;
 - Urticária generalizada;
 - Sensação de opressão torácica;
 - Respiração ruidosa;
 - Hipotensão;
 - Reação alérgica aguda grave (anafilaxia quando qualquer ou todos os sintomas descritos aparecem de forma rápida e intensa).

Na presença de qualquer destes sintomas, interrompa imediatamente o uso do medicamento e consulte o seu médico.

Em caso de choque anafilático, o tratamento recomendado deve ser iniciado o mais cedo possível.

- O seu médico pode recomendar a vacinação contra a hepatite A e B se recebe regularmente concentrados de fator IX derivados do plasma humano.
- As pessoas com hemofilia B podem desenvolver anticorpos neutralizantes (inibidores) contra o fator IX. A presença de inibidores pode aumentar o risco de um choque anafilático (reação alérgica grave). Assim, se tiver uma reação alérgica deve pesquisar a presença de inibidores. Doentes com inibidores apresentam elevado risco de anafilaxia quando tratados com fator IX. O seu médico pode decidir iniciar o tratamento sob supervisão médica e onde os cuidados necessários para o tratamento de reações alérgicas estejam disponíveis.
- O uso de concentrados de fator IX pode originar coágulos que obstruem os vasos sanguíneos. Devido a este risco, superior para as preparações de baixa pureza, deve ser vigiado para a formação de coágulos sanguíneos após utilização de fator IX se:
 - Apresenta sinais de fibrinólise (destruição de coágulos sanguíneos);
 - Apresenta coagulação intravascular disseminada (coagulação generalizada do sangue nos vasos sanguíneos);
 - Foi diagnosticado com doença hepática;
 - Foram identificados no doente fatores de risco;
 - Foi operado recentemente;
 - Apresenta risco de fenómenos tromboembólicos ou de coagulação intravascular disseminada.

Em qualquer destas circunstâncias, o seu médico avaliará o risco-benefício do tratamento com OCTANINEF.

- Após repetidos tratamentos com concentrado de fator IX da coagulação humana, deve-se pesquisar o desenvolvimento de anticorpos neutralizantes (inibidores) em Unidades Bethesda (BU) usando um teste apropriado.

Segurança viral

- A seleção de dadores, a análise individual das dádivas e pools plasmáticas com marcadores específicos de infeções e a inclusão no processo de fabrico de etapas de remoção/inativação viral, constituem medidas standard na prevenção de infeções resultantes do uso de medicamentos derivados do sangue ou plasma humano. No entanto, quando são administrados medicamentos derivados do sangue ou do plasma, a possibilidade de transmissão de agentes infecciosos não pode ser completamente excluída. Isto aplica-se também a vírus desconhecidos ou emergentes, assim como outros agentes patogénicos.
- As medidas tomadas são consideradas eficazes para vírus com invólucro como sejam o VIH, VHB e o VHC e para o vírus sem invólucro VHA. As medidas tomadas podem ser de valor limitado contra vírus sem invólucro como o Parvovírus B19. A infeção por Parvovírus B19 pode ser grave na grávida (infeção fetal) e em pessoas com imunodeficiência ou eritropoiese aumentada (anemia hemolítica).

Recomenda-se, a cada administração de OCTANINEF, o registo do nome e número de lote do produto para manter a rastreabilidade dos lotes usados.

Crianças

Caso o OCTANINEF seja administrado a recém-nascidos, as crianças devem ser cuidadosamente monitorizadas quanto à ocorrência de quaisquer sinais de coagulação intravascular disseminada.

Outros medicamentos e OCTANINEF

Informe o seu médico ou farmacêutico se estiver a tomar ou tiver tomado recentemente outros medicamentos, incluindo medicamentos obtidos sem receita médica.

Não se conhecem interações entre o fator IX da coagulação humana e outros medicamentos.

Gravidez e amamentação

Não existe experiência no uso de fator IX durante a gravidez e aleitamento. O fator IX só deve ser utilizado durante a gravidez e aleitamento se claramente indicado.

Consulte o seu médico ou farmacêutico antes de tomar este medicamento.

Condução de veículos e utilização de máquinas

Não se conhecem efeitos quanto à capacidade de condução e utilização de máquinas.

OCTANINEF contém sódio

Este medicamento contém até 69 mg de sódio (componente principal do sal de cozinha/mesa) por cada frasco de OCTANINEF 500 UI, o equivalente a 3,45% da dose diária máxima de sódio recomendada para adultos e até 138 mg de sódio por cada frasco de OCTANINEF 1000 UI, o equivalente a 6,9% da dose diária máxima de sódio recomendada para adultos.

Se tem uma dieta restrita em sódio deve considerar estas informações.

3. COMO UTILIZAR OCTANINEF

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

OCTANINEF deve ser administrado por via intravenosa (injetado numa veia) após ser reconstituído com o solvente.

Utilize apenas o conjunto de perfusão fornecido. O uso de outros acessórios pode reduzir a eficácia do tratamento.

O tratamento com OCTANINEF deve ser iniciado por um médico com experiência no tratamento de hemofilia. A dose de OCTANINEF que deve usar e a duração do tratamento de substituição dependem da gravidade da sua deficiência em fator IX, do local e extensão da hemorragia e da sua condição clínica.

Cálculo da dose:

O seu médico indicará a dose e a frequência com que deverá utilizar o OCTANINEF.

A dose de fator IX é expressa em Unidades Internacionais (UI). A atividade de fator IX no plasma equivale à quantidade de fator IX existente no plasma e pode ser expressa em percentagem (relativa ao plasma humano normal) ou em Unidades Internacionais (relativa ao padrão internacional de fator IX no plasma humano).

A atividade de uma unidade internacional de fator IX equivale à quantidade de fator IX existente em um mililitro de plasma humano normal. O cálculo da dose de fator IX necessário baseia-se na verificação empírica de que 1 UI de fator IX por quilograma de peso corporal aumenta a atividade plasmática do fator IX em 1%. Para calcular a dose de fator IX que necessita, doseia-se a atividade de fator IX presente no seu sangue e calcula-se em quanto precisa de ser aumentada.

A dose necessária é determinada pela seguinte fórmula:

Unidades necessárias = peso corporal (kg) x aumento de fator IX desejado (%)(UI/dl) x 0.8

A quantidade a ser administrada e a frequência da administração dependerão da eficácia clínica no seu caso individual e de acordo com decisão do seu médico. O fator IX raramente requer ser administrado mais que uma vez por dia.

A resposta de cada doente ao fator IX pode variar. Os níveis de fator IX no seu sangue devem ser determinados durante o tratamento para guiar a dose e frequência das administrações. No caso particular de intervenções cirúrgicas o seu médico usará testes sanguíneos (análise da atividade plasmática do fator IX) para vigiar com maior precisão o tratamento de substituição.

Profilaxia das hemorragias:

Na hemofilia B grave, deve administrar-se uma dose entre 20 e 40 UI de fator IX por quilograma de peso corporal (PC) duas vezes por semana. A posologia deve ser adaptada à sua resposta clínica individual. Em alguns casos, especialmente em doentes jovens, podem ser necessárias doses mais elevadas ou intervalos mais curtos.

Utilização em crianças:

No estudo realizado em crianças com idade inferior a 6 anos, a dose média administrada por dia de exposição foi 40 UI/kg PC.

Se a hemorragia não parar devido a inibidores:

Se após o tratamento a atividade plasmática do fator IX esperada não for obtida ou se a hemorragia não for controlada com a dose apropriada deve contactar o seu médico que irá pesquisar a presença de inibidores (anticorpos) contra o fator IX. A presença de inibidores pode reduzir a atividade de fator IX. Nestes casos devem ser consideradas outras opções terapêuticas. O seu médico analisará consigo a situação e, se necessário, recomendará o tratamento adequado.

Se utilizar mais OCTANINEF do que deveria

Não são conhecidos os sintomas de sobredosagem com o fator IX da coagulação humana. No entanto, a dose recomendada não deve ser excedida.

Para “Instruções para o tratamento em casa” consultar o folheto incluído na embalagem de dispositivos para reconstituição e injeção.

4. EFEITOS INDESEJÁVEIS POSSÍVEIS

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

- Raramente, foram observadas reações de hipersensibilidade ou alérgicas incluindo:
 - Contração involuntária dos vasos sanguíneos (espasmos) com edema da face, boca e garganta;
 - Sensação de queimadura ou picada no local de injeção;
 - Tremores;
 - Eritema;
 - Urticária generalizada;
 - Cefaleia;
 - Erupções cutâneas;
 - Hipotensão;
 - Cansaço;
 - Mal-estar;
 - Agitação;
 - Taquicardia;
 - Sensação de opressão torácica;
 - Formigueiro;
 - Vômitos;
 - Respiração ruidosa.

Em alguns casos, estas reações progrediram para reação alérgica grave (anafilática) que pode incluir choque. Muitas destas reações ocorreram em associação temporal com o aparecimento de inibidores. Na presença de um destes sintomas consulte o seu médico.

- Pessoas com hemofilia B podem desenvolver anticorpos neutralizantes (inibidores) ao fator IX. Na presença de inibidores manifesta-se uma resposta clínica insuficiente. O seu médico discutirá esta situação consigo e recomendará outro tratamento se necessário.

No estudo realizado com 25 crianças com hemofilia B, 6 não tinham sido previamente tratadas. Não foram observados inibidores durante o estudo. A tolerância às injeções foi classificada como muito boa e boa.

- Foi reportado síndrome nefrótico (problema renal grave) após indução de imunotolerância em doentes com hemofilia B com inibidores ao fator IX e histórico de reações alérgicas.
- Em casos raros observou-se febre.
- Raramente, o uso de concentrados de fator IX de baixa pureza foi associado à formação de coágulos nos vasos sanguíneos. Este fato pode causar:
 - Ataque cardíaco;
 - Coagulação generalizada do sangue nos vasos sanguíneos (coagulação intravascular disseminada);
 - Coágulos sanguíneos nas veias (trombose venosa);
 - Coágulos sanguíneos nos pulmões (embolia pulmonar).

Este tipo de efeitos indesejáveis é mais comum com o uso de concentrados de baixa pureza e ocorre raramente com produtos de elevada pureza como o OCTANINEF.

- Em casos raros, a heparina pode induzir uma diminuição rápida do número de plaquetas para valores inferiores a 100.000/ μ l ou para menos de 50% dos valores iniciais. Esta reação alérgica é conhecida por “trombocitopenia tipo II induzida pela heparina”. 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:

- Coágulos sanguíneos nas artérias e veias;
- Obstrução de um vaso sanguíneo por um coágulo formado em outro local;
- Alteração grave da coagulação do sangue conhecida por coagulopatia de consumo;
- Eventualmente necrose da pele no local da injeção;
- Petéquias;
- Púrpura;
- Melenas.

Se observar estas reações alérgicas, deve suspender de imediato o tratamento com OCTANINEF e de futuro não pode receber medicamentos que contenham heparina. Embora este efeito seja raro, o seu médico deverá vigiar o número de plaquetas sanguíneas, principalmente no início do tratamento.

Para informação sobre segurança viral consultar a secção 2. “Antes de utilizar OCTANINEF”.

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

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

Tel: +351 21 798 73 73

Linha do Medicamento: 800222444 (gratuita)

E-mail: farmacovigilancia@infarmed.pt

5. COMO CONSERVAR OCTANINEF

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

Conservar a temperatura inferior a 25 °C.

Não congelar.

Manter o frasco dentro da embalagem de origem para proteger da luz.

Validade

Não utilize este medicamento após o prazo de validade impresso no rótulo e na caixa (mês/ano). O prazo de validade corresponde ao último dia do mês indicado.

Recomenda-se a utilização imediata do produto reconstituído e um armazenamento nunca superior a 8 horas à temperatura ambiente (25 °C).

A solução reconstituída destina-se a uma única administração. Não utilizar este medicamento se verificar soluções turvas ou com depósito.

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 OCTANINEF

A **substância ativa** é fator IX da coagulação humana.

Os **outros componentes** são heparina, cloreto de sódio, citrato de sódio, cloridrato de arginina e cloridrato de lisina.

Qual o aspeto de OCTANINEF e conteúdo da embalagem

OCTANINEF apresenta-se nas seguintes dosagens:

- OCTANINEF 500 UI, pó e solvente para solução injetável contém 500 UI de fator IX da coagulação humana por frasco.
Após reconstituição com 5 ml de Água para Preparações Injetáveis, o medicamento contém aproximadamente 100 UI/ml de fator IX da coagulação humana.
- OCTANINEF 1000 UI, pó e solvente para solução injetável contém 1000 UI de fator IX da coagulação humana por frasco.
Após reconstituição com 10 ml de Água para Preparações Injetáveis, o medicamento contém aproximadamente 100 UI/ml de fator IX da coagulação humana.

O OCTANINEF é fabricado a partir de dádivas de plasma humano.

A potência (UI) é determinada segundo a Farmacopeia Europeia contra o padrão internacional da Organização Mundial de Saúde. A atividade específica é de aproximadamente 100 UI/mg de proteína.

Descrição da embalagem:

O OCTANINEF apresenta-se em embalagem combinada unida por uma banda plástica:

Caixa 1: pó e folheto informativo.

+

Caixa 2: solvente (Água para Preparações Injetáveis); 5 ml para 500 UI de OCTANINEF e 10 ml para 1000 UI de OCTANINEF.

A caixa 2 contém ainda:

1 embalagem de dispositivos para injeção intravenosa (1 conjunto de transferência, 1 conjunto para perfusão, 1 seringa descartável) 2 pensos de algodão embebidos em álcool.

Titular da Autorização de Introdução no Mercado

Octapharma - Produtos Farmacêuticos, Lda.

Rua dos Lagares d'el Rei 21-C r/c Dtº.

1700-268 Lisboa

Fabricantes:

Octapharma Pharmazeutika Produktionsges m.b.H.
Oberlaaer Strasse 235
A-1100 Viena
Áustria

ou

Octapharma S.A.S.
70 - 72 rue du Maréchal Foch
67381 Lingolsheim
França

Este folheto foi revisto pela última vez em 4 de março de 2021.

Instruções para o tratamento em casa

- **Por favor leia todas as instruções e siga-as cuidadosamente!**
- **Não utilize o OCTANINEF após o prazo de validade indicado no rótulo.**
- **Antes da administração, o medicamento reconstituído deve ser inspecionado quanto à presença de partículas e descoloração.**
- **A esterilidade deve ser mantida durante todo o processo de reconstituição e administração.**
- **A solução apresenta-se transparente ou ligeiramente opalescente. Não utilizar soluções turvas ou cujo pó não tenha dissolvido completamente.**
- **Use a solução imediatamente após a preparação para prevenir a contaminação microbiana.**
- **Utilize apenas o conjunto de perfusão fornecido. O uso de outros dispositivos de injeção/perfusão podem ter riscos adicionais e o tratamento ser ineficaz.**

Instruções para preparar a solução de OCTANINEF (reconstituição):

1. Não utilizar o produto diretamente do frigorífico. Permitir que o pó e o solvente nos frascos para injetáveis fechados atinjam a temperatura ambiente;
2. Remover as cápsulas *flip off* dos frascos para injetáveis do pó e do solvente e desinfetar as tampas de borracha com uma das compressas embebida em álcool fornecida;
3. O conjunto de transferência está representado na Fig. 1. Colocar o frasco do solvente numa superfície plana e segurar com firmeza. Segurar o conjunto de transferência na posição invertida. Apoiar a parte azul do conjunto de transferência no topo do frasco do solvente e pressionar firmemente para baixo até quebrar (Fig. 2 + 3). Não torcer ao encaixar;

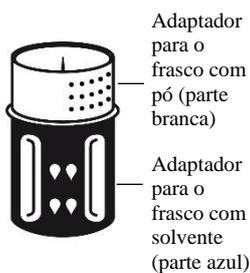


Fig. 1

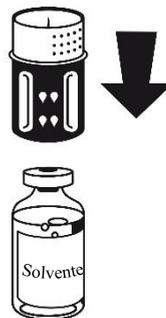


Fig. 2



Fig. 3

4. Colocar o frasco para injetáveis do pó numa superfície plana e segurar com firmeza. Segurar o frasco do solvente com o conjunto de transferência na posição invertida. Apoiar a parte branca no topo do frasco do pó e pressionar firmemente para baixo até quebrar (Fig. 4). Não torcer ao encaixar. O solvente passa automaticamente para o frasco que contém o pó;

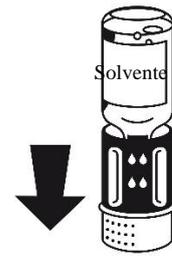


Fig. 4

5. Com ambos os frascos para injetáveis ainda agarrados, rodar suavemente o frasco do pó até este dissolver. A dissolução é completa em menos de 10 minutos à temperatura ambiente. Pode ocorrer a formação de uma leve espuma durante a dissolução. Desenroscar o conjunto de transferência em duas partes (Fig. 5). A espuma desaparecerá.

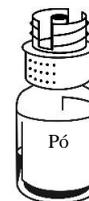
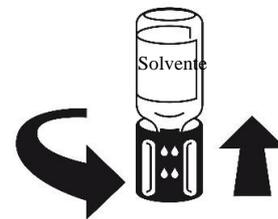


Fig. 5

Eliminar o frasco do solvente vazio e a parte azul do conjunto de transferência.

Instruções para injeção:

Como precaução, deve-se controlar a pulsação do doente antes e durante a injeção. Se ocorrer um aumento marcado da pulsação a velocidade de perfusão deve ser diminuída ou a administração interrompida.

1. Fixar a seringa à parte branca do conjunto de transferência. Inverter o frasco e transferir a solução para a seringa (Fig. 6). A solução apresenta-se transparente ou ligeiramente opalescente. Quando a solução tiver sido transferida, segurar com firmeza o êmbolo da seringa (mantendo-o virado para baixo) e remover a seringa do conjunto de transferência (Fig. 7). Descarte o frasco vazio juntamente com a parte branca do conjunto de transferência.

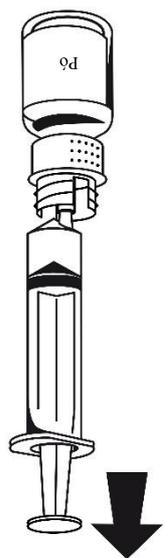


Fig. 6

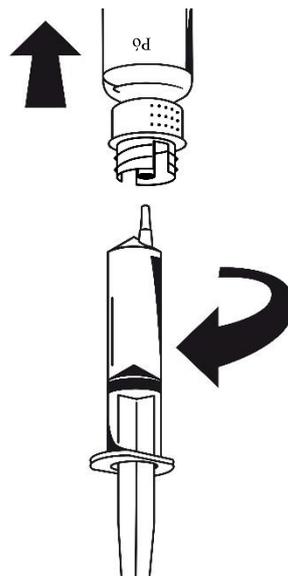


Fig. 7

2. Limpar o local de injeção com uma compressa embebida em álcool;
3. Fixar o conjunto de perfusão fornecido à seringa;
4. Introduzir a agulha na veia escolhida. Em caso de usar um torniquete para melhor visualizar a veia, este deve ser removido antes de iniciar a injeção do OCTANINEF. O sangue não deve fluir para a seringa devido ao risco de formação de coágulos;
5. Injetar a solução dentro da veia com uma velocidade lenta, não superior a 2-3 ml/minuto.

No caso de utilizar mais de um frasco de OCTANINEF pode usar a mesma agulha de injeção e seringa. O conjunto de transferência só pode ser usado uma vez. Todo o produto remanescente e o material utilizado devem ser eliminados de acordo com os requisitos locais.

Qualquer medicamento não utilizado ou resíduos devem ser eliminados de acordo com as exigências locais.