

KULLANMA TALİMATI

AIMAFIX 500 IU/ 10 mL IV infüzyon için liyofilize toz içeren flakon

Steril, apirojen

Damar içine (intravenöz) uygulanır.

Etkin madde: 500 IU İnsan plazma kaynaklı yüksek saflıkta pıhtılaşma Faktör IX

Yardımcı madde(ler) : Sodyum klorür, sodyum sitrat, glisin, heparin sodyum (domuz bağırsak mukozası), insan antitrombin III konsantresi, enjeksiyonluk su.

Bu ilacı kullanmaya başlamadan önce bu KULLANMA TALİMATINI dikkatlice okuyunuz, çünkü sizin için önemli bilgiler içermektedir.

- *Bu kullanma talimatını saklayınız. Daha sonra tekrar okumaya ihtiyaç duyabilirsiniz.*
- *Eğer ilave sorularınız olursa, lütfen doktorunuza veya eczacınıza danışınız.*
- *Bu ilaç kişisel olarak sizin için reçete edilmiştir, başkalarına vermeyiniz.*
- *Bu ilacın kullanımı sırasında doktora veya hastaneye gittiğinizde, doktorunuza bu ilacı kullandığınızı söyleyiniz.*
- *Bu talimatta yazılanlara aynen uyunuz. İlaç hakkında size önerilen dozun dışında **yüksek veya düşük doz** kullanmayınız.*

Bu Kullanma Talimatında:

1. *AIMAFIX nedir ve ne için kullanılır?*
2. *AIMAFIX kullanmadan önce dikkat edilmesi gerekenler*
3. *AIMAFIX nasıl kullanılır?*
4. *Olası yan etkiler nelerdir?*
5. *AIMAFIX'in saklanması*

Başlıkları yer almaktadır.

1. AIMAFIX nedir ve ne için kullanılır?

- AIMAFIX, kanamayı önleyici/durdurucu etkisi olan (antihemorajik) sınıfa dahil insan kanından elde edilmiş Faktör IX içeren bir üründür. Faktör IX kanamayı önleyici/durdurucu etkisi olan bir proteindir.
- AIMAFIX, toz içeren kauçuk tip I elastomer tıpalı tip I cam flakon; çözücü içeren tip I elastomer tıpalı tip I cam flakon; rekonstitüsyon (sulandırma) için pirojenik olmayan, steril tıbbi cihaz, enjeksiyon için şırınga ve PVC tüp ile beraber kelebek iğne içermektedir.
- AIMAFIX, aşağıdaki tedavilerde kullanılır
 - Hemofili B (Konjenital Faktör IX yetmezliği) hastalarında kanamanın önlenmesi ve tedavisi
 - Edinilmiş Faktör IX yetmezliğinde, kanamanın tedavisi veya korunmasında (profilaksisinde) kullanılır.

2. AIMAFOX' i kullanmadan 6nce dikkat edilmesi gerekenler

Vir6s g6venlięi

AIMAFOX, insan kanının sıvı olan kısmından (plazmasından) elde edilir. İnsan plazmasından 6retilen preparatlar, 6rneęin vir6sler ve teorik olarak Creutzfeldt - Jakob hastalıęı (Deli dana hastalıęı) etkeni gibi, hastalıklara yol aabilecek enfeksiyon etkenleri ierebilir. Bu durum bilinmeyen ya da yeni ortaya ıkan vir6slerle dięer hastalık oluřturan etkenler iin de geerlidir.

İnsan kanı ya da plazmasından elde edilmiř 6r6nlerin kullanımında enfeksiyon etkenlerinin bulařmasına baęlı enfeksiyon riskini azaltmak iin bazı 6nlemler alınmıřtır. Bu 6nlemler arasında řunlar bulunur:

- enfeksiyon riski tařıyanlardan kan alınmadıęını garanti etmek 6zere, kan ve plazma baęıřı yapanların dikkatli bir řekilde seilmesi
- her bir baęıřınve plazma havuzların vir6s ve enfeksiyon varlıęının belirtileri aısından test edilmesi.

Bu t6r 6r6nleri 6retenler, ayrıca, kanı ya da plazmayı iřlerken iinde bulunabilecek vir6sleri etkisizleřtirecek ya da tamamen ortadan kaldıracak y6ntemleri de 6retim ařamalarına eklerler. T6m bu 6nlemlere raęmen, insan kanı ya da plazmasından hazırlanan ilaların uygulanmasına baęlı olarak bir enfeksiyon bulařmayacaęı t6m6yle garanti edilememektedir. Bu durum, herhangi bir bilinmeyen ve yeni ortaya ıkan vir6sler veya dięer patojenler iin de geerlidir.

Alınan bu 6nlemlerin, insan imm6n yetmezlik vir6s6 HIV (AIDS hastalıęına yol aan vir6s), hepatit B vir6s6 ve hepatit C vir6s6 (hepatit adı verilen karacięer hastalıęına yol aarlar) gibi zarflı vir6slere ve hepatit A vir6s6 (hepatit adı verilen karacięer hastalıęına yol aar) gibi zarflı olmayan vir6slere karřı etkili olduęu kabul edilir.

Alınan bu 6nlemler, parvovir6s B19 vir6s6 gibi bazı zarflı olmayan vir6slere karřı sınırlı bir deęere sahiptir. Parvovir6s B19 vir6s6ne baęlı enfeksiyonlar, 6zellikle gebe kadınlarda (ceninde oluřturabileceęi enfeksiyon aısından) ve baęıřıklık sistemi baskılanmıř kimselerde veya belirli kansızlık t6rlerinde (6rneęin orak h6creli anemi veya hemolitik anemi) daha řiddetli olabilir.

Eęer plazma kaynaklı Fakt6r IX 6r6nlerini d6zenli olarak kullanıyorsanız doktorunuz size uygun řekilde hepatit A ve B ařısı olmanızı 6nermelidir.

Hastayla 6r6n6n seri numarası arasındaki baęlantının korunabilmesi iin, size her AIMAFOX uygulandıęında, uygulanan 6r6n6n adı ve seri numarası kaydedilmelidir.

AIMAFOX' i ařaęıdaki durumlarda KULLANMAYINIZ

Eęer;

- AIMAfix'in içinde bulunan etkin maddeye veya yardımcı maddelere karşı herhangi bir aşırı duyarlılık durumu varsa.

AIMAFIX'i aşağıdaki durumlarda DİKKATLİ KULLANINIZ

AIMAFIX kullanmadan önce doktorunuz veya eczacınız ile konuşunuz.

Herhangi bir intravenöz protein içeriği ile olduğu gibi alerjik tipte aşırı duyarlılık reaksiyonları mümkündür.

AIMAFIX, Faktör IX haricinde eser miktarda insan proteinleri içerir.

Eğer bu ilacın uygulanması sırasında aşağıda listelenen semptomlardan herhangi birini fark ederseniz, ilacın kullanımını derhal kesiniz ve doktorunuzla iletişime geçiniz. Bu semptomlar bir alerjik reaksiyonun erken belirtileri olabilir.

Aşağıdaki semptomlar meydana gelebilir:

- Kurdeşen
- Tüm vücutta döküntü (generalize ürtiker)
- Göğüste sıkışma hissi
- Hırıltılı solunum
- Hipotansiyon (kan basıncında düşüklük)
- Anafilaksi

Şok durumunda, doktorunuz şok için standart medikal tedaviyi uygulayacaktır.

Kardiyovasküler risk faktörleriniz mevcutsa, AIMAfix uygulaması bu risk faktörlerini arttırabilir.

Eğer AIMAfix enjeksiyonu için santral venöz erişim cihazı (CVAD) gerekli ise, lokal enfeksiyonlar, kanda bakterilerin yayılması (bakteriyemi) veya kateterin yerleştirildiği damarda pıhtı gelişmesi (tromboz) dahil komplikasyon riski doktor tarafından dikkate alınmalıdır.

Eğer heparine bağlı olarak geçirilmiş bir alerjik reaksiyon hikayeniz varsa, heparin içeren ürünlerin kullanımından kaçınmalısınız.

İnsan plazma koagülasyon Faktör IX ürünleri ile tekrarlanan tedavilerden sonra, nötralize edici antikorların (inhibitörler) gelişmesi ihtimaline karşı hastaların takibi yapılmalıdır.

Literatürde, Faktör IX'u nötralize eden antikorların (inhibitörler) oluşumu ile alerjik reaksiyonlar arasında bir ilişki olduğunu gösteren raporlar yer almaktadır. Bu nedenle, alerjik reaksiyon yaşayan hastalar inhibitör varlığı açısından değerlendirilmelidir. Faktör IX inhibitörleri olan hastaların, sonrasında tekrarlanacak Faktör IX uygulamalarını takiben

anafilaksi (şiddetli ve hızlı alerjik reaksiyon) açısından daha büyük bir risk altında olabileceği göz önünde bulundurulmalıdır.

Faktör IX ürünlerine karşı gelişebilecek alerjik reaksiyon riski nedeniyle, Faktör IX'un ilk uygulaması, tedaviyi uygulayan hekimin değerlendirmesine göre, alerjik reaksiyonlara karşı uygun bir tıbbi bakımın sunulabileceği bir yerde, tıbbi gözetim altında gerçekleştirilmelidir.

Tromboembolizm

Eğer karaciğer veya kalp hastalığınız varsa veya yakın zamanda büyük bir ameliyat geçirdiyseniz doktorunuza söyleyiniz. Potansiyel trombotik komplikasyon riski sebebiyle, karaciğer hastalığı olan hastalara, ameliyat sonrası hastalara veya yenidoğanlara ya da trombotik fenomen ya da yaygın damar içi pıhtılaşması riski olan hastalara uygulandığında, trombotik ve tüketim (konsumptif) koagülapatisinin erken belirtileri için klinik takibi uygun biyolojik testlerle yapılmalıdır. Bu durumların her birinde, AIMAfix ile tedavinin yararı bu komplikasyonların riskine karşı doktor tarafından değerlendirilmelidir.

Pediyatrik popülasyon

Mevcut veriler AIMAfix'in 6 yaşından küçük çocuklarda kullanımının önerilmesi için yeterli değildir. Bu bölümde listelenen kullanım uyarıları ve önlemler hem yetişkin hem de pediyatrik popülasyon için geçerlidir.

Bu uyarılar geçmişteki herhangi bir dönemde dahi olsa sizin için geçerliyse lütfen doktorunuza danışınız.

AIMAfix'in yiyecek ve içecek ile kullanılması

AIMAfix uygulanmaları aç veya tok karnına yapılabilir.

Hamilelik

İlacı kullanmadan önce doktorunuza veya eczacınıza danışınız.

Eğer hamileyseniz, hamile olabileceğinizi düşünüyorsanız veya hamile kalmayı planlıyorsanız bu ilacı kullanmadan önce doktorunuzla veya eczacınız ile konuşunuz.

Hayvanlarda Faktör IX ile üreme çalışması yapılmamıştır. Hemofili B kadınlarda seyrek görüldüğünden, gebelik sırasında Faktör IX kullanımı hakkında deneyim yoktur. Bu nedenle Faktör IX gebelikte sadece mutlak gerekli ise kullanılmalıdır.

Tedaviniz sırasında hamile olduğunuzu fark ederseniz hemen doktorunuza veya eczacınıza danışınız.

Emzirme

İlacı kullanmadan önce doktorunuza veya eczacınıza danışınız.

Hemofili B kadınlarda seyrek görüldüğünden, emzirme döneminde Faktör IX kullanımı hakkında deneyim yoktur. Bu nedenle Faktör IX emzirme döneminde sadece mutlak gerekli ise kullanılmalıdır.

Araç ve makine kullanımı

AIMAFIX'in araç ve makine kullanımı üzerinde ya hiç etkisi yoktur ya da bu etki ihmal edilebilir düzeydedir.

AIMAFIX içeriğinde bulunan bazı yardımcı maddeler hakkında önemli bilgiler

Bu ilaç her 10 ml'lik flakonda 41 mg'a kadar sodyum (sofra tuzunun ana bileşeni) içerir. Bu durum kontrollü sodyum diyetinde olan hastalar için göz önünde bulundurulmalıdır. Bu miktar, erişkin bir kişi için önerilen en fazla günlük sodyum alımının %2,05'ine eşdeğerdir.

AIMAFIX heparin içerir. Heparin, alerjik reaksiyonlara ve kanın pıhtılaşma sistemini etkileyebilecek olan kırmızı kan hücre sayısında düşmelere neden olabilir. Geçmişinde heparinle indüklenmiş alerjik reaksiyonu olan hastaların heparin ihtiva eden ilaçları kullanmaktan kaçınmaları gerekir.

Diğer ilaçlar ile birlikte kullanımı

Eğer herhangi bir ilaç kullanıyorsanız, yakın zamanda kullandıysanız veya kullanma ihtimaliniz varsa doktorunuza veya eczacınıza söyleyiniz.

İnsan plazma koagülasyon Faktör IX ürünlerinin diğer ilaçlarla herhangi bir etkileşimi bilinmemektedir.

AIMAFIX diğer ilaçlarla karıştırılmamalıdır.

Eğer reçeteli ya da reçetesiz herhangi bir ilacı şu anda kullanıyorsanız veya son zamanlarda kullandınız ise lütfen doktorunuza veya eczacınıza bunlar hakkında bilgi veriniz.

3. AIMAİIX nasıl kullanılır?

Uygun kullanım ve doz/uygulama sıklığı için talimatlar:

Bu ilacı tam olarak doktorunuzun söylediği şekilde kullanınız. Emin değilseniz, doktorunuza veya eczacınıza danışınız.

Eğer ilacı kendi kendinize uygulayacaksanız, AIMAİIX'i her zaman tam olarak "Uygun kullanım için talimatlar" bölümünde yer alan talimatlara uygun olarak kullanınız.

İnsan plazma koagülasyon Faktör IX, bazı infüzyon ekipmanlarının iç yüzeylerine adsorbe olabileceğinden tedaviniz yetersiz kalabilir, bu nedenle yalnızca ambalajın içinden çıkan enjeksiyon/infüzyon setlerini kullanınız.

Şüpheleriniz varsa doktorunuza danışınız.

Tedavi, hemofili tedavisi konusunda deneyimli bir doktorun gözetimi altında başlatılmalıdır.

Doktorunuz, Faktör IX yetmezliğinizin şiddetine, kanamanın yeri ve miktarına ve klinik durumunuza bağlı olarak tedaviniz için uygun dozu ve tedavi süresini belirleyecektir.

Uygulanacak miktar ve uygulama sıklığı daima her vakada klinik etkililiğe göre yönlendirilmelidir.

Tedavi süresince, uygulanacak doz ve tekrarlanan infüzyonların sıklığına yol göstermesi için, Faktör IX seviyelerinin uygun bir şekilde tayin edilmesi önerilir. Özellikle majör ameliyat durumlarında, koagülasyon analizi (plazma Faktör IX aktivitesi) yoluyla Faktör IX ile yerine koyma tedavisinin titizlikle takibi mutlaka gereklidir.

Farklı *in vivo* geri kazanım seviyeleri ve farklı yarılanma zamanı göstermeleri nedeniyle her bir hastanın Faktör IX'a karşı yanıtı değişebilir.

Vücut ağırlığına dayalı dozun, aşırı kilolu veya çok zayıf kişilerde ayarlanması gerekebilir.

Bu kullanma talimatının sonunda sağlık personeline yönelik hazırlanmış olan bölümde dozaj ve tedavi süresine ilişkin daha fazla bilgi yer almaktadır.

Kanama Profilaksisi

Şiddetli Hemofili B hastalarında kanamaya karşı uzun dönem profilaksi (korunma) için, alınmış dozlar, 3-4 günlük aralıklarla vücut ağırlığının kg'ı başına 20-40 IU Faktör IX'dur. Bazı vakalarda, özellikle genç hastalarda, daha kısa doz aralıkları ya da daha yüksek dozlar gerekebilir.

Uygulama yolu ve metodu:

İntravenöz (damar içi) yolla kullanılır. Ürün, intravenöz yoldan enjeksiyonla veya yavaş infüzyon ile uygulanmalıdır.

Vücut ağırlığına göre günde 100 IU/kg'dan daha fazla doz uygulanması tavsiye edilmez.

İnfüzyon hızı her hastaya göre bireysel olarak değerlendirilmelidir.

Uygun kullanım için talimatlar

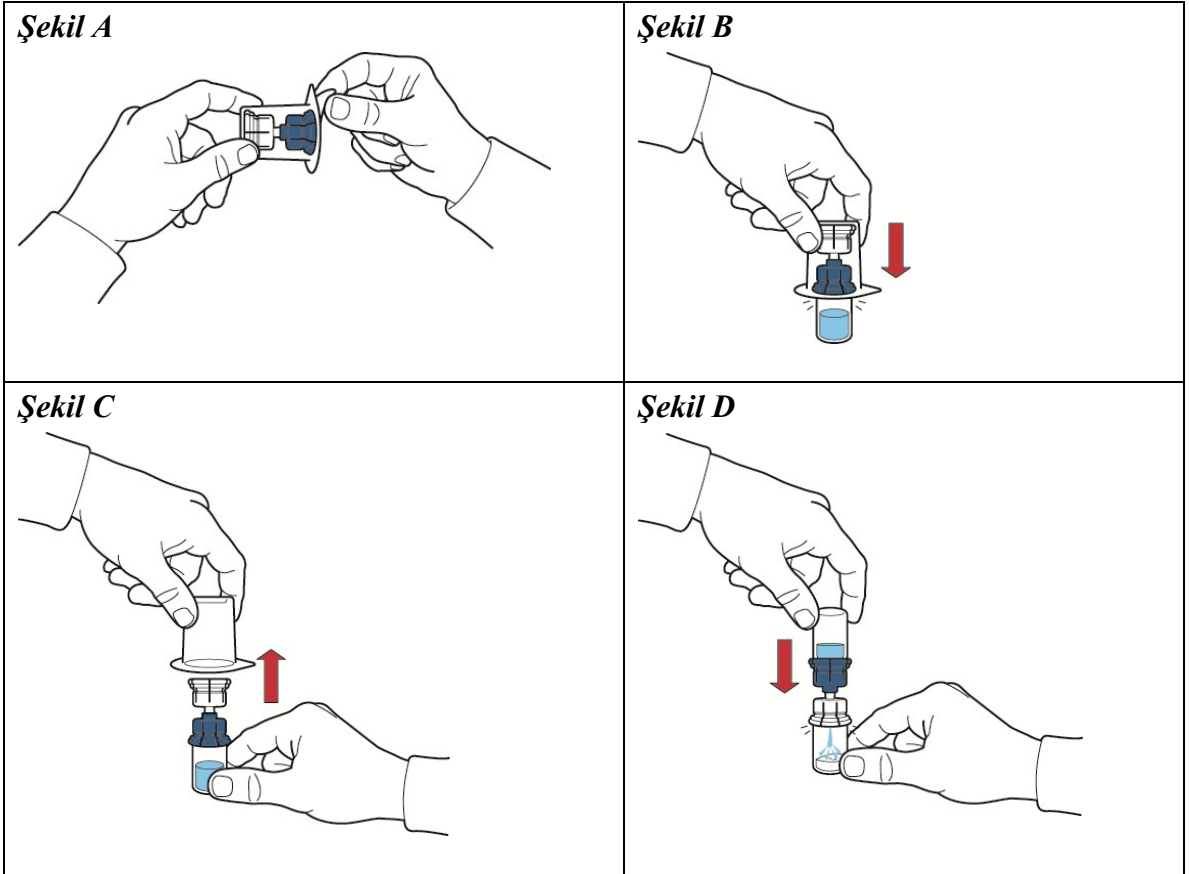
Tozun çözücü ile rekonstitüe edilmesi (sulandırılması)

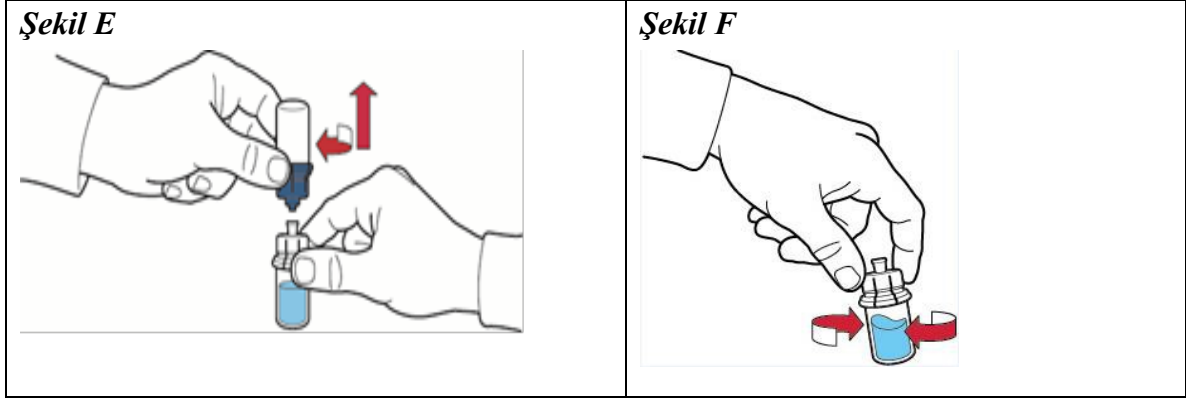
1. Toz halinde etkin madde içeren flakonu ve çözücü flakonunu oda sıcaklığına getiriniz
2. Bu sıcaklık, tüm rekonstitüsyon (sulandırma) işlemi süresince (maksimum 10 dakika) korunmalıdır
3. Toz halinde etkin madde içeren flakon ve çözücü flakonun koruyucu kapaklarını çıkarınız
4. İki flakon tıpasının yüzeyini alkol ile temizleyiniz
5. Üst başlığı sıyrarak cihazın ambalajını açınız; iç kısma dokunmamaya dikkat ediniz

(Şekil A);

6. Cihazı ambalajından çıkarmayınız
7. Cihaz kutusunu baş aşağı çeviriniz ve plastik sivri ucu çözücü flakon tıpasına yerleştiriniz, böylece cihazın mavi kısmı çözücü flakona bağlanmış olur (Şekil B)
8. Cihaz kutusunun kenarını tutunuz ve cihaza dokunmadan dışarı çıkarınız (Şekil C)
9. Toz flakonun güvenli bir yüzeye yerleştirildiğinden emin olunuz, sistemi baş aşağı çeviriniz, böylece çözücü flakon cihazın üstünde olur; toz flakon tıpasının üzerindeki şeffaf adaptöre bastırınız, böylece plastik sivri uç toz flakon tıpasının içinden geçer; çözücü, toz flakonun içine otomatik olarak çekilecektir (Şekil D);
10. Çözücünün transferinden sonra, transfer sisteminde çözücü flakonunun bağlı olduğu mavi kısmı gevşetiniz ve çıkarınız (Şekil E)
11. Toz etkin madde tamamen çözününceye kadar flakonun yavaşça çalkalayınız. Köpürmeyi önlemek amacıyla, flakonun kuvvetlice çalkalamayınız (Şekil F)

Tozun tamamen çözündüğünden emin olunuz, aksi takdirde ürünün aktivitesinde kayıp olacaktır.

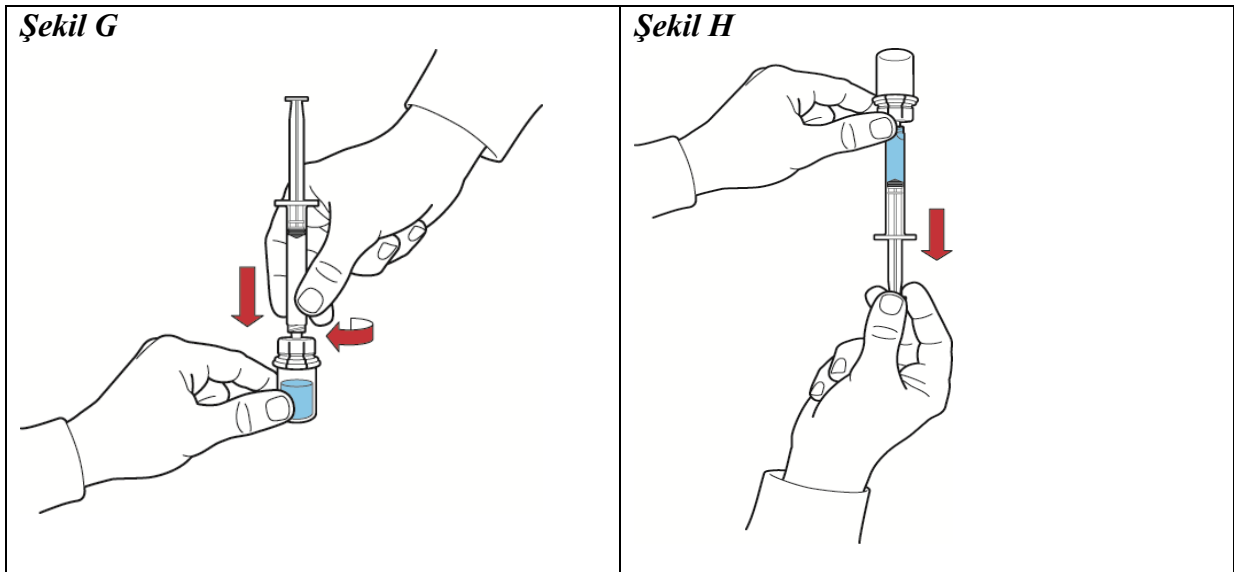




Çözeltinin uygulanması

Uygulamadan önce, rekonstitüe edilmiş (sulandırılmış) ürün partikül olup olmadığı ve renk değişimini saptamak için görsel olarak incelenmelidir. Çözelti berrak veya hafif opelesan olmalıdır. Bulanık veya tortulu çözeltileri kullanmayınız.

1. Pistonu geri çekerek şırıngayı hava ile doldurunuz, cihaza tutturunuz ve havayı rekonstitüe edilmiş (sulandırılmış) çözeltiyi içeren toz flakonunun içine enjekte ediniz (Şekil G)
2. Pistonu sabit tutarak, sistemi baş aşağı çeviriniz böylece, rekonstitüe edilmiş (sulandırılmış) çözeltiyi içeren toz flakon cihazın üstünde olacaktır ve pistonu yavaşça geri çekerek konsantreyi şırınganın içine çekiniz (Şekil H)
3. Şırıngayı saat yönünün tersine çevirerek ayırınız
4. Şırınganın içindeki çözeltiyi görsel olarak inceleyiniz, partikülsüz, berrak veya hafif opelesan olmalıdır
5. Kelebek iğnesini şırıngaya takınız ve intravenöz olarak infüzyon veya yavaş enjeksiyon yoluyla uygulayınız.



Flakonlar bir kere açıldıktan sonra, içerik derhal kullanılmalıdır.

Rekonstitüe edilmiş (sulandırılmış) ve şırınganın içine transfer edilmiş çözelti derhal kullanılmalıdır.

Flakon içeriği tek bir uygulama içindir.

Etikette yer alan son kullanma tarihinden sonra bu ürünü kullanmayınız.

Kullanılmayan ürün veya atık materyal yerel şartlara uygun olarak imha edilmelidir.

Tüm kullanılmayan ürün ve atık maddeler "Tıbbi Atıkların Kontrolü Yönetmeliği" ve "Ambalaj ve Ambalaj Atıklarının Kontrolü Yönetmelikleri" ne uygun olarak imha edilmelidir.

Değişik yaş grupları:

Çocuklarda kullanımı:

6 yaşından küçük çocuklarda AIMAfix'in güvenlilik ve etkililiğine ilişkin yeterli veri yoktur.

Yaşlılarda kullanımı:

Yaşlı popülasyonda doz ayarlaması gerekliliği ile ilgili herhangi bir veri yoktur.

Özel kullanım durumları:

Böbrek/ Karaciğer yetmezliği:

Böbrek/karaciğer yetmezliği olan hastalarda doz ayarlaması gerekliliği ile ilgili herhangi bir veri yoktur.

Eğer AIMAfix'in etkisinin çok güçlü veya zayıf olduğuna dair bir izleniminiz var ise doktorunuz veya eczacınız ile konuşunuz.

Kullanmanız gerekenden daha fazla AIMAfix kullandıysanız:

İnsan plazma koagülasyon Faktör IX'un aşırı dozda kullanımına ilişkin semptomlar raporlanmamıştır.

Kaza ile aşırı dozda AIMAfix alınması halinde hemen doktorunuzla veya en yakın hastane ile temasa geçiniz.

AIMAfix'in kullanımına ilişkin bir şüpheniz varsa doktorunuza veya eczacınıza danışınız.

AIMAfix'den kullanmanız gerekenden fazlasını kullanmışsanız bir doktor veya eczacı ile konuşunuz.

AIMAfix'i kullanmayı unutursanız

Unutulan dozları dengelemek için çift doz almayınız.

AIMAFIX ile tedavi sonlandırıldığındaki oluşabilecek etkiler

Herhangi bir veri bulunmamaktadır.

4. Olası yan etkiler nelerdir?

Tüm ilaçlar gibi, AIMAFIX'in içeriğinde bulunan maddelere duyarlı olan kişilerde yan etkiler olabilir.

İnsan plazma koagülasyon Faktör IX uygulaması ile ilişkili olduğu bilinen advers reaksiyonlar, AIMAFIX uygulaması ile de meydana gelebilir.

Aşağıdakilerden biri olursa, kullanmayı durdurunuz ve DERHAL doktorunuza bildiriniz veya size en yakın hastanenin acil bölümüne başvurunuz:

- Ciddi alerjik reaksiyonlar (hipersensitivite): deri ve mukozanın hızla şişmesi (anjioödem). Bu yan etki seyrek olarak görülür ve bazı vakalarda şok dahil akut alerjik reaksiyonlara (anafilaksi) ilerleyebilir.
- Faktör IX inhibitörleri bulunan ve alerjik reaksiyon hikayesi olan hemofili B hastalarında immün tolerans indüksiyonunu takiben nefrotik sendrom (kandaki normal protein seviyelerinde düşüş ile sonuçlanan proteinlerin idrarla kaybı ile karakterize bir şiddetli böbrek yetmezliği durumu) rapor edilmiştir.
- Hemofili B hastaları Faktör IX'a karşı nötralize edici antikolar (inhibitörler) geliştirebilir. Bu inhibitörler oluşursa, bu durum klinik cevap yetersizliği olarak kendini gösterir. Bu gibi vakalarda, özel bir hemofili merkezine danışılmalıdır.
- Faktör IX ürünlerinin uygulamasını takiben, düşük saflıkta preparatlar için daha yüksek olan, potansiyel bir tromboembolik olay (anormal kan pıhtısı üretimi) riski vardır. Düşük saflıkta Faktör IX ürünlerinin kullanımı, kalp krizi, yaygın damar içi pıhtılaşması (kan damarlarının içinde yaygın pıhtılaşma), venöz trombozis (toplak damarlar içinde kan pıhtıları oluşması) ve pulmoner embolizm (akciğerlerde kan pıhtıları oluşması) ile ilişkili bulunmuştur. Bu gibi advers reaksiyonlar yüksek saflıkta Faktör IX kullanımı ile nadiren görülür.

Bunların hepsi çok ciddi yan etkilerdir.

Eğer bunlardan biri sizde mevcut ise, acil tıbbi müdahaleye veya hastaneye yatırılmanıza gerek olabilir

Diğer yan etkiler

Yan etkiler aşağıdaki kategorilerde gösterildiği şekilde sınıflandırılmıştır:

Çok yaygın: 10 hastanın en az birinde görülebilir.

Yaygın: 10 hastanın birinden az, fakat 100 hastanın birinden fazla görülebilir.

Yaygın olmayan: 100 hastanın birinden az, fakat 1.000 hastanın birinden fazla görülebilir.

Seyrek: 1.000 hastanın birinden az görülebilir fakat 10.000 hastanın birinden fazla görülebilir.

Çok seyrek: 10.000 hastanın birinden az görülebilir.

Bilinmiyor: Eldeki verilerden hareketle tahmin edilemiyor.

Bilinmiyor

- İnfüzyon bölgesinde yanma ve batma hissi (infüzyon bölgesinde ağrı)
- Ürperme, yüz kızarması, kurdeşen, tüm vücutta döküntü (generalize ürtiker)
- Baş ağrısı
- Kan basıncında düşüklük (hipotansiyon), huzursuzluk, kalp atımının hızlanması (taşikardi), göğüste sıkışma hissi (göğüs ağrısı), hırıltılı solunum
- Uyku hali (Letarji)
- Kol ve bacaklarda veya vücudun diğer bölümlerinde karıncalanma veya hissizlik (parestezi)
- Bulantı, kusma
- Ateş

Bazı vakalarda bu reaksiyonlar şok dahil şiddetli anaflaksilere (hızlı ve şiddetli alerjik reaksiyon) ilerleyebilir. Bu durum, Faktör IX inhibitörlerinin gelişimi ile zamansal olarak yakından ilişkili şekilde meydana gelmiştir.

Pediyatrik popülasyon

Pediyatrik popülasyon için spesifik veri mevcut değildir.

Virüs güvenliği hakkında bilgiler için “2. AIMAfix’i kullanmadan önce dikkat edilmesi gerekenler” bölümüne bakınız.

Eğer bu kullanma talimatında bahsi geçmeyen herhangi bir yan etki ile karşılaşırsanız, doktorunuzu veya eczacınızı bilgilendiriniz.

Yan etkilerin raporlanması

Kullanma talimatında yer alan veya almayan herhangi bir yan etki meydana gelmesi durumunda hekiminiz, eczacınız veya hemşireniz ile konuşunuz. Ayrıca karşılaştığınız yan etkileri www.titck.gov.tr sitesinde yer alan “İlaç Yan Etki Bildirimi” ikonuna tıklayarak ya da 0 800 314 00 08 numaralı yan etki bildirim hattını arayarak Türkiye Farmakovijilans Merkezi (TÜFAM)’ne bildiriniz. Meydana gelen yan etkileri bildirerek kullanmakta olduğunuz ilacın güvenliliği hakkında daha fazla bilgi edinilmesine katkı sağlamış olacaksınız.

5. AIMAfix’in saklanması

AIMAfix’i çocukların göremeyeceği, erişemeyeceği yerlerde ve ambalajında saklayınız.

2-8°C’de (buzdolabında) saklayınız. Dondurmayınız. Donmuş ürünü çözüp tekrar kullanmayınız.

Flakonu ışıktan korumak için dış ambalajı içinde saklayınız.

İnfüzyon kabı açıldıktan sonra veya çözelti hazırlandıktan sonra, içerik derhal kullanılmalıdır.

Flakon içeriği tek bir uygulama için kullanılmalıdır.

Son kullanma tarihiyle uyumlu olarak kullanınız

Ambalajın üzerinde belirtilen son kullanma tarihinden sonra AIMAFOX'i kullanmayınız. Son kullanma tarihi, belirtilen ayın son gününü ifade eder.

Eđer ürün ve/veya ambalajında bozukluk fark ederseniz AIMAFOX'i kullanmayınız.

Çevreyi korumak amacıyla kullanmadığınız AIMAFOX'i şehir suyuna veya çöpe atmayınız. Bu konuda eczanıza danışınız.

Son kullanma tarihi geçmiş veya kullanılmayan ilaçları çöpe atmayınız! Çevre ve Şehircilik Bakanlığınca belirlenen toplama sistemine veriniz.

Ruhsat sahibi:

Kedrion Betaphar Biyofarmasötik İlaç Sanayi ve Ticaret A.Ş.

Çankaya Mahallesi Cemal Nadir Sk. No 18/1

Çankaya/ Ankara

Tel: 312 - 419 15 27

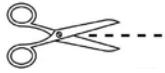
Faks: 312 - 419 66 30

Üretim yeri :

Kedrion S.p.A., Bolognana, Gallicano, 55027, Lucca, İtalya

Tel: +39 0583 1969962

Bu kullanma talimatı tarihinde onaylanmıştır.



AŞAĞIDAKİ BİLGİLER BU İLACI UYGULAYACAK SAĞLIK PERSONELİ İÇİNDİR

Dozaj

Yerine koyma tedavisinin dozu ve süresi Faktör IX yetmezliğinin derecesine, kanamanın yerine; ve boyutuna ve hastanın klinik durumuna bağlıdır.

Uygulanan Faktör IX ünitelerinin sayısı, Faktör IX ürünleri için güncel Dünya Sağlık Örgütü standardına göre uluslararası ünite (IU) olarak ifade edilir. Plazmadaki Faktör IX aktivitesi, ya bir yüzde (normal insan plazmasına göre) ya da uluslararası ünite (plazmadaki Faktör IX için uluslararası bir standarta göre) olarak gösterilir.

Bir uluslararası ünite (IU) Faktör IX aktivitesi, 1 mL normal insan plazmasında bulunan Faktör IX miktarına eşdeğerdir.

İhtiyaç anında tedavi

Gerekli Faktör IX dozu, 1 IU/kg vücut ağırlığı Faktör IX'un plazma Faktör IX aktivitesini normal aktivitenin %0,8'i kadar yükselttiği şeklindeki ampirik bulgu esas alınarak hesaplanır.

Gerekli doz aşağıdaki formül kullanılarak hesaplanır.

Gerekli Ünite = Vücut ağırlığı (kg) x İstenen Faktör IX artışı (%) (IU/dl) x (karşılıklı gözlenen geri kazanım)

Uygulanacak miktar ve uygulama sıklığı her vakada daima klinik etkililiğe göre yönlendirilmelidir.

Aşağıdaki kanama şekillerinde Faktör IX aktivitesi ilgili dönem süresince belirtilen plazma aktivite seviyelerinin (normalin yüzdesi olarak) altına düşmemelidir. Aşağıdaki tablo kanama episodlarında ve cerrahide doz için kılavuz olarak kullanılabilir:

Kanama Derecesi/ Cerrahi Prosedür Türü	Gerekli plazma Faktör IX seviyesi (%) (IU/dl)	Dozların Sıklığı (saat)/ Tedavinin Süresi (gün)
Hemoraji (Kanama)		
Erken hemartrozis, Kas kanaması ya da Oral kanama	20-40	Her 24 saatte bir tekrarlanır. Ağrı ile seyreden kanama düzelineceye ya da iyileşme sağlanıncaya kadar en az 1 gün devam edilir.
Daha büyük hemartrozis Kas kanaması ya da hematoma	30-60	İnfüzyon 3-4 gün ya da daha uzun süreyle, ağrı ve akut yetersizlik düzelineceye kadar her 24 saatte bir tekrarlanmalıdır.
Hayatı tehdit eden kanamalar	60-100	İnfüzyon, tehlike geçinceye kadar her 8-24 saatte bir tekrarlanmalıdır.
Ameliyat		
<u>Minör ameliyatlar</u> Diş çekimi dahil	30-60	Her 24 saatte bir, iyileşme gerçekleşinceye kadar en az 1 gün süresince uygulanmalıdır.
<u>Majör ameliyatlar</u>	80-100 (pre ve post operatif)	İnfüzyon, yeterli yara iyileşmesi oluncaya kadar her 8-24 saatte bir tekrarlanmalıdır, daha sonra Faktör IX aktivitesini %30 -%60 (IU/dL) arasında sürdürmek için ek olarak en

		az 7 gün süresince tedaviye devam edilir.
--	--	---

Profilaksi

Ağır hemofili B hastalarında kanamaya karşı uzun dönem profilaksi için normal dozlar, 3-4 günlük aralıklarla 20-40 IU Faktör IX/kg vücut ağırlığıdır.

Bazı vakalarda, özellikle de daha genç hastalarda, daha kısa doz aralıkları veya daha yüksek dozlar gerekebilir.

Pediyatrik popülasyon

6 yaşından küçük çocuklarda AIMAfix'in güvenlilik ve etkililiği kanıtlanmamıştır.

Tedavinin izlenmesi:

Tedavi devam ettiği sırada, uygulanacak dozun ve uygulama sıklığının belirlenmesine kılavuzluk etmesi için Faktör IX düzeylerinin uygun bir şekilde tayini önerilir. Her hasta, farklı yanılma ömrü ve farklı geri kazanımlar göstererek Faktör IX'a farklı yanıtlar verir. Vücut ağırlığına dayanan dozların normalden zayıf veya fazla kilolu hastalarda ayarlanması gerekebilir. Özellikle majör cerrahi durumunda, yerine koyma tedavisinin koagülasyon analizleri (plazma faktör IX aktivitesi) ile dikkatli bir şekilde izlenmesi şarttır.

Daha önce tedavi almamış hastalar:

AIMAfix'in daha önce tedavi almamış hastalardaki güvenliliği ve etkililiği belirlenmemiştir. Herhangi bir veri yoktur.

Hastaların kan numunelerindeki faktör IX aktivitesinin tayini için bir *in vitro* tromboplastin zamanına (aPTT) dayalı tek basamaklı pıhtılaşma testi kullanıldığında, sonuçlar gerek aPTT reaktifinin tipinden gerekse testte kullanılan referans standarttan anlamlı derecede etkilenebilir. Bu durum özellikle laboratuvarın ve/veya kullanılan reaktiflerin değiştirilmesi halinde önemlidir.

Özel kullanım uyarıları ve önlemleri

Inhibitörler

İnsan plazma pıhtılaşma Faktör IX ürünleri ile tekrarlanan tedaviden sonra, hastalar uygun biyolojik testler kullanılarak miktarı Bethesda Unit (BU) olarak belirlenen nötralize edici antikorların (inhibitörleri) gelişimi açısından izlenmelidir.

Literatürde, Faktör IX inhibitörü oluşumu ve alerjik reaksiyonlar arasında bir korelasyon olduğu bildirilmiştir. Bu sebeple, alerjik reaksiyonu olan hastalar bir inhibitör varlığı açısından değerlendirilmelidir. Faktör IX inhibitörü bulunan hastalarda, tekrarlanacak Faktör IX uygulamasından sonra anafilaksi riskinin artabileceği dikkate alınmalıdır.

Faktör IX ürünleri ile alerjik reaksiyon riski sebebiyle Faktör IX'un başlangıç uygulamaları, tedaviyi yapan doktorun kararına göre, alerjik reaksiyonlar için uygun tıbbi bakımın sağlanabileceği yerlerde tıbbi gözlem altında yapılmalıdır.