

B. LIETOŠANAS INSTRUKCIJA

LIETOŠANAS INSTRUKCIJA: INFORMĀCIJA LIETOTĀJAM

Defitelio 80 mg/ml koncentrāts infūziju šķīduma pagatavošanai *Defibrotide*

▼ Šīm zālēm tiek piemērota papildu uzraudzība. Tādējādi var ātri noteikt jaunu informāciju saistībā ar zāļu drošumu. Jūs varat palīdzēt, ziņojot par jebkādam novērotajām blakusparādībām. Par to, kā ziņot par blakusparādībām, skatīt 4. punkta beigās.

Pirms zāļu lietošanas uzmanīgi izlasiet visu instrukciju, jo tā satur Jums svarīgu informāciju.

- Saglabājiet šo instrukciju! Iespējams, ka vēlāk to vajadzēs pārlasīt.
- Ja jums rodas jebkādi jautājumi, vaicājiet ārstam.
- Ja jums rodas jebkādas blakusparādības, konsultējieties ar ārstu. Tas attiecas arī uz iespējamām blakusparādībām, kas šajā instrukcijā nav minētas. Skatīt 4. punktu.

Šajā instrukcijā varat uzzināt:

1. Kas ir zāles *Defitelio* un kādam nolūkam tās lieto.
2. Kas jāzina pirms zāļu *Defitelio* lietošanas.
3. Kā lietot zāles *Defitelio*.
4. Iespējamās blakusparādības.
5. Kā uzglabāt zāles *Defitelio*.
6. Iepakojuma saturs un cita informācija.

1. Kas ir zāles *Defitelio* un kādam nolūkam tās lieto.

Defitelio ir zāles, kas satur aktīvo vielu defibrotīdu.

Šīs zāles lieto aknu vēnu okluzīvās slimības (aknu asinsvadu bojājumu un nosprostošanu, ko izraisa asins recekļi) ārstēšanai. Šo slimību var izraisīt zāles, kas tika lietotas pirms cilmes šūnu transplantācijas.

Defibrotīds aizsargā asinsvadu šūnas un novērš asins recekļu veidošanos vai noārda tos.

Zāles ir paredzēts lietot pieaugušajiem un pusaudžiem, bērniem un zīdaiņiem no 1 mēneša vecuma.

2. Kas jāzina pirms zāļu *Defitelio* lietošanas

Nelietojiet zāles *Defitelio* šādos gadījumos:

- ja jums ir alerģija pret defibrotīdu vai kādu citu (6. punktā minēto) šo zāļu sastāvdaļu;
- ja lietojat citas zāles, kas noārda asins recekļus (antikoagulantus), piemēram, audu plazminogēna aktivizētāju.

Brīdinājumi un piesardzība lietošanā

Pirms zāļu *Defitelio* lietošanas konsultējieties ar ārstu:

- ja sākas smaga asiņošana un nepieciešama asins pārlišana;
- pirms ķirurģiskām operācijām;
- ja rodas ar asinsriti saistītas problēmas, jo organisms nespēj uzturēt pastāvīgu asinsspiedienu.

Bērni un pusaudži

Nelietojiet zāles *Defitelio* bērniem, kas ir jaunāki par 1 mēnesi.

Citas zāles un *Defitelio*

Pastāstiet ārstam, ja lietojat zāles, kas novērš asins recekļu veidošanos piemēram, acetilsalicilskābi, heparīnu, varfarīnu, dabigatrānu, rivaroksabānu vai apiksabānu, vai ja lietojat pretiekaisuma līdzekļus, piemēram, ibuprofēnu, naproksēnu, diklofenaku un citus nesteroīdos pretiekaisuma līdzekļus.

Grūtniecība un barošana ar krūti

Ja esat grūtniece, nelietojiet zāles *Defitelio*, ja vien tas nav nepieciešams slimības ārstēšanai. Ja esat seksuāli aktīvs un Jūsu partnerei var iestāties grūtniecība, ārstēšanas ar zālēm *Defitelio* laikā un vienu nedēļu pēc ārstēšanas pārtraukšanas jums abiem jālieto efektīva kontracepcija.

Transportlīdzekļu vadīšana un mehānismu apkalpošana

Nav paredzams, ka zāles *Defitelio* ietekmēs transportlīdzekļu vadīšanas un mehānismu apkalpošanas spējas.

Svarīga informācija par dažām *Defitelio* sastāvdaļām

Šīs zāles satur ne vairāk par 23 mg nātrija, tātad praktiski nesatur nātriju.

3. Kā lietot zāles *Defitelio*

Ārstēšanu ar *Defitelio* drīkst uzsākt un pastāvīgi uzraudzīt tikai pieredzējis ārsts slimnīcā vai specializētā centrā, kur nodrošina cilmes šūnu transplantāciju.

Zāles tiks lēnām (2 stundu periodā) ievadītas vienā no vēnām. Šo metodi dēvē par intravenozo vai pilienvēda infūziju.

Šo terapiju Jūs saņemsiet četras reizes dienā vismaz 21 dienu, vai līdz tiks novērsti simptomi. Ieteicamā deva bērniem no 1 līdz 18 mēnešu vecumam ir vienāda ar pieaugušo devu.

Ja esat aizmirsis lietot *Defitelio*

Šīs zāles ievadīs ārsts vai medmāsa, tādēļ ir maz iespējams, ka tiks aizmirsts ievadīt devu. Tomēr, ja Jums šķiet, ka deva ir aizmirsta, pasakiet par to savam ārstam vai veselības aprūpes profesionālim. Jums nedrīkst ordinēt dubultu devu, lai aizvietotu aizmirsto devu.

Ja Jums ir kādi jautājumi par šo zāļu lietošanu, jautājiet savam ārstam, medmāsai vai farmaceitam.

4. Iespējamās blakusparādības

Tāpat kā visas zāles, *Defitelio* var izraisīt blakusparādības, kaut arī ne visiem tās izpaužas.

Biežas (var izpausties ne vairāk kā 1 no 10 personām)

- vispārēja asiņošana;
- deguna asiņošana;
- asiņošana smadzenēs;
- zarnu asiņošana;
- plaušu asiņošana;
- asiņošana infūzijas vietā;
- asinis urīnā;
- koagulopātija (asins recekļu veidošanās);
- vemšana;
- zems asinsspiediens.

Ja jums rodas jebkura no iepriekšminētajām blakusparādībām, **nekavējoties sazinieties ar savu ārstu.**

Retas (var izpausties ne vairāk kā 1 no 100 personām)

- acs asiņošana;
- asinis atvemtajās masās;
- asinis izkārnījumos;
- asiņošana no mutes;

- asiņošana injekcijas vietā;
- lokalizēts asins izplūdums (hematoma) smadzenēs;
- caureja;
- slikta dūša;
- hemotorakss (asins uzkrāšanās vietā starp sirdi un plaušu);
- izsitumi;
- nieze;
- asinsizplūdums;
- sarkani pleķi uz ķermeņa, ko izraisa ādā plīsuši asinsvadi;
- drudzis;
- smaga alerģiska reakcija (Jums var būt roku, sejas, lūpu, mēles vai rīkles pietūkums, apgrūtināta elpošana).

Bērni un pusaudži

Bērniem (no 1 mēneša līdz 18 gadiem) ir gaidāmas līdzīgas blakusparādības, ar līdzīgu smaguma pakāpi un rašanās biežumu. Īpaši norādījumi nav nepieciešami.

Ziņošana par blakusparādībām

Ja Jums rodas jebkādas blakusparādības, konsultējieties ar ārstu. Tas attiecas arī uz iespējamām blakusparādībām, kas nav minētas šajā instrukcijā. Jūs varat ziņot par blakusparādībām arī tieši, izmantojot [V pielikumā](#) minēto nacionālās ziņošanas sistēmas kontaktinformāciju. Ziņojot par blakusparādībām, Jūs varat palīdzēt nodrošināt daudz plašāku informāciju par šo zāļu drošumu.

5. Kā uzglabāt zāles *Defitelio*

Uzglabāt šīs zāles bērniem neredzamā un nepieejamā vietā.

Nelietot šīs zāles pēc derīguma termiņa beigām, kas norādīts uz marķējuma un kastītes pēc “Derīgs līdz”. Derīguma termiņš attiecas uz norādītā mēneša pēdējo dienu.

Nesasadēt.

Pēc atšķaidīšanas infūziju šķīdumu drīkst uzglabāt ne ilgāk par 24 stundām 2 - 8 °C, ja atšķaidīšana veikta kontrolētos un apstiprinātos aseptiskos apstākļos.

Nelietojiet *Defitelio*, ja šķīdums ir duļķains vai satur daļiņas.

6. Iepakojuma saturs un cita informācija

Ko *Defitelio* satur

- Aktīvā viela ir defibrotīds. Katrs 2,5 ml flakons satur 200 mg defibrotīda un katrs šķīduma ml satur 80 mg defibrotīda.
- Pārējās sastāvdaļas ir nātrija citrāta dihidrāts, sālskābe, nātrija hidroksīds (pH pielāgošanai) un ūdens injekcijām.

***Defitelio* ārējais izskats un iepakojums**

Defitelio ir dzidrs, gaiši dzeltens līdz brūnam koncentrāts infūziju šķīduma pagatavošanai, bez redzamām daļiņām vai duļķēm.

Kastē ir 10 stikla flakoni ar 2,5 ml koncentrāta.

Reģistrācijas apliecības īpašnieks un zāļu ražotājs

Gentium Srl

Piazza XX Settembre 2

Villa Guardia

22079 Itālija

Tālr.: +39 031 5373200

Fakss: +39 031 5373241

info@gentium.it

Lai saņemtu papildu informāciju par šīm zālēm, lūdzam, sazināties ar reģistrācijas apliecības īpašnieka vietējo pārstāvēniecību:

**BE – DE – ES - FR – IE– IT –
LU – MT – NL – AT – PT – UK**
Jazz Pharmaceuticals Ireland Limited
5th Floor
Waterloo Exchange
Waterloo Road
IRL - Dublin 4
Tel: + 353 1 634 7800
Fax: +353 1 634 7850

България
Фармасуис ЕООД
ж.к. Лагера, ул.Троянски проход 16
BG-1612 София
Тел.: + 359 2 895 21 10
PharmaSwissBulgariaInfo@valeant.com

Česká republika
PharmaSwiss ČR s.r.o.
Jankovcova 1569/2c
17000 Praha 7
Tel.: +420-234 719 600
czech.info@valeant.com

Danmark/Ísland
Swedish Orphan Biovitrum A/S
Sorgenfrivej 17
DK-2800 Lyngby
Tlf: + 45 32 96 68 69
mail.dk@sobi.com

Eesti
Swedish Orphan Biovitrum International AB
c/o CentralPharma Communications OÜ
Selise 26-11
EE-13522 Tallinn
Tel: + 372 6 015 540
centralpharma@centralpharma.ee

Ελλάδα, Κύπρος
Pharmaswiss Hellas A.E.
Λ. Πεντέλης 53, 15235 Βριλήσσια
Ελλάδα
Τηλ.: +30-2108108460

Lietuva
Swedish Orphan Biovitrum International AB
c/o CentralPharma Communications OÜ
J. Savickio g. 4-1
LT-01108 Vilnius
Tel: +370 5 2430444
centralpharma@centralpharma.lt

Magyarország
Valeant Pharma Magyarország Kft.
Csatárka u. 82-84, H-1025 Budapest
Hungary
Tel: +36-1-345-5900
Fax: +36-1-345-5918

Norge
Swedish Orphan Biovitrum AS
Østensjøveien 18, Bryn
N-0661 OSLO
Tlf: + 47 66 82 34 00
mail.no@sobi.com

Polska
Valeant Pharma Poland sp. z o.o.
ul. Przemysłowa 2, 35-959 Rzeszow
Polska
Tel.: +48 17 865 5100
ICN_Polfa@valeant.com

România
Valeant Pharma S.R.L
Str.Maria Rosetti, nr.6, Etaj 7
20485, Sector 2, București, România
Tel.: +40 374 102 600
Romania.info@valeant.com

Slovenija
PharmaSwiss d.o.o.
Brodišče 32
1236 Trzin
Slovenia
Tel: +386 1 236 47 00
slovenia.inforegulatory@valeant.com

Slovenská republika
Valeant Slovakia s.r.o.
Galvaniho 7/B,
821 04 Bratislava
SlovakiaTel : + 421 2 3233 4900
Fax : + 421 2 3233 4920

Hrvatska

PharmaSwiss d.o.o.
Miramarska 23
10000 Zagreb
Hrvatska
Tel: +385 1 6311 833
croatia.info@valeant.com

Suomi/Finland

Oy Swedish Orphan Biovitrum AB
Äyritie 18
FIN-01510 Vantaa
Puh/Tel: + 358 201 558 840
mail.fi@sobi.com

Latvija

Swedish Orphan Biovitrum International AB
c/o CentralPharma Communications SIA
Baložu iela 28-13
Rīga, LV-1048
Tālr. + 371 67 450 497
centralpharma@centralpharma.lv

Sverige

Swedish Orphan Biovitrum AB (publ)
S-112 76 Stockholm
Tel: + 46 8 697 20 00
mail.se@sobi.com

Šī lietošanas instrukcija pēdējo reizi pārskatīta: 04/2017

Zāles ir reģistrētas “izņēmuma kārtā”. Tas nozīmē, ka sakarā ar šīs slimības retumu un ētisku apsvērumu dēļ (jo nevar veikt placebo kontrolētu pētījumu) nav bijis iespējams iegūt pilnīgu informāciju par šīm zālēm.

Eiropas Zāļu aģentūra ik gadu pārbaudīs jauniegūto informāciju par šīm zālēm un vajadzības gadījumā atjauninās šo zāļu aprakstu.

Plašāka informācija par šīm zālēm ir pieejama Eiropas Zāļu aģentūras tīmekļa vietnē:

<http://www.ema.europa.eu>

Tur ir arī saites uz citām tīmekļa vietnēm par retām slimībām un to ārstēšanu.

<-----