

## Ulotka dołączona do opakowania: informacja dla użytkownika

### Defitelio, 80 mg/ml, koncentrat do sporządzania roztworu do infuzji Defibrotyd

▼ Niniejszy produkt leczniczy będzie dodatkowo monitorowany. Umożliwi to szybkie zidentyfikowanie nowych informacji o bezpieczeństwie. Użytkownik leku też może w tym pomóc, zgłaszając wszelkie działania niepożądane, które wystąpiły po zastosowaniu leku. Aby dowiedzieć się, jak zgłaszać działania niepożądane – patrz punkt 4.

**Należy uważnie zapoznać się z treścią ulotki przed zastosowaniem leku, ponieważ zawiera ona informacje ważne dla pacjenta.**

- Należy zachować tę ulotkę, aby w razie potrzeby móc ją ponownie przeczytać.
- W razie jakichkolwiek wątpliwości należy zwrócić się do lekarza.
- Jeśli u pacjenta wystąpią jakiegokolwiek objawy niepożądane, w tym wszelkie możliwe objawy niepożądane niewymienione w tej ulotce, należy powiedzieć o tym lekarzowi. Patrz punkt 4.

#### Spis treści ulotki

1. Co to jest lek Defitelio i w jakim celu się go stosuje
2. Informacje ważne przed zastosowaniem leku Defitelio
3. Jak stosować lek Defitelio
4. Możliwe działania niepożądane
5. Jak przechowywać lek Defitelio
6. Zawartość opakowania i inne informacje

#### 1. Co to jest lek Defitelio i w jakim celu się go stosuje

Defitelio to lek zawierający substancję czynną defibrotyd.

Lek ten jest stosowany w leczeniu zarostowej choroby żył wątroby, w której dochodzi do uszkodzenia naczyń krwionośnych w wątrobie i zamknięcia ich światła przez zakrzepy krwi. Może to być spowodowane przez leki podane pacjentowi przed przeszczepieniem komórek macierzystych.

Działanie defibrotydu polega na ochranianiu komórek naczyń krwionośnych i zapobieganiu powstawaniu zakrzepów krwi lub na rozkładaniu zakrzepów.

Lek ten może być stosowany u dorosłych, a także u młodzieży, dzieci i niemowląt w wieku powyżej jednego miesiąca.

#### 2. Informacje ważne przed zastosowaniem leku Defitelio

##### Kiedy nie stosować leku Defitelio:

- jeśli pacjent ma uczulenie na defibrotyd lub którykolwiek z pozostałych składników tego leku (wymienionych w punkcie 6);
- jeśli pacjent przyjmuje inne leki rozkładające zakrzepy krwi, takie jak tkankowy aktywator plazminogenu.

##### Ostrzeżenia i środki ostrożności

Przed rozpoczęciem stosowania leku Defitelio należy omówić to z lekarzem:

- jeśli pacjent przyjmuje lek, który zwiększa ryzyko krwawienia;
- jeśli u pacjenta występują silne krwawienia i konieczne jest przetoczenie krwi;
- jeśli u pacjenta ma być wykonywany zabieg chirurgiczny;
- jeśli u pacjenta występują zaburzenia krążenia krwi – ze względu na niemożność utrzymania stałego ciśnienia krwi w organizmie.

### **Dzieci i młodzież**

Lek Defitelio nie jest zalecany do stosowania u dzieci w wieku poniżej 1 miesiąca.

### **Defitelio a inne leki**

Należy powiedzieć lekarzowi o lekach stosowanych przez pacjenta w ramach profilaktyki choroby zakrzepowej, takich jak kwas acetylosalicylowy, heparyny, warfaryna, dabigatran, rywaroksaban lub apiksaban albo o przyjmowanych lekach przeciwzapalnych (np. ibuprofen, naproksen, diklofenak i inne niesteroidowe leki przeciwzapalne).

### **Ciąża i karmienie piersią**

Nie stosować leku Defitelio w okresie ciąży, chyba że takie leczenie jest konieczne ze względu na chorobę.

Aktywne seksualnie i zdolne do zajścia w ciążę pacjentki i ich partnerzy, jak również pacjenci leczeni lekiem Defitelio oraz ich partnerki, muszą stosować skuteczne metody zapobiegania ciąży w trakcie leczenia lekiem Defitelio i przez 1 tydzień po zakończeniu jego stosowania.

### **Prowadzenie pojazdów i obsługiwanie maszyn**

Nie przewiduje się wpływu leku Defitelio na zdolność prowadzenia pojazdów i obsługiwanie maszyn.

### **Lek Defitelio zawiera sól**

Lek ten zawiera mniej niż 23 mg sodu, co oznacza, że zasadniczo „nie zawiera sodu”.

## **3. Jak stosować lek Defitelio**

Leczenie lekiem Defitelio musi być wdrożone i stale nadzorowane wyłącznie przez doświadczonego lekarza w szpitalu lub w specjalistycznym ośrodku, w którym są przeszczepiane komórki macierzyste.

Lek będzie powoli wstrzykiwany (przez 2 godziny) dożylnie. Taka procedura nazywana jest „infuzją dożylną” lub wlewem.

Lek będzie podawany cztery razy na dobę, co najmniej przez 21 dni lub do czasu ustąpienia objawów choroby.

Dawka zalecana u dzieci w wieku od jednego miesiąca do 18 lat jest taka sama, jak u dorosłych.

### **Pominięcie zastosowania leku Defitelio**

Ze względu na to, że lek ten będzie podawany pacjentowi przez lekarza lub pielęgniarkę, pominięcie dawki jest mało prawdopodobne. Jednak w przypadku podejrzenia pominięcia dawki leku należy powiedzieć o tym lekarzowi lub innemu pracownikowi fachowej opieki medycznej. Nie wolno stosować dawki podwójnej w celu uzupełnienia pominiętej dawki.

W razie jakichkolwiek dalszych wątpliwości związanych ze stosowaniem leku, należy zwrócić się do lekarza, farmaceuty lub pielęgniarki.

## **4. Możliwe działania niepożądane**

Jak każdy lek, lek ten może powodować działania niepożądane, chociaż nie u każdego one wystąpią. U pacjentów leczonych lekiem Defitelio zgłaszano poniższe działania niepożądane.

Jeśli u pacjenta wystąpi, którekolwiek z poniższych działań niepożądanych, należy **natychmiast skontaktować się z lekarzem**.

### **Bardzo często (mogą wystąpić u więcej niż 1 na 10 pacjentów)**

- niskie ciśnienie krwi.

### **Często (może wystąpić u 1 na 10 pacjentów)**

- krwawienia,
- krwawienie z nosa,
- krwawienie w mózgu,
- krwawienie w jelitach,
- krwawe wymioty,
- krwawienie w płucach,
- krwawienie z linii infuzyjnej,
- krew w moczu,
- krwawienie z jamy ustnej,
- wylewy podskórne,
- koagulopatia (zaburzenia krzepnięcia krwi),
- nudności,
- wymioty,
- biegunka,
- wysypka,
- swędzenie,
- gorączka.

### **Niezbyt często (może wystąpić u 1 na 100 pacjentów)**

- krwawienie z oka,
- krew w kale,
- krwawienie w miejscu wkłucia,
- nagromadzenie wynaczynionej krwi (krwiak) w mózgu,
- krwiak opłucnej (nagromadzenie krwi w obszarze pomiędzy sercem a płucami),
- siniaki (wylewy podskórne),
- silna reakcja alergiczna (mogą pojawić się obrzęki rąk, twarzy, warg, języka lub gardła, a także trudności z oddychaniem).

### **Dzieci i młodzież**

Przewiduje się, że działania niepożądane u dzieci (w wieku od 1 miesiąca do 18 lat) będą miały podobny charakter i nasilenie i będą występowały ze zbliżoną częstością, dlatego nie będą konieczne dodatkowe specjalne środki ostrożności.

### **Zgłaszanie działań niepożądanych**

Jeśli wystąpią jakiegokolwiek objawy niepożądane, w tym wszelkie objawy niepożądane niewymienione w ulotce, należy powiedzieć o tym lekarzowi. Działania niepożądane można zgłaszać bezpośrednio do „krajowego systemu zgłaszania” wymienionego w [załączniku V](#). Dzięki zgłaszaniu działań niepożądanych można będzie zgromadzić więcej informacji na temat bezpieczeństwa stosowania leku.

## **5. Jak przechowywać lek Defitelio**

Lek należy przechowywać w miejscu niewidocznym i niedostępnym dla dzieci.

Nie stosować tego leku po upływie terminu ważności zamieszczonego na etykiecie fiolki i pudełka po: EXP. Termin ważności oznacza ostatni dzień podanego miesiąca.

Nie zamrażać.

Po rozcieńczeniu w celu podania leku w infuzji można go przechowywać nie dłużej niż przez 24 godziny w temperaturze 2°C -8°C, o ile procedura rozcieńczania przeprowadzona została w kontrolowanych i zatwierdzonych warunkach aseptycznych.

Leku Defitelio nie należy używać, jeśli roztwór jest mętny lub zawiera cząstki stałe.

Leków nie należy wyrzucać do kanalizacji. Należy zapytać farmaceutę, jak usunąć leki, których się już nie używa. Takie postępowanie pomoże chronić środowisko.

## 6. Zawartość opakowania i inne informacje

### Co zawiera lek Defitelio

- Substancją czynną leku jest defibrotyd. Każda fiolka o pojemności 2,5 ml zawiera 200 mg defibrotydu, a w każdym mililitrze roztworu znajduje się 80 mg defibrotydu.
- Pozostałe składniki to: sodu cytrynian dwuwodny, kwas solny oraz sodu wodorotlenek (obie substancje w celu dostosowania pH) i woda do wstrzykiwań (patrz punkt 2 „Lek Defitelio zawiera sól”).

### Jak wygląda lek Defitelio i co zawiera opakowanie

Lek Defitelio to przezroczysty koncentrat do sporządzania roztworu do infuzji, barwy jasnożółtej do brązowej, który nie zawiera cząsteczek stałych ani zmeńnięć.

W jednym pudełku znajduje się 10 szklanych fiolek, zawierających po 2,5 ml koncentratu.

### Podmiot odpowiedzialny i wytwórca

Gentium Srl  
Piazza XX Settembre 2  
Villa Guardia  
22079 Włochy  
T: +39 031 5373200  
F: +39 031 5373241  
[info@gentium.it](mailto:info@gentium.it)

W celu uzyskania bardziej szczegółowych informacji należy zwrócić się do miejscowego przedstawiciela podmiotu odpowiedzialnego:

**BE – DE – ES - FR – IE– IT –  
LU – MT – NL – AT – PT – UK**  
Jazz Pharmaceuticals Ireland Limited  
Tel: + 353 1 634 7800

**Magyarország**  
Valeant Pharma Magyarország Kft.  
Tel: +36-1-345-5900  
Fax: +36-1-345-5918

**България**  
Фармасуис ЕООД  
Тел.: + 359 2 895 21 10  
[PharmaSwissBulgariaInfo@valeant.com](mailto:PharmaSwissBulgariaInfo@valeant.com)

**Norge**  
Swedish Orphan Biovitrum AS  
Tlf: + 47 66 82 34 00  
[mail.no@sobi.com](mailto:mail.no@sobi.com)

**Česká republika**  
PharmaSwiss ČR s.r.o.  
Tel.: +420-234 719 600  
[czech.info@valeant.com](mailto:czech.info@valeant.com)

**Polska**  
Valeant Pharma Poland sp. z o.o.  
Tel.: +48 17 865 5100  
[ICN\\_Polfa@valeant.com](mailto:ICN_Polfa@valeant.com)

**Danmark/Ísland**  
Swedish Orphan Biovitrum A/S  
Tlf: + 45 32 96 68 69  
[mail.dk@sobi.com](mailto:mail.dk@sobi.com)

**România**  
Valeant Pharma S.R.L  
Tel.: +40 374 102 600  
[Romania.info@valeant.com](mailto:Romania.info@valeant.com)

**Eesti**  
Swedish Orphan Biovitrum International AB  
c/o CentralPharma Communications OÜ  
Tel: + 372 6 015 540  
[centralpharma@centralpharma.ee](mailto:centralpharma@centralpharma.ee)

**Slovenija**  
PharmaSwiss d.o.o.  
Tel: +386 1 236 47 00  
[slovenia.info@valeant.com](mailto:slovenia.info@valeant.com)

**Ελλάδα, Κύπρος**  
Pharmaswiss Hellas A.E.  
Τηλ.: +30-2108108460

**Hrvatska**  
PharmaSwiss d.o.o.  
Tel: +385 1 6311 833  
[croatia.info@valeant.com](mailto:croatia.info@valeant.com)

**Latvija**  
Swedish Orphan Biovitrum International AB  
c/o CentralPharma Communications OÜ  
Tel: + 371 67 450 497  
[centralpharma@centralpharma.lv](mailto:centralpharma@centralpharma.lv)

**Lietuva**  
Swedish Orphan Biovitrum International AB  
c/o CentralPharma Communications OÜ  
Tel: +370 5 2430444  
[centralpharma@centralpharma.lt](mailto:centralpharma@centralpharma.lt)

**Slovenská republika**  
Valeant Slovakia s.r.o.  
Tel : + 421 2 3233 4900

**Suomi/Finland**  
Oy Swedish Orphan Biovitrum AB  
Puh/Tel: + 358 201 558 840  
[mail.fi@sobi.com](mailto:mail.fi@sobi.com)

**Sverige**  
Swedish Orphan BiovitrumAB (publ)  
Tel: + 46 8 697 20 00  
[mail.se@sobi.com](mailto:mail.se@sobi.com)

#### **Data ostatniej aktualizacji ulotki: lipiec 2018**

Ten lek został dopuszczony do obrotu w wyjątkowych okolicznościach. Oznacza to, że ze względu na rzadkie występowanie choroby oraz z powodów etycznych nie było możliwe przeprowadzenie badań klinicznych z grupą kontrolną otrzymującą placebo i uzyskanie pełnej informacji dotyczącej tego leku.

Europejska Agencja Leków dokona co roku przeglądu wszystkich nowych informacji o leku i w razie konieczności treść tej ulotki zostanie zaktualizowana.

Szczegółowe informacje o tym leku znajdują się na stronie internetowej Europejskiej Agencji Leków <http://www.ema.europa.eu>.

Znajdują się tam również linki do stron internetowych o rzadkich chorobach i sposobach leczenia.

<-----