

## Ulotka dołączona do opakowania: informacja dla pacjenta

### Privigen 100 mg/ml (10%) roztwór do infuzji Immunoglobulina ludzka normalna (Ig iv.)

**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.
- Należy zwrócić się do lekarza lub pielęgniarki w razie jakichkolwiek wątpliwości.
- Jeśli wystąpią jakiegokolwiek objawy niepożądane, w tym wszelkie możliwe objawy niepożądane niewymienione w ulotce, należy powiedzieć o tym lekarzowi lub pielęgniarce.

#### Spis treści ulotki:

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

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

##### Co to jest Privigen

Privigen należy do grupy leków zwanych normalnymi ludzkimi immunoglobulinami. Immunoglobuliny, nazywane też przeciwciałami, są to białka występujące we krwi, które ułatwiają organizmowi zwalczanie zakażenia.

##### Jak działa Privigen

Privigen zawiera immunoglobuliny wyodrębnione z krwi zdrowych ludzi. Lek ten działa dokładnie w taki sam sposób, jak immunoglobuliny normalnie występujące we krwi zdrowych ludzi.

##### W jakim celu stosuje się Privigen

Privigen jest stosowany w leczeniu dorosłych i dzieci (w wieku od 0 do 18 lat) w następujących sytuacjach:

#### A) w celu zwiększenia nieprawidłowo niskiego stężenia immunoglobulin we krwi pacjenta do normalnego poziomu (leczenie zastępcze):

1. Pacjenci z wrodzonym brakiem lub obniżoną zdolnością do wytwarzania immunoglobulin [zespół pierwotnego niedoboru odporności (PID)].
2. Pacjenci z nabytym niedoborem odporności (SID) cierpiący z powodu ciężkich lub nawracających infekcji, nieskutecznego leczenia przeciwbakteryjnego i zarówno potwierdzonej nieskuteczności przeciwciał specyficznych lub poziomem IgG w surowicy < 4g/l

#### B) Leczenie pewnych zaburzeń zapalnych (immunomodulacja). Dotyczy to 5 grup pacjentów:

1. Pacjenci z niewystarczającą ilością płytek krwi [pierwotna małopłytkowość immunologiczna (ITP)], u których występuje duże ryzyko krwawień lub w najbliższej przyszłości planowany jest zabieg chirurgiczny.
2. Pacjenci z zespołem Guillaina-Barrégo. Jest to ostra choroba charakteryzująca się zapaleniem nerwów obwodowych, które prowadzi do ciężkiego osłabienia mięśni, głównie kończyn dolnych i górnych.

3. Pacjenci z chorobą Kawasaki. Jest to ostra choroba dotycząca głównie małych dzieci. Charakteryzuje się zapaleniem naczyń krwionośnych w obrębie całego ciała.
4. Pacjenci z przewlekłą zapalną polineuropatią demielinizacyjną (CIDP). Jest to przewlekła choroba charakteryzująca się zapaleniem nerwów obwodowych, która powoduje osłabienie i (lub) drętwienie mięśni, głównie w nogach i kończynach górnych.
5. Pacjenci z wielogniskową neuropatią ruchową (MMN). Jest to powoli rozwijająca się choroba nerwów ruchowych z osłabieniem ramion i nóg.

## 2. Informacje ważne przed otrzymaniem leku Privigen

➔ Należy dokładnie przeczytać poniższe informacje. Zawarte tu informacje powinny być dokładnie rozważone przez pacjenta i lekarza przed podaniem leku Privigen.

Kiedy **NIE** stosować leku Privigen

- Jeśli pacjent ma uczulenie na immunoglobuliny ludzkie lub na prolinę.
- Jeśli we krwi pacjenta występują przeciwciała przeciwko immunoglobulinom typu IgA.
- Jeśli pacjent choruje na hiperprolinemię typu I lub II (zaburzenie genetyczne powodujące wysoki poziom aminokwasu proliny we krwi) Jest to wyjątkowo rzadkie zaburzenie; na całym świecie znanych jest zaledwie kilka rodzin z tą chorobą.

## Ostrzeżenia i środki ostrożności

Jakie okoliczności zwiększają ryzyko wystąpienia działań niepożądanych?

- ➔ Przed rozpoczęciem stosowania leku Privigen należy powiedzieć lekarzowi lub pielęgniarce, jeśli którakolwiek z niżej wymienionych okoliczności dotyczy pacjenta:
- Pacjent otrzymuje ten lek w dużej dawce w 1 dniu lub w ciągu kilku dni i ma grupę krwi A, B lub AB i (lub) występuje u niego stan zapalny. W takich okolicznościach często obserwowano, iż immunoglobuliny zwiększają ryzyko wystąpienia rozpadu czerwonych krwinek (hemolizy).
  - Pacjent ma nadwagę, jest w podeszłym wieku, ma cukrzycę, przez długi czas był unieruchomiony w łóżku, ma wysokie ciśnienie krwi, ma zbyt małą objętość krwi (hipowolemia), ma zaburzenia dotyczące naczyń krwionośnych (chorobę naczyń), ma zwiększoną skłonność do krzepnięcia krwi w naczyniach (trombofilia lub epizody zakrzepowe) lub ma chorobę lub stan powodujący zagęszczenie (nadmierną lepkość) krwi. W takich okolicznościach immunoglobuliny mogą zwiększyć ryzyko ataku serca (zawału serca), udaru, zakrzepów krwi w płucach (zatorowości płucnej) lub zablokowania naczynia krwionośnego w nodze, chociaż zdarza się to bardzo rzadko.
  - Pacjent choruje na cukrzycę. Chociaż Privigen nie zawiera cukru, może on być rozcieńczony specjalnym roztworem cukru (glukoza 5%), który może mieć wpływ na stężenie cukru we krwi pacjenta.
  - Pacjent ma lub miał w przeszłości choroby nerek lub przyjmuje leki, które mogą uszkadzać nerki (leki nefrotoksyczne). W takich okolicznościach immunoglobuliny mogą zwiększyć ryzyko nagłej, poważnej utraty czynności nerek (ostrej niewydolności nerek), chociaż zdarza się to bardzo rzadko. W pojedynczych przypadkach związanych z hemolizą doszło do utraty czynności nerek zakończonej zgonem.

Jaka obserwacja jest wymagana podczas infuzji?

Ze względu na bezpieczeństwo pacjenta podawanie leku Privigen będzie odbywać się pod nadzorem lekarza lub pielęgniarki. Pacjent zwykle będzie pod obserwacją przez cały czas infuzji i przez co najmniej 20 minut od jej zakończenia. W pewnych okolicznościach konieczne mogą być specjalne środki ostrożności, na przykład gdy:

- pacjent otrzymuje Privigen z dużą szybkością infuzji *lub*
- pacjent stosuje Privigen po raz pierwszy lub po długiej przerwie w leczeniu (np. kilka miesięcy).

W takich przypadkach pacjent będzie objęty obserwacją przez cały czas infuzji i przez co najmniej 1 godzinę od jej zakończenia.

Kiedy konieczne może być zmniejszenie szybkości lub przerwanie infuzji?

- Pacjent może być uczulony (nadwrażliwy) na immunoglobuliny (przeciwciała) nawet nie wiedząc o tym. Jednakże, prawdziwe reakcje alergiczne są rzadkie. Mogą one wystąpić nawet, jeżeli pacjent uprzednio otrzymywał ludzkie immunoglobuliny i dobrze je tolerował. Może to wystąpić zwłaszcza wtedy, jeżeli we krwi pacjenta występują przeciwciała przeciwko immunoglobulinom typu IgA. W takich rzadkich przypadkach mogą wystąpić reakcje alergiczne, jak nagły spadek ciśnienia krwi lub wstrząs (patrz także punkt 4 „Możliwe działania niepożądane”).
- W bardzo rzadkich przypadkach po otrzymaniu immunoglobulin, może wystąpić ostre przetoczeniowe uszkodzenie płuc (ang. *transfusion – related acute lung injury* - TRALI). Może to doprowadzić do niezwiązanego z pracą serca nagromadzenia płynu w przestrzeni powietrznej płuc (niekardiogeny obrzęk płuc). TRALI można rozpoznać po poważnych trudnościach w oddychaniu (niewydolność oddechowa), nienormalnie niskiej zawartości tlenu we krwi (hipoksemia), prawidłowej pracy serca (pracy lewej komory), podwyższonej temperaturze ciała (gorączce). Objawy zwykle pojawiają się 1 do 6 godzin po otrzymaniu leku.
  - ➔ Jeżeli podczas infuzji leku Privigen wystąpią takie reakcje, należy niezwłocznie powiedzieć o tym lekarzowi lub pielęgniarce, którzy zdecydują, czy należy zmniejszyć szybkość infuzji, czy też całkiem przerwać infuzję.

#### Analizy krwi

- ➔ Przed jakimikolwiek analizami krwi należy poinformować lekarza o stosowaniu leku Privigen.

Po podaniu leku Privigen, wyniki pewnych analiz krwi (testy serologiczne) mogą być przez pewien czas nieprawidłowe.

#### Informacje dotyczące bezpieczeństwa w odniesieniu do zakażeń

Privigen jest wytwarzany z osocza ludzkiej krwi (płynnej części krwi).

Kiedy leki wytwarzane są z ludzkiej krwi lub osocza, to podejmowane są określone środki ostrożności, aby zapobiec przenoszeniu zakażeń na pacjenta. Do tych środków zalicza się:

- staranną selekcję dawców krwi i osocza, aby zapewnić wykluczenie dawców mogących być nosicielami zakażeń,
- badanie pojedynczych próbek oddanej krwi i puli zebranego osocza w celu wykrycia obecności wirusów/zakażenia,
- zastosowanie w procesie przetwarzania krwi lub osocza etapów mających na celu inaktywację lub usunięcie wirusów.

Pomimo tego nie można całkowicie wykluczyć możliwości przeniesienia czynników zakaźnych podczas podawania produktów otrzymanych z ludzkiej krwi lub osocza. Dotyczy to również nieznanymi lub nowo odkrytymi wirusów i innych patogenów.

Podejmowane środki są uważane za skuteczne wobec wirusów otoczkowych, takich jak wirus ludzkiego niedoboru odporności (HIV) oraz wirus WZW typu B i C (żółtaczki zakaźnej), jak i wirusów bezotoczkowych: wirusa WZW typu A (żółtaczki pokarmowej) i parwowirusa B19.

Nie stwierdzono związku immunoglobulin z WZW typu A lub zakażeniem parwowirusem B19, przypuszczalnie dlatego, że przeciwciała przeciwko tym zakażeniom, zawarte w tym leku, mają działanie ochronne.

- Zdecydowanie zaleca się, aby w każdym przypadku stosowania leku Privigen odnotować nazwę i numer serii produktu, aby móc powiązać pacjenta z daną serią produktu.

#### **Privigen a inne leki**

- ➔ Należy powiedzieć lekarzowi lub pielęgniarce o wszystkich lekach stosowanych obecnie lub ostatnio a także o lekach, które pacjent planuje stosować.

#### Szczepienia

- ➔ Przed szczepieniem należy poinformować lekarza wykonującego szczepienie o stosowaniu leku Privigen.

Po podaniu leku Privigen, skuteczność niektórych szczepionek może być zmniejszona. Dotyczy to szczepionek zawierających żywe atenuowane wirusy, takie jak szczepionka przeciwko odrze, śwince, różyczce i ospie wietrznej. Takie szczepienia należy wykonać w odstępie co najmniej 3 miesiące od ostatniej infuzji leku Privigen. W przypadku szczepionki przeciwko odrze zmniejszenie skuteczności może utrzymywać się przez okres do 1 roku. Zatem lekarz wykonujący szczepienie powinien sprawdzić skuteczność szczepionki przeciwko odrze.

### **Ciąża i karmienie piersią**

- ➔ W ciąży lub gdy pacjentka planuje ciążę lub w okresie karmienia piersią, należy powiedzieć o tym lekarzowi prowadzącemu lub pielęgniarce. Lekarz podejmie decyzję, czy pacjentka w ciąży lub karmiąca piersią może stosować Privigen.

Leki zawierające przeciwciała stosowane były u kobiet w ciąży lub karmiących piersią. Długookresowe doświadczenie wskazuje, że nie należy spodziewać się szkodliwych działań podczas ciąży lub u noworodka.

Jeżeli pacjentka stosuje Privigen w okresie karmienia piersią, przeciwciała zawarte w tym leku przenikają również do mleka, w związku z tym dziecko również otrzymuje ochronne przeciwciała.

### **Prowadzenie pojazdów i obsługiwane maszyn**

Podczas stosowania leku Privigen u pacjentów mogą wystąpić objawy niepożądane, takie jak: zawroty głowy lub nudności, które mogą upośledzać zdolność prowadzenia pojazdów oraz obsługiwania maszyn. Jeśli wystąpią takie objawy niepożądane, nie należy prowadzić pojazdów ani obsługiwać maszyn do momentu ich ustąpienia.

### **Privigen zawiera prolinę**

Pacjenci chorujący na hiperprolinemię nie mogą przyjmować tego leku (patrz także punkt 2 „Informacje ważne przed otrzymaniem leku Privigen”).

- ➔ Przed przyjęciem leku należy poradzić się lekarza.

## **3. Jak stosować Privigen**

Privigen przeznaczony jest wyłącznie do infuzji dożylnych i zwykle jest podawany przez lekarza lub pielęgniarkę. Lekarz ustali prawidłową dawkę leku, biorąc pod uwagę masę ciała pacjenta, szczególne okoliczności wymienione w punkcie 2 „Ostrzeżenia i środki ostrożności” i jego reakcję na leczenie. Dawka dla dzieci i młodzieży wyliczana jest w taki sam sposób, co dla dorosłych. Na początku infuzji Privigen będzie podawany z małą szybkością. Lekarz może stopniowo zwiększać szybkość infuzji, jeżeli pacjent będzie dobrze tolerować podawanie leku.

### **Zastosowanie większej niż zalecana dawki leku Privigen**

Przedawkowanie jest bardzo mało prawdopodobne, ponieważ Privigen jest zwykle podawany pod nadzorem medycznym. Jednakże, jeśli pomimo tego pacjent otrzyma dawkę większą od zalecanej, jego krew może stać się zbyt gęsta (nadmierna lepkość krwi) co może zwiększyć ryzyko powstania zakrzepów krwi. Może to wystąpić szczególnie u pacjentów z grup dużego ryzyka, takich jak pacjenci w podeszłym wieku lub cierpiących na choroby serca lub nerek. Należy powiadomić lekarza jeśli wiadomo o tych problemach zdrowotnych,

## **4. Możliwe działania niepożądane**

Jak każdy lek, lek ten może powodować działania niepożądane, chociaż nie u każdego one wystąpią. Można zapobiec wystąpieniu lub ograniczyć możliwe działania niepożądane przez podawanie infuzji leku Privigen z małą szybkością. Działania niepożądane mogą wystąpić, nawet jeśli pacjent otrzymywał uprzednio ludzkie immunoglobuliny i dobrze je tolerował.

Rzadko i w odosobnionych przypadkach obserwowano następujące działania niepożądane w związku z podawaniem immunoglobulin:

- ciężkie reakcje nadwrażliwości, takie jak nagły spadek ciśnienia krwi lub wstrząs anafilaktyczny (np. pacjent może odczuwać oszołomienie lub zawroty głowy, zemdleć przy wstawaniu, mieć zimne dłonie i stopy, odczuwać nieprawidłowe bicie serca lub ból w klatce piersiowej, lub utracić chwilowo ostrość widzenia), nawet jeśli pacjent nie wykazywał nadwrażliwości podczas poprzednio podawanych infuzji.
  - ➔ Jeżeli pacjent zauważy takie objawy podczas infuzji leku Privigen, należy natychmiast powiedzieć o tym lekarzowi lub pielęgniarce. Lekarz lub pielęgniarka zdecyduje, czy należy zmniejszyć szybkość infuzji, czy też całkiem przerwać infuzję;
- powstawanie skrzepów krwi, które mogą być przenoszone przez układ krążenia (zdarzenia zakrzepowo-zatorowe) mogące spowodować np. zawał serca (np. pacjent może odczuwać nagły ból w klatce piersiowej lub duszność), udar mózgu (np. pacjent może odczuwać nagłe osłabienie mięśni, utratę czucia i (lub) równowagi, ograniczenie świadomości lub trudności z mówieniem), zakrzepy krwi w tętnicach płucnych (np. pacjent może odczuwać ból w klatce piersiowej, duszność lub kaszleć krwią), zakrzepicę żył głębokich (np. pacjent może mieć zaczerwienienie, uczucie gorąca, ból, tkliwość lub obrzęk jednej lub obu nóg);
- ból w klatce piersiowej, dyskomfort w klatce piersiowej, bolesne oddychanie, w wyniku ostrego poprzetoczeniowego uszkodzenia płuc (TRALI).
  - ➔ Jeżeli u pacjenta wystąpi którykolwiek z powyższych objawów, należy natychmiast powiedzieć o tym lekarzowi lub pielęgniarce. Pacjent, u którego wystąpią takie objawy, musi być natychmiast przeniesiony na szpitalny oddział ratunkowy w celu dokonania oceny stanu i leczenia;
- przejściowe niezakaźne zapalenie opon mózgowych (odwracalne aseptyczne zapalenie opon),
  - ➔ Należy natychmiast powiedzieć lekarzowi lub pielęgniarce, jeżeli u pacjenta wystąpi sztywność szyi wraz z co najmniej jednym z następujących objawów: gorączka, nudności, wymioty, ból głowy, nadwrażliwość na światło, zaburzenia umysłowe;
- zwiększenie stężenia kreatyniny we krwi;
- białkomocz;
- ostra niewydolność nerek;
- przejściowe zmniejszenie liczby czerwonych krwinek (odwracalna niedokrwistość hemolityczna/hemoliza), niedokrwistość, leukopenia, anizocytoza (w tym mikrocytoza).

Działania niepożądane obserwowane w kontrolowanych badaniach klinicznych i po wprowadzeniu do obrotu przedstawione w kolejności według malejącej częstości:

**Bardzo często** (mogą występować częściej niż przy 1 na 10 pacjentów):

Ból głowy (w tym zatokowy ból głowy, migrena, dyskomfort dotyczący głowy, napięciowy ból głowy), zaburzenia żołądkowe (nudności, ból (w tym ból pleców, ból kończyn, ból stawów i kości (artralgia), ból karku, ból twarzy), gorączka (w tym dreszcze), stan grypopodobny (w tym wyciek z nosa (zapalenie nosogardzieli), ból gardła, ból gardła i krtań, pęcherze w jamie ustnej i w gardle (pęcherze ustno-gardłowe), ucisk w gardle.

**Często** (mogą występować do 1 na 10 pacjentów):

Tymczasowy spadek ilości czerwonych krwinek (niedokrwistość), rozpad czerwonych krwinek (hemoliza), zmniejszenie liczby białych krwinek (leukopenia), nadwrażliwość, zawroty głowy (w tym typu vertigo), wysokie ciśnienie krwi (hipertensja), zaczerwienienie (w tym uderzenia gorąca, przekrwienie), hipotensja (w tym spadek ciśnienia krwi), trudności w oddychaniu (duszność w tym ból w klatce piersiowej, dyskomfort w klatce piersiowej, ból podczas oddychania), wymioty, rzadki stolec (biegunka), ból żołądka, zaburzenia skóry (w tym wysypka, swędzenie (świąd), pokrzywka wysypka grudkowo osutkowa, zaczerwienienie skóry (rumień), łuszczenie się skóry (złuszczenie skóry), ból mięśni (w