

## **Ulotka dołączona do opakowania: informacja dla użytkownika**

### **Sandoglobulin P,6 g, proszek do sporządzania roztworu do infuzji**

Immunoglobulina ludzka normalna (IVIg)

**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 lub pielęgniarki.
- Lek ten przepisano ściśle określonej osobie. Nie należy go przekazywać innym. Lek może zaszkodzić innej osobie, nawet jeśli objawy jej choroby są takie same.
- Jeśli u pacjenta wystąpią jakiegokolwiek objawy niepożądane, w tym wszelkie objawy niepożądane niewymienione w tej ulotce, należy powiedzieć o tym lekarzowi lub pielęgniarce. Patrz punkt 4.

#### **Spis treści ulotki**

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

#### **1. Co to jest lek Sandoglobulin P i w jakim celu się go stosuje**

Lek Sandoglobulin P jest proszkiem do sporządzania roztworu do infuzji zawierającym ludzką normalną immunoglobulinę. Immunoglobulina ludzka normalna zawiera przeciwciała klasy IgG występujące powszechnie w populacji. Właściwe dawkowanie tego produktu leczniczego powoduje podniesienie zbyt niskiego poziomu immunoglobulin G do prawidłowego poziomu.

Immunoglobulina ludzka normalna zawiera głównie immunoglobuliny G (IgG), które mają szerokie spektrum działania przeciwko różnym czynnikom zakaźnym.

#### **W jakim celu stosuje się lek Sandoglobulin P**

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

##### Leczenie substytucyjne:

- Pierwotne zespoły niedoboru odporności, takie jak:
  - wrodzona agammaglobulinemia lub hipogammaglobulinemia
  - pospolity zmienny niedobór odporności
  - ciężkie złożone niedobory odporności
  - zespół Wiskotta-Aldricha
- Szpiczak lub przewlekła białaczka limfatyczna z ciężką wtórną hipogammaglobulinemią i nawracającymi zakażeniami
- Dzieci z wrodzonym AIDS i nawracającymi zakażeniami

##### Immunomodulacja:

- Idiopatyczna plamica małopłytkowa (ITP) u dzieci lub dorosłych z wysokim ryzykiem krwawienia lub przed zabiegiem chirurgicznym, w celu skorygowania ilości płytek krwi
- Zespół Guillain Barré
- Choroba Kawasaki

## Allogeniczne przeszczepienie szpiku kostnego

Sandoglobulin P może być również stosowany w:

- leczeniu ciężkich zakażeń wirusowych lub bakteryjnych (z posocznicą włącznie), w skojarzeniu z leczeniem przeciwbakteryjnym i przeciwwirusowym.
- zapobieganiu zakażeniom u wcześniaków i noworodków z niską wagą urodzeniową (<1 500 g)
- leczeniu przewlekłej zapalnej demielinizującej polineuropatii (CIDP)
- leczeniu autoimmunologicznej neutropenii oraz autoimmunologicznej niedokrwistości hemolitycznej
- leczeniu małopłytkowości pochodzenia immunologicznego takiej jak potransfuzyjna plamica małopłytkowa i małopłytkowość izoimmunologiczna noworodków
- leczeniu hemofilii spowodowanej tworzeniem autoprzeciwciał przeciw czynnikowi VIII
- leczeniu miastonii
- profilaktyce i leczeniu zakażeń u chorych z wtórnymi zespołami niedoboru odporności (przewlekła białaczka limfatyczna, AIDS, biorcy przeszczepów szpiku, leczenie immunosupresyjne, itp.)
- zapobieganiu nawracającemu poronieniu samoistnemu

## **2. Informacje ważne przed zastosowaniem leku Sandoglobulin P**

### **Kiedy nie stosować leku Sandoglobulin P**

- jeśli pacjent ma uczulenie na substancję czynną lub którykolwiek z pozostałych składników tego leku (wymienionych w punkcie 6).
- przy nadwrażliwości na ludzkie immunoglobuliny zwłaszcza u chorych z niedoborem IgA, u których stwierdza się przeciwciała anti-IgA

### **Ostrzeżenia i środki ostrożności**

Przed rozpoczęciem stosowania Sandoglobulin P należy omówić to z lekarzem lub pielęgniarką.

Należy ściśle przestrzegać zalecanej szybkości infuzji wskazanej przez lekarza. Należy monitorować i uważnie obserwować pacjentów w kierunku wystąpienia jakichkolwiek działań niepożądanych w trakcie trwania całego wlewu oraz 20 minut po zakończeniu infuzji.

Niektóre działania niepożądane mogą występować częściej:

- w przypadku stosowania dużej szybkości wlewu,
- u pacjentów z hipo- lub agamaglobulinemią z lub bez niedoboru IgA,
- u pacjentów, którzy otrzymują immunoglobulinę ludzką normalną po raz pierwszy, lub, w rzadkich przypadkach, u pacjentów, u których uprzednio stosowano inny produkt leczniczy zawierający immunoglobulinę ludzką normalną lub u których nastąpiła długa przerwa w jej stosowaniu.

Informacje dotyczące szybkości infuzji leku patrz: Informacje przeznaczone wyłącznie dla fachowego personelu medycznego.

W razie wystąpienia działań niepożądanych należy zmniejszyć szybkość podawania leku lub przerwać infuzję. Wymagany sposób leczenia zależy od charakteru i nasilenia działania niepożądanego. W przypadku wystąpienia wstrząsu należy podjąć leczenie zgodnie z obowiązującymi standardami medycznymi.

### **Nadwrażliwość**

Przypadki prawdziwej nadwrażliwości są rzadkie. Mogą one wystąpić w bardzo rzadkich przypadkach niedoboru IgA z występowaniem przeciwciał anti-IgA.

W rzadkich przypadkach podawanie immunoglobuliny ludzkiej normalnej może powodować spadek ciśnienia tętniczego krwi z reakcją anafilaktyczną, nawet u pacjentów uprzednio dobrze tolerujących leczenie immunoglobuliną ludzką normalną.

Potencjalnym działaniom niepożądanym można zapobiegać poprzez upewnienie się:

- że pacjenci nie są nadwrażliwi na normalną ludzką immunoglobulinę dzięki zastosowaniu niskiej szybkości infuzji w początkowej jej fazie (30 mg/kg/godzinę);
- że pacjenci w trakcie infuzji są uważnie monitorowani w kierunku wystąpienia jakichkolwiek objawów. W szczególności, pacjenci, którzy po raz pierwszy otrzymują immunoglobulinę ludzką normalną, pacjenci u których uprzednio stosowano inny produkt zawierający IVIg lub u których od ostatniego podania upłynął dłuższy okres czasu powinni być monitorowani podczas pierwszej infuzji oraz przez pierwszą godzinę po jej zakończeniu w celu wykrycia ewentualnych działań niepożądanych. Wszyscy pozostali pacjenci powinni być obserwowani przez co najmniej 20 minut po zakończeniu podawania leku.

#### Specjalne grupy pacjentów

Istnieją dowody kliniczne potwierdzające powiązanie pomiędzy podawaniem IVIg, a incydentami zatorowo-zakrzepowymi, takimi jak: zawał mięśnia sercowego, udar mózgu, zatorowość płucna i zakrzepica żył głębokich, których występowanie wiąże się z relatywnym wzrostem lepkości krwi w wyniku podania dużych dawek immunoglobulin u pacjentów z grup ryzyka. Należy zwrócić szczególną uwagę przed zastosowaniem leczenia za pomocą IVIg u pacjentów otyłych oraz takich, u których stwierdza się występowanie czynników ryzyka incydentów zakrzepowych (takich jak podeszły wiek, nadciśnienie, cukrzyca, choroba naczyń krwionośnych lub epizody zakrzepowe w wywiadzie, dziedziczna lub nabyta skłonność do nadkrzepliwości (trombofilii), długie unieruchomienie, ciężka hipowolemia (zmniejszenie objętości krwi), nadmierna lepkość krwi. Chociaż zawarta w Sandoglobulin P sacharoza nie jest metabolizowana lek ten może być rozcieńczony specjalnym roztworem cukru (glukoza 5%), który może mieć wpływ na stężenie cukru we krwi pacjenta.

W przebiegu leczenia za pomocą IVIg odnotowano przypadki ostrej niewydolności nerek. W większości przypadków zidentyfikowano następujące czynniki ryzyka: niewydolność nerek, cukrzyca, hipowolemia, nadwaga, równoczesne stosowanie nefrotoksycznych (szkodliwych dla nerek) leków lub wiek powyżej 65 lat.

W przypadku wystąpienia zaburzeń funkcjonowania nerek należy rozważyć zaprzestanie leczenia za pomocą IVIg. Ze względu na zaobserwowany związek pomiędzy stosowaniem wielu zarejestrowanych produktów leczniczych zawierających IVIg, które są stabilizowane za pomocą sacharozy, a zwiększoną częstością występowania zaburzeń funkcjonowania nerek i ostrej niewydolności nerek u pacjentów z grup ryzyka należy rozważyć stosowanie produktów leczniczych nie zawierających sacharozy.

U pacjentów z grup ryzyka wystąpienia ostrej niewydolności nerek lub incydentów zatorowo-zakrzepowych leki zawierające IVIg powinny być podawane z najniższą możliwą szybkością infuzji, oraz w najmniejszej możliwej dawce.

#### Wpływ na wyniki testów serologicznych

Przejsiowy wzrost poziomu przenoszonych biernie przeciwciał po podaniu produktu leczniczego zawierającego immunoglobulinę może spowodować uzyskanie nieprawidłowego pozytywnego wyniku testu.

Bierne przeniesienie przeciwciał przeciw antygenom erytrocytów, np. A, B i D może zaburzać wyniki niektórych testów serologicznych w kierunku allo-przeciwciał czerwonych krwinek (np. testu Coombs'a).

#### Informacja dotycząca bezpieczeństwa w odniesieniu do przenoszenia czynników zakaźnych

W przypadku podawania produktów wytwarzanych z ludzkiej krwi lub osocza, nie można całkowicie wykluczyć przeniesienia czynników zakaźnych. Dotyczy to także nieznanymi lub nowo odkrytymi wirusów lub innych patogenów.

Do powszechnie stosowanych sposobów zapobiegania zakażeniom przenoszonym za pośrednictwem produktów leczniczych produkowanych na bazie ludzkiej krwi lub osocza należy:

- odpowiedni dobór dawców,
- badanie pojedynczych donacji i puli osocza na obecność swoistych markerów zakażenia,
- stosowanie skutecznych metod inaktywacji/usuwania wirusów na etapie produkcji.

Metody te są uważane za skuteczne w stosunku do wirusów otoczkowych, takich jak ludzki wirus niedoboru odporności (HIV), wirus zapalenia wątroby typu B (HBV) i wirus zapalenia wątroby typu C (HCV). Ich

skuteczność wobec wirusów bezotczkowych, takich jak wirus zapalenia wątroby typu A (HAV) i parwowirus B19 może być ograniczona.

Pomimo tego, w przypadku podawania produktów wytwarzanych z ludzkiej krwi lub osocza, nie można całkowicie wykluczyć przeniesienia czynników zakaźnych. Dotyczy to także nieznanymi lub nowo odkrytych wirusów i innych patogenów.

Doświadczenie kliniczne wskazuje, że za pośrednictwem produktów leczniczych zawierających immunoglobuliny nie dochodzi do przenoszenia wirusa zapalenia wątroby typu A lub parwowirusa B19. Przypuszcza się również, że do bezpieczeństwa tych produktów leczniczych pod względem przenoszenia wirusów przyczynia się obecność przeciwciał w nich zawartych.

### **Dzieci i młodzież**

Dostępne są tylko ograniczone dane, jednakże oczekuje się, że te same ostrzeżenia, środki ostrożności i czynniki ryzyka dotyczą populacji pediatrycznej.

### **Lek Sandoglobulin P a inne leki**

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

### Szczepienia

Przed szczepieniem należy poinformować lekarza wykonującego szczepienie o stosowaniu leku Sandoglobulin P.

Podanie immunoglobuliny może na co najmniej 6 tygodni do 3 miesięcy osłabić skuteczność szczepienia żywymi atenuowanymi szczepionkami wirusowymi, takimi jak szczepionka przeciwko odrze, śwince, różyczce i ospie wietrznej. Po podaniu leku Sandoglobulin P należy odłożyć szczepienie tymi szczepionkami na co najmniej 3 miesiące. W przypadku szczepionki przeciwko odrze, osłabienie odpowiedzi immunologicznej może utrzymywać się do 1 roku, z tego powodu u pacjentów otrzymujących tę szczepionkę powinien być oznaczany poziom przeciwciał.

### **Ciąża, karmienie piersią i wpływ na płodność**

Jeśli pacjentka jest w ciąży lub karmi piersią, przypuszcza że może być w ciąży lub gdy planuje mieć dziecko, powinna poradzić się lekarza lub pielęgniarki przed zastosowaniem tego leku.

### Ciąża

Bezpieczeństwo stosowania tego produktu leczniczego u kobiet w ciąży nie zostało potwierdzone w kontrolowanych badaniach klinicznych, dlatego powinno się zachować ostrożność przy jego podawaniu kobietom w ciąży lub matkom karmiącym piersią.

Doświadczenie kliniczne dotyczące stosowania immunoglobulin wskazuje, że nie należy się spodziewać ich szkodliwego działania w czasie ciąży lub na organizm płodu i noworodka.

### Karmienie piersią

Immunoglobuliny są wydzielane z mlekiem matki i mogą przyczyniać się do przenoszenia ochronnych przeciwciał do organizmu noworodka.

### Płodność

Doświadczenie kliniczne dotyczące stosowania immunoglobulin sugeruje, że nie należy oczekiwać szkodliwego wpływu na płodność.

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

Działania niepożądane, które mogą pojawić się w związku ze stosowaniem produktu leczniczego Sandoglobulin P, mogą upośledzać zdolność prowadzenia pojazdów i obsługiwania maszyn. Pacjenci, u których pojawiły się działania niepożądane podczas leczenia do czasu ich ustąpienia nie powinni prowadzić pojazdów i obsługiwać maszyn.

### **Lek Sandoglobulin P zawiera sacharozę i sodu chlorek**

Jeżeli stwierdzono wcześniej u pacjenta nietolerancję niektórych cukrów, pacjent powinien skontaktować się z lekarzem przed przyjęciem leku.

Lek zawiera 2,05mmol (albo 79,95 mg) sodu na dawkę, należy wziąć pod uwagę u pacjentów ze zmniejszoną czynnością nerek i u pacjentów kontrolujących zawartość sodu w diecie.

### **3. Jak stosować lek Sandoglobulin P**

Ten lek należy zawsze stosować zgodnie z zaleceniami lekarza. W razie wątpliwości należy zwrócić się do lekarza lub pielęgniarki.

#### **Zalecana dawka**

Lekarz ustali prawidłową dawkę leku, biorąc pod uwagę masę ciała pacjenta, szczególne okoliczności wymienione w punkcie 2 "Ostrzeżenia i środki ostrożności" i jego reakcje na leczenie.

Dawka dla dzieci i młodzieży wyliczana jest w taki sam sposób, co dla dorosłych. Na początku infuzji Sandoglobulin P będzie podawany z małą szybkością. Lekarz może stopniowo zwiększać szybkość infuzji, jeżeli pacjent będzie dobrze tolerował podawanie leku.

Lek Sandoglobulin P należy podawać wyłącznie dożylnie.

#### **Stosowanie u dzieci młodzieży**

Dawkowanie u dzieci i młodzieży nie różni od dawkowania u osób dorosłych.

Informacje dotyczące przygotowania i dawkowania leku patrz: Informacje przeznaczone wyłącznie dla fachowego personelu medycznego.

#### **Zastosowanie większej niż zalecana dawki leku Sandoglobulin P**

Przedawkowanie może prowadzić do przeciążenia płynami i nadmiernej lepkości krwi, szczególnie u pacjentów z grup ryzyka, włączając pacjentów w podeszłym wieku lub pacjentów z niewydolnością serca lub nerek.

### **4. Możliwe działania niepożądane**

#### **Jak każdy lek, Sandoglobulin P może powodować działania niepożądane.**

W przypadku właściwego podawania leku występują one bardzo rzadko. W czasie lub po przetoczeniu leku mogą wystąpić objawy nadwrażliwości na lek i odczyny o typie anafilaktycznym.

Następujące działania niepożądane występują często ( $> 1/100 < 1/10$ ):

Bóle głowy, nudności, wymioty, biegunka, uczucie zmęczenia, zawroty głowy, dreszcze, poty, gorączka, zaczerwienienie skóry, objawy alergiczne, bóle mięśniowe, bóle stawów, niskie ciśnienie krwi, łagodny ból w okolicy lędźwiowej może występować w pojedynczych przypadkach.

Raczej rzadko ( $> 1/1000, < 1/100$ ):

Bóle brzucha, zasinienie ust, duszności, uczucie ucisku lub bólu w klatce piersiowej, nadmierne napięcie mięśni, błądność, nadciśnienie tętnicze, spadek ciśnienia tętniczego, przyspieszona akcja serca. Większość z powyższych działań niepożądanych związana jest z szybkością infuzji i można im zapobiec zmniejszając szybkość lub czasowo wstrzymując infuzję.

Rzadko ( $\geq 1/10,000 < 1/1,000$ ):

Nagły spadek ciśnienia tętniczego krwi, wzrost poziomu kreatyniny w osoczu i/ lub ostra niewydolność nerek, w pojedynczych przypadkach wstrząs anafilaktyczny występujący nawet u pacjentów uprzednio leczonych za pomocą innych dożylnych leków zawierających normalną immunoglobulinę ludzką bez powikłań. Przypadki odwracalnego aseptycznego zapalenia opon mózgowych, pojedyncze przypadki odwracalnej anemii hemolitycznej (nadmierny rozpad krwinek czerwonych) oraz przemijające objawy skórne, obserwowano u pacjentów leczonych Sandoglobulin P.

Bardzo rzadko ( $< 1/10,000$ ):

Objawy zatorowo zakrzepowe takie jak: zawał mięśnia sercowego, udar mózgu, zatorowość płucna, zatorowość żył głębokich.

W celu uzyskania informacji o ryzyku przeniesienia czynników zakaźnych, patrz punkt 2 (podpunkt: Informacja dotycząca bezpieczeństwa w odniesieniu do przenoszenia czynników zakaźnych).

Do wstrząsu anafilaktycznego może dojść w przypadku zbyt szybkiego wlewu dożylnego, szczególnie u chorych z agammaglobulinemią (brak przeciwciał w osoczu) lub ciężką hipogammaglobulinemią w przypadku pierwszego podania leku. U tych chorych zaleca się powolne podawanie leku, stały nadzór nad pacjentem podczas wlewu i szybkie wdrożenie postępowania przeciwwstrząsowego (adrenalina, kortykosterydy dożylnie) w przypadku wystąpienia reakcji anafilaktycznej.

Występowanie większości działań niepożądanych spowodowane jest zbyt szybkim przetaczaniem leku i można je złagodzić zmniejszając szybkość lub chwilowo przerywając wlew.

### **Zgłaszanie działań niepożądanych**

Jeśli wystąpią jakiegokolwiek objawy niepożądane, w tym wszelkie objawy niepożądane niewymienione w ulotce, należy powiedzieć o tym lekarzowi lub farmaceucie. Działania niepożądane można zgłaszać bezpośrednio do Departamentu Monitorowania Niepożądanych Działań Produktów Leczniczych Urzędu Rejestracji Produktów Leczniczych, Wyrobów Medycznych i Produktów Biobójczych:

Al. Jerozolimskie 181C

02-222 Warszawa

Tel.: + 48 22 49 21 301

Faks: + 48 22 49 21 309

e-mail: [ndl@urpl.gov.pl](mailto:ndl@urpl.gov.pl)

Działania niepożądane można zgłaszać również podmiotowi odpowiedzialnemu.

Dzięki zgłaszaniu działań niepożądanych można będzie zgromadzić więcej informacji na temat bezpieczeństwa stosowania leku.

## **5. Jak przechowywać lek Sandoglobulin P**

Nie przechowywać w temperaturze powyżej 25°C. Nie zamrażać.

Chronić przed światłem.

Lek należy przechowywać w miejscu niewidocznym i niedostępnym dla dzieci.

Nie stosować tego leku po upływie terminu ważności zamieszczonego na butelce. Termin ważności oznacza ostatni dzień podanego miesiąca.

Leków nie należy wyrzucać do kanalizacji ani domowych pojemników na odpadki. 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 Sandoglobulin P**

- Substancją czynną leku jest Immunoglobulina ludzka normalna (IVIg)

Sandoglobulin P występuje w postaci proszku do sporządzania roztworu do infuzji po 6g. W skład produktu wchodzi białko osocza ludzkiego, w tym co najmniej 96% IgG, z czego co najmniej 90% składa się z monomerów lub dimerów. Pozostałe białko składa się z fragmentów IgG, albuminy, niewielkich ilości IgA (nie więcej niż 40 mg/g białka), polimerycznych IgG oraz śladowych ilości IgM.

Typowy rozkład podklas IgG w dużym stopniu przypomina rozkład podklas normalnego osocza ludzkiego:

IgG<sub>1</sub> 57,7%

IgG<sub>2</sub> 35,1%

IgG<sub>3</sub> 3,1%

IgG<sub>4</sub> 4,1%

- Pozostałe składniki leku to: sacharoza i sodu chlorek

### **Jak wygląda lek Sandoglobulin i co zawiera opakowanie**

Lek Sandoglobulin dostępny jest w postaci liofilizowanego, drobnoziarnistego proszku o barwie białej lub lekko żółtej, do sporządzania roztworu do infuzji

### **Dostępne opakowania:**

1 butelka o pojemności 250 ml po 6 g proszku

### **Podmiot odpowiedzialny i importer:**

Imed Poland Sp.z o.o.  
ul. Puławska 314  
02-819 Warszawa

### **Wytwórca:**

CSL Behring AG  
Wankdorfstrasse 10, 3000 Bern 22, Szwajcaria

**Data ostatniej aktualizacji ulotki:** 25.01.2016

-----  
Informacje przeznaczone wyłącznie dla fachowego personelu medycznego:

### **Dawkowanie i sposób podawania:**

Dawkowanie:

Dawkowanie i sposób podawania uzależnione jest od wskazania.

Dawkowanie produktu w leczeniu substytucyjnym powinno być ustalane indywidualnie dla każdego pacjenta w zależności od odpowiedzi farmakokinetycznej oraz klinicznej. Zaleca się stosowanie podanego poniżej dawkowania produktu leczniczego.

Leczenie zastępcze należy rozpocząć i monitorować pod nadzorem lekarza z doświadczeniem w leczeniu niedoboru odporności.

#### Leczenie substytucyjne pierwotnych zespołów niedoboru odporności

Dawkowanie powinno prowadzić do osiągnięcia minimalnego poziomu IgG (mierzonego przed kolejną infuzją) w wysokości co najmniej 5-6 g/l. Do uzyskania wyrównania konieczne jest kontynuowanie terapii przez 3 do 6 miesięcy.

Zalecaną dawką początkową jest 0,4-0,8 g/kg masy ciała (m.c.), a następnie co najmniej 0,2 g/kg m.c. co 3 do 4 tygodni.

Dawka niezbędna do osiągnięcia minimalnego poziomu 5-6 g/l zawiera się w zakresie od 0,2 do 0,8 g/kg m.c./miesiąc. Po uzyskaniu wyrównania odstęp pomiędzy dawkami waha się w przedziale od 3 do 4 tygodni. W celu dostosowania dawki i częstości podawania należy monitorować minimalne poziomy IgG.

Leczenie substytucyjne szpiczaka lub przewlekłej białaczki limfatycznej z ciężką wtórną hipogammaglobulinemią i nawracającymi zakażeniami; leczenie substytucyjne u dzieci z wrodzonym AIDS i nawracającymi zakażeniami

Zalecana jest dawka od 0,2 do 0,4 g/kg m.c. co 3 do 4 tygodni.

### **Immunomodulacja:**

Idiopatyczna plamica małopłytkowa (ITP.):

W leczeniu zaostrzeń 0,8 do 1 g/kgm.c. w pierwszym dniu (dawkę można powtórzyć raz w ciągu 3 dni) lub 0,4 g/kg m.c. dziennie przez 2 do 5 dni. W przypadku nawrotu leczenie może być powtarzane.

Zespół Guillain-Barré:

0,4 g/kg m.c. /dzień przez 5 dni.

Dane kliniczne dotyczące leczenia dzieci są ograniczone.

Zespół Kawasaki:

1,6 do 2,0 g/kg m.c. powinno się podawać w dawkach podzielonych przez 2 do 5 dni, lub 2,0 g/kg m.c. w pojedynczej dawce.

Pacjenci powinni być jednocześnie poddawani leczeniu kwasem acetylosalicylowym.

**Allogeniczny przeszczep szpiku kostnego:**

Leczenie przy użyciu immunoglobuliny ludzkiej normalnej może być stosowane jako część postępowania przygotowującego pacjenta do przeszczepu oraz po przeszczepie.

Dawkowanie w leczeniu zakażeń i profilaktyce choroby przeszczep przeciw gospodarzowi ustala się indywidualnie. Dawką początkową jest zwykle 0,5 g/kg m.c. / tydzień, rozpoczynając leczenie siedem dni przed transplantacją i przez okres do 3 miesięcy po zabiegu. W przypadku utrzymującego się braku wytwarzania przeciwciał zaleca się dawkowanie wynoszące 0,5 g/kg m.c. / miesiąc do czasu unormowania poziomu przeciwciał.

**Wtórne zespoły niedoboru odporności:**

Jednorazowo 0,2 – 0,4 g/kgm.c. co 3-4 tygodnie do osiągnięcia minimalnego poziomu IgG od 5 do 6 g/l osocza.

**Ciężkie infekcje bakteryjne (posocznice) i wirusowe:**0,4-1,0 g/kgm.c. przez 1-4 dni.

**Zapobieganie zakażeniom u wcześniaków i niemowląt z niską wagą urodzeniową:** 0,5-1,0 g/kgm.c. co 1-2 tygodnie.

**Przewlekła zapalna demielinizująca polineuropatia (CIDP), Autoimmunologiczna neutropenia oraz autoimmunologiczna niedokrwistość hemolityczna, Małopłytkowość pochodzenia immunologicznego taka jak potransfuzyjna plamica małopłytkowa i małopłytkowość izoimmunologiczna noworodków, Hemofilia spowodowana tworzeniem autoprzeciwciał przeciw czynnikowi VIII, Miastenia, Nawracające poronienie samoistne:**

Dawkowanie powinno być ustalone przez lekarza w zależności od stanu klinicznego pacjenta. Leczenie powinno być prowadzone przez lekarzy doświadczonych w leczeniu w/w zespołów

Zalecenia dotyczące dawkowania są podsumowane w poniższej tabeli 1:



**Tabela 1: Zalecenia dotyczące dawkowania**

<b>Wskazanie</b>	<b>Dawka</b>	<b>Częstość wstrzykiwań</b>
<u>Terapia substytucyjna</u>  - Przy pierwotnym zespole niedoboru odporności  - Przy wtórnym zespole niedoboru odporności  - U dzieci z wrodzonym AIDS	dawka początkowa: 0,4-0,8 g/kg m.c.  następnie: 0,2-0,8 g/kg m.c.  0,2-0,4 g/kg m.c.  0,2-0,4 g/kg m.c.	co 3-4 tygodnie w celu uzyskania minimalnego poziomu IgG wynoszącego nie mniej niż 5-6 g/l  co 3-4 tygodnie w celu uzyskania minimalnego poziomu IgG wynoszącego nie mniej niż 5-6 g/l  co 3-4 tygodnie
<u>Immunomodulacja</u>  - Idiopatyczna plamica małopłytkowa (ITP.)  - Zespół GuillainBarré  - Choroba Kawasaki	0,8-1 g/kg m.c.  lub  0,4 g/kg m.c. /d  0,4 g/kg m.c. /d  1,6-2 g/kg m.c.  lub  2 g/kg m.c.	pierwszego dnia, możliwe powtórzenie w ciągu 3 dni  przez 2-5 dni  przez 5 dni  w kilku dawkach przez 2-5 dni, razem z kwasem acetylosalicylowym  w dawce jednorazowej razem z kwasem acetylosalicylowym
<u>Allogeniczny przeszczep szpiku kostnego</u>  - Leczenie zakażeń i profilaktyka choroby przeszczep przeciw gospodarzowi  - Trwały brak wytwarzania przeciwciał	0,5 g/kg m.c.  0,5 g/kg m.c.	cotygodniowo, począwszy od dnia -7, do 3 miesięcy po przeszczepie  co miesiąc, aż poziom przeciwciał powróci do normy

**Sposób podawania:**

Produkt leczniczy Sandoglobulin P powinien być podawany w infuzji dożylniej. Należy podawać w infuzji za pomocą osobnego zestawu do podawania.

Sandoglobulin P powinien być podawany w infuzji dożylniej z początkową szybkością wynoszącą 30 mg/kg/godzinę przez pierwsze 30 minut. Przy dobrej tolerancji, szybkość podawania może być stopniowo zwiększona, najwyżej do 180 mg/kg/godzinę. Informacje dotyczące konwersji szybkości infuzji z masy na objętość dla różnych stężeń produktu leczniczego Sandoglobulin P podane są w tabeli 2. Podawanie u małych dzieci należy rozpoczynać od szybkości 0,5 mg/kg m.c./min.

**Tabela 2: Konwersja szybkości infuzji dla różnych stężeń produktu leczniczego Sandoglobulin P**

Stężenie (%)	(mg/ml)	Początkowa szybkość infuzji: 30 mg/kg/godzinę				Maksymalna szybkość infuzji: 180 mg/kg/godzinę
			60 mg/kg/godzinę	120 mg/kg/godzinę		
3%	30 mg/ml	1 ml/kg/godzinę	2 ml/kg/godzinę	4 ml/kg/godzinę	6 ml/kg/godzinę	
6%	60 mg/ml	0,5ml/kg/godzinę	1 ml/kg/godzinę	2 ml/kg/godzinę	3 ml/kg/godzinę	
9%	90 mg/ml	0,33ml/kg/godzinę	0,66ml/kg/godzinę	1,33ml/kg/godzinę	2 ml/kg/godzinę	
12%	120 mg/ml	0,25ml/kg/godzinę	0,5ml/kg/godzinę	1 ml/kg/godzinę	1,5ml/kg/godzinę	

U pacjentów otrzymujących produkt leczniczy Sandoglobulin P regularnie i dobrze go tolerujących, możliwe jest zastosowanie wyższych stężeń (nie przekraczając 12%), ale infuzję należy zawsze rozpoczynać powoli, wymagane jest również dokładne monitorowanie pacjenta przy stopniowym zwiększaniu szybkości podawania.

### Ostrzeżenia specjalne

W razie wystąpienia działań niepożądanych należy zmniejszyć szybkość podawania leku lub przerwać infuzję.

Stanowczo zaleca się, aby przy każdym podaniu produktu leczniczego Sandoglobulin P odnotować nazwę i serię produktu, w celu umożliwienia powiązania numeru serii produktu z pacjentem.

### Ogólna instrukcja dotycząca rekonstytucji

Produkt przed użyciem należy ogrzać do temperatury pokojowej lub temperatury ciała.

W zależności od stanu pacjenta, liofilizowany proszek może być odtworzony 0,9% chlorkiem sodu, wodą do wstrzykiwań lub 5% glukozą. Stężenie leku Sandoglobulin P w każdym z tych roztworów do infuzji dożylnych może się mieścić w zakresie od 3% do 12%, w zależności od użytej objętości. Należy wziąć pod uwagę, że po odtworzeniu wodą do wstrzykiwań 3% roztwór produktu leczniczego Sandoglobulin P jest hipotoniczny (192 mOsm/kg).

Objętość rozpuszczalnika wymagana do uzyskania pożądanego stężenia jest podana w tabeli 3. W celu rekonstytucji leku przy użyciu innych rozpuszczalników lub w przypadku braku zestawu do transferu, należy stosować objętości jałowego rozpuszczalnika potrzebne do uzyskania pożądanego stężenia, które podano w tabeli 3.

**Tabela 3: Objętość rozpuszczalnika potrzebna do uzyskania pożądanego stężenia**

Wielkość fiolki	Objętość rozpuszczalnika [ml] potrzebna do uzyskania pożądanego stężenia [%]			
	3%	6%	9%	12%
6 g	200	100	66	50

Stosując techniki aseptyczne należy zaaspirować do jałowej strzykawki odpowiednią objętość rozpuszczalnika, następnie przy użyciu drugiej jałowej igły wstrzyknąć rozpuszczalnik do fiolki z proszkiem. Nie należy wstrząsać butelki, można ją delikatnie obracać w celu zwilżenia nierozpuszczonej

jeszcze części produktu leczniczego SandoglobulinP. Należy unikać tworzenia piany, która bardzo powoli opada. Proszek powinien ulec rekonstytucji w ciągu 20 minut.

Przed podaniem należy makroskopowo ocenić produkt- tylko przezroczysty lub lekko opalizujący roztwór może być zastosowany. Nie należy podawać roztworów , które są mętne lub zawierają osad. Produkt po rekonstytucji, przed podaniem powinien być oceniony wizualnie pod kątem obecności cząsteczek i zmiany zabarwienia. Po rozpuszczeniu proszku SandoglobulinP powinien być natychmiast podany.

Po rekonstytucji produkt leczniczy zachowuje stabilność chemiczną i fizyczną przez 24 godziny w temperaturze 4°C i przez 12 godzin w temperaturze 30°C. W celu uniknięcia zanieczyszczenia mikrobiologicznego, produkt leczniczy Sandoglobulin P należy zużyć natychmiast. Okres przechowywania po rekonstytucji przed użyciem nie powinien przekraczać 24 godzin w 2 do 8°C.

Wszelkie niewykorzystane resztki produktu leczniczego lub jego odpady należy usunąć zgodnie z lokalnymi przepisami.