

Uputa o lijeku: Informacije za korisnika

Normosang 25 mg/ml koncentrat za otopinu za infuziju

humani hemin

Pažljivo pročitajte cijelu uputu prije nego počnete primjenjivati ovaj lijek jer sadrži Vama važne podatke.

- Sačuvajte ovu uputu. Možda ćete je trebati ponovno pročitati.
- Ako imate dodatnih pitanja, obratite se liječniku.
- Ako primijetite bilo koju nuspojavu, potrebno je obavijestiti liječnika, ljekarnika ili medicinsku sestru. To uključuje i svaku moguću nuspojavu koja nije navedena u ovoj uputi. Pogledajte dio 4.

Što se nalazi u ovoj uputi:

1. Što je Normosang i za što se koristi
2. Što morate znati prije nego počnete primjenjivati Normosang
3. Kako primjenjivati Normosang
4. Moguće nuspojave
5. Kako čuvati Normosang
6. Sadržaj pakiranja i druge informacije

1. Što je Normosang i za što se koristi

Normosang sadrži humani hemin, supstancu koja se dobiva iz ljudske krvi.

Normosang se koristi za liječenje iznenadnih napadaja koji se javljaju u bolesnika s akutnom hepatičkom porfirijom, bolesti u kojoj se porfirini i njihovi štetni prekursori nakupljaju u jetri.

Postoje tri tipa hepatičke porfirije čiji su medicinski nazivi: akutna intermitentna porfirija, varijegatna porfirija i hereditarna koproporfirija. Nakupljanje porfirina uzrokuje simptome bolesti koji uključuju bol (u trbuhu, leđima, bedrima), mučninu, povraćanje i zatvor.

2. Što morate znati prije nego počnete primjenjivati Normosang

Nemojte primjenjivati Normosang:

- ako ste alergični na humani hemin ili neki drugi sastojak ovog lijeka (naveden u dijelu 6).

Upozorenja i mjere opreza

Obratite se svom liječniku prije nego primijenite Normosang.

- Prije početka liječenja ovim lijekom, liječnik mora potvrditi napad hepatičke porfirije nizom kliničkih i bioloških kriterija:
 - obiteljska ili osobna povijest bolesti (anamneza);
 - klinički znakovi;
 - kvantitativno određivanje delta-amino-levulonske kiseline i porfobilinogena (specifičnih pokazatelja bolesti) u urinu.
- Djelotvornost lijeka Normosang je bolja ako se liječenje započne što ranije nakon početka napada.
- Kao rezultat primjene ovog lijeka infuzijom, bol u trbuhu i drugi probavni simptomi općenito nestaju unutar 2 do 4 dana. Na neurološke komplikacije (paralizu i psihološke simptome) lijek djeluje slabije.

- Vaše će stanje biti pažljivo praćeno tijekom cijelog trajanja lijećenja jer su napadaji akutne porfirije često praćeni različitim učincima na srce i krvotok te na živćani sustav.
- Nemojte:
 - iznenada mijenjati svoju uobićajenu prehranu, osobito nemojte prestati jesti tijekom dućeg vremenskog perioda
 - uzimati lijekove ili tvari kao što su estrogini (npr. kontraceptivi koji se uzimaju kroz usta), barbiturati (lijekovi koji Vam pomaću spavati i lijekovi koji se katkada koriste za lijećenje epilepsije) ili steroidi (lijekovi slični hormonima) jer to moće uzrokovati napadaj ili moće pogoršati napadaj.

Molimo, pitajte lijećnika ili ljekarnika za savjet koje lijekove i tvari ne smijete uzimati (ni sada niti u budućnosti).

- Kako bi se sprijećio nadraćaj vena, otopina se primijenjuje infuzijom u veliku venu (krvnu ćilu) Vaše ruke ili u venu na Vašim prsima tijekom najmanje 30 minuta. Nakon infuzije, venu treba ispratiti fiziološkom otopinom.
- Postoji mogućnost da krvni ugrušak (poznato kao 'venska tromboza') blokira venu koja je korišćena za infuziju.
- Ako se postavljena intravenska kanila predugo ostavi, moće doći do oštećenja vene što moće uzrokovati nenamjerno istjecanje ovog lijeka iz vene (ekstravazacija). Istjecanje lijeka moće uzrokovati promjenu boje koće.
- Kako bi se umanjio rizik od istjecanja lijeka, medicinska sestra/lijećnik će provjeriti Vašu kanilu prije davanja infuzije te je nastaviti redovito provjeravati tijekom davanja infuzije.
- Infuzijska otopina moće dati Vašoj krvi neobićnu boju.
- Kako bi se sprijećio rizik od predoziranja ćeljezom, ovaj lijek se ne smije koristiti za sprjećavanje akutnih napada.
- Humani hemin sadrći ćeljezo. Primjena ovog lijeka, nakon nekoliko godina moće ponekad dovesti do nakupljanja ćeljeza u tijelu. Stoga će Vaš lijećnik povremeno ispitati zalihe ćeljeza u Vašem tijelu.
- Standardne mjere sprjećavanja infekcija koje nastaju kao posljedica primjene lijekova proizvedenih iz ljudske krvi ili plazme ukljućuju selekciju donora, testiranje pojedinaćnih donacija na specifićne markere infekcija i ukljućivanje učinkovitih proizvodnih procesa za inaktivaciju/uklanjanje virusa. Usprkos tome, prijenos infektivnih agenasa pri primjeni lijekova proizvedenih iz ljudske krvi ili plazme ne moće se u potpunosti iskljućiti. To ukljućuje i za sada nepoznate ili novonastale viruse i druge patogene.
- Mjere koje se provode smatraju se učinkovitima protiv virusa s ovojnicom kao što su HIV, HBV i HCV virus.

Preporućuje se pri svakoj primjeni ovog lijeka zabiljećiti ime bolesnika i broj serije lijeka kako bi se odrćzala poveznica izmeću bolesnika i primijenjene serije lijeka.

Drugi lijekovi i Normosang

Obavijestite svog lijećnika ako uzimate, nedavno ste uzeli ili biste mogli uzeti bilo koje druge lijekove.

Ne uzimajte druge lijekove ili proizvode kao što su estrogini (npr. oralni kontraceptivi), barbiturati (lijekovi koji se koriste za spavanje i ponekad za liječenje epilepsije) ili steroide (lijekovi slični hormonima) jer oni mogu potaknuti napadaj porfirije ili ga mogu pogoršati.

Trudnoća i dojenje

Ako ste trudni ili dojite, mislite da biste mogli biti trudni ili planirate imati dijete, obratite se svom liječniku za savjet prije nego dobijete ovaj lijek.

Rizik primjene lijeka tijekom trudnoće nije poznat. Međutim, majke koje su koristile lijek rodile su zdravu djecu.

Ako ste trudni, obratite se liječniku za savjet prije nego počnete koristiti ovaj lijek. Liječnik će Vam propisati lijek samo ako je neophodan.

Primjena ovog lijeka tijekom dojenja nije ispitivana. Međutim, kako se mnogo lijekova izlučuje u majčinom mlijeku, ako dojite, obratite se liječniku za savjet prije nego počnete koristiti ovaj lijek. Liječnik će Vam propisati ovaj lijek samo kada je neophodno ili će Vam savjetovati da prestanete dojit.

Ovaj lijek sadrži etanol (alkohol). To je potrebno uzeti u obzir ako ste trudni ili dojite. Vidjeti poglavlje "Normosang sadrži etanol".

Upravljanje vozilima i strojevima

Vaš lijek ne bi trebao utjecati na sposobnost upravljanja vozilima i strojevima.

Normosang sadrži etanol

Ovaj lijek sadrži 1000 mg alkohola (etanola) u jednoj ampuli od 10 ml koncentrata za otopinu za infuziju, što odgovara 12 mg/kg. Količina alkohola u jednoj ampuli ovog lijeka odgovara količini koja se nalazi u manje od 25 ml piva ili 10 ml vina.

Mala količina alkohola prisutna u ovom lijeku neće imati nikakav zamjetan učinak.

Normosang sadrži propilenglikol

Ovaj lijek sadrži 4000 mg propilenglikola u jednoj ampuli od 10 ml koncentrata za otopinu za infuziju, što odgovara 48 mg/kg. Ako je Vaše dijete mlađe od 4 tjedna, obratite se liječniku ili ljekarniku prije nego primi ovaj lijek, osobito ako dijete prima i druge lijekove koji sadrže propilenglikol ili alkohol.

3. Kako primjenjivati Normosang

Lijek će Vam primijeniti kvalificirano bolničko osoblje u bolnici.

Potrebna doza lijeka biti će izračunata na temelju Vaše tjelesne težine i to oko 3 mg/kg na dan, ali ne više od 250 mg (1 ampula) na dan. Ovako izračunata količina lijeka će se razrijediti fiziološkom otopinom (otopina natrijevog klorida 9 mg/ml (0,9%)) u staklenoj boci te će nastati tamno obojena otopina.

Otopina će biti primijenjena kao infuzija intravenski, u veliku venu (krvnu žilu) ruke ili u venu na Vašim prsima tijekom najmanje 30 minuta. Primijenjena otopina može neobično obojiti Vašu krv.

Nakon infuzije, venu treba isprati s fiziološkom otopinom.

Uobičajeno, primit ćete jednu infuziju na dan tijekom četiri dana.

Ako nakon četiri dana (jednog ciklusa) ne dođe do poboljšanja simptoma napadaja, Vaš doktor se može iznimno odlučiti primijeniti još jedan ciklus liječenja.

Ako primijenite više lijeka Normosang nego što ste trebali

Ako primijenite više lijeka Normosang nego što ste trebali, liječnik će poduzeti mjere kako bi spriječio neželjene posljedice.

U slučaju bilo kakvih pitanja u vezi s primjenom ovog lijeka, obratite se liječniku ili ljekarniku.

4. **Moguće nuspojave**

Kao i svi lijekovi, ovaj lijek može uzrokovati nuspojave iako se one neće javiti kod svakoga.

Rijetko (mogu se javiti u manje od 1 na 1000 osoba):

- vrućica i ozbiljne alergijske reakcije (osip, oticanje jezika), uključujući anafilaktoidnu reakciju, mogu se rijetko pojaviti.

Anafilaktoidne reakcije su iznenadne i potencijano po život opasne reakcije koje se mogu rijetko pojaviti. Ako imate simptome poput otekline lica, otežanog disanja, stezanja u prsima, ubrzanog rada srca, niskog krvnog tlaka, koprivnjače, spontanog gubitka svijesti (uzrokovan nedostatnom opskrnom mozga krvlju), infuziju je potrebno prekinuti i odmah obavijestiti liječnika.

Vrlo često (mogu se javiti u više od 1 na 10 osoba):

- nakon ponovljene primjene lijeka, pristup venama na ruci može postati otežan što može zahtijevati postavljanje pristupa veni na prsima.

Često (mogu se javiti u manje od 1 na 10 osoba):

- ako se lijek primjenjuje u premale vene, može uzrokovati bol i upalu.

Manje često (mogu se javiti u manje od 1 na 100 osoba):

- nakon ponovljene primjene lijeka tijekom nekoliko godina, u krvi može doći do nakupljanja spoja željeza (koji se naziva feritin). Kako bi se smanjio rizik povećanja zaliha spojeva željeza, ovaj lijek se ne smije primjenjivati u prevenciji akutnih napadaja.

Nepoznato (učestalost se ne može procijeniti iz dostupnih podataka):

- glavobolja,
- venska tromboza (stvaranje ugrušaka u perifernim ili centralnim venama) uključujući trombozu na mjestu primjene injekcije,
- propuštanje infuzije na okolno tkivo (ekstravazacija),
- oštećenje kože na mjestu primjene injekcije (nekroza),
- crvenilo kože na mjestu primjene injekcije,
- svrbež kože na mjestu primjene injekcije,
- porast razine kreatinina u krvi (tvar koju izlučuju bubrezi),
- promjena boje kože.

Prijavljivanje nuspojava

Ako primijetite bilo koju nuspojavu, potrebno je obavijestiti liječnika, ljekarnika ili medicinsku sestru. To uključuje i svaku moguću nuspojavu koja nije navedena u ovoj uputi. Nuspojave možete prijaviti izravno putem nacionalnog sustava za prijavu nuspojava: [navedenog u Dodatku V](#). Prijavlivanjem nuspojava možete pridonijeti u procjeni sigurnosti ovog lijeka.

5. **Kako čuvati Normosang**

Lijek čuvajte izvan pogleda i dohvata djece.

Ovaj lijek se ne smije upotrijebiti nakon isteka roka valjanosti navedenog na naljepnici ampule i kutiji iza oznake "Rok valjanosti" ili kratice "EXP". Rok valjanosti odnosi se na zadnji dan navedenog mjeseca.

Čuvati u hladnjaku (2°C – 8°C).

Ampule čuvati u vanjskom pakiranju radi zaštite od svjetlosti.

Nakon razrjeđivanja, otopinu treba primijeniti unutar 1 sata.

Nikada nemojte nikakve lijekove baciti u otpadne vode ili kućni otpad. Pitajte svog ljekarnika kako baciti lijekove koje više ne koristite. Ove će mjere pomoći u očuvanju okoliša.

6. Sadržaj pakiranja i druge informacije

Što Normosang sadrži

- Djelatna tvar je humani hemin (25 mg/ml). Ampula s 10 ml koncentrata sadrži 250 mg humanog hemina. Nakon razrjeđivanja jedne ampule od 10 ml u 100 ml otopine natrijevog klorida 9 mg/ml (0,9%), razrijeđena otopina sadrži 2273 mikrograma po mililitru humanog hemina.
- Drugi sastojci su arginin, etanol (96%), propilenglikol i voda za injekcije.

Kako Normosang izgleda i sadržaj pakiranja

Normosang je koncentrat za otopinu za infuziju (1 ampula sadrži 10 ml koncentrata – pakiranje sadrži 4 ampule). Normosang je tamno obojena otopina čak i nakon razrjeđivanja koncentrata za otopinu za infuziju.

Nositelj odobrenja za stavljanje lijeka u promet i proizvođač

Nositelj odobrenja

Recordati Rare Diseases
Immeuble „Le Wilson“
70 Avenue du Général de Gaulle
F-92800 Puteaux
Francuska

Proizvođači

Recordati Rare Diseases
Immeuble „Le Wilson“
70 Avenue du Général de Gaulle
F-92800 Puteaux
Francuska

ili

Recordati Rare Diseases
Eco River Parc
30 rue des Peupliers
F-92 000 Nanterre
Francuska

Predstavnik nositelja odobrenja za Republiku Hrvatsku

Clinres farmacija d.o.o.
Srebrnjak 61
10 000 Zagreb
tel. 01/2396900

Način i mjesto izdavanja lijeka

Lijek se izdaje na recept, u ljekarni.

Ova uputa je posljednji put revidirana 25. veljače 2021.