



Behandling av hemofili A med Jivi[®] (damoctocog alfa pegol)

Denna informationsbroschyr
riktar sig till dig som ska påbörja
behandling med Jivi.

 **Jivi[®]**
Recombinant Factor VIII (damoctocog alfa pegol)

OM HEMOFILI

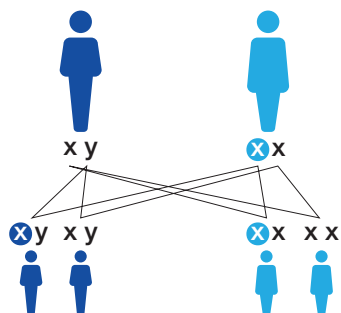
VAD ÄR HEMOFILI (BLÖDARSJUKA)?

De vanligaste blödarsjukdomarna är hemofili A, hemofili B och von Willebrands sjukdom, men det finns också andra mer sällsynta former. Blödarsjuka innebär en medfödd brist på, eller total avsaknad av, koagulationsfaktor VIII (hemofili A) eller IX (hemofili B) eller von Willebrandfaktor. Detta är olika slags protein som får blodet att levra sig. Hemofili A och B förekommer så gott som bara hos män. Av dessa har omkring 80 procent hemofili A och övriga 20 procent hemofili B. Hemofili är en sällsynt sjukdom och drabbar ungefär en av 5 000 pojkar. von Willebrands sjukdom finns hos både män och kvinnor. I denna text behandlas främst hemofili A.

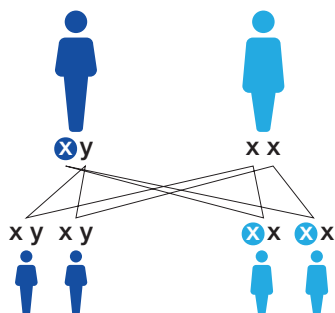
Karaktäristiskt för blödarsjuka är en benägenhet till långvariga blödningar. De kan uppträda till synes spontant eller efter mindre skada. Blödningarna inträffar oftast i leder och muskler men kan också förekomma i hud, slemhinnor och inre organ. Om blödningarna i leder och muskler inte förebyggs orsakar de så småningom bestående förändringar i ledkapsel, ledbrosk och ben. Det kan i sin tur leda till inskränkt rörlighet, stelhet och kronisk smärta. Blödningar i leder och muskler medför också svaghet i muskulaturen, på grund av inaktivitet och försämrad muskelfunktion.

FINNS DET OLIKA SVÅRIGHETSGRADER?

Man skiljer mellan svår, moderat och mild hemofili. Ungefär hälften har svår eller moderat form av hemofili. Svår hemofili innebär att man har mindre än 1 procent av den normala mängden koagulationsfaktor i blodet; moderat hemofili att man har 1–5 procent och mild hemofili att man har mer än 5 procent, men mindre än 40 procent, av den normala mängden koagulationsfaktor. Normala mängden koagulationsfaktor (100 procent) är vad friska personer i befolkningen har i genomsnitt – denna kan variera från ungefär 50 till 150 procent hos olika individer.



FIGUR 1
Frisk pappa och mamma
som bär på genetiskt
anlag för hemofili.



FIGUR 2
Pappa med hemofili
och frisk mamma.

HUR ÄRVS HEMOFILI?

Hemofili är medfödd och ärvs av en mamma som bär på ett genetiskt anlag för hemofili. För en kvinna som bär på hemofili-genen och får en son är risken 50 procent att han får hemofili. Risken att hon får en dotter som är bärare på genen är också 50 procent. En man som har hemofili kan inte föra över sjukdomen till sina söner, men alla hans döttrar kommer att bli bärare.

KAN MAN FÖDAS MED HEMOFILI UTAN ATT SJUKDOMEN TIDIGARE FUNNITS I SLÄKTEN?

För ungefär hälften av alla som får diagnosen hemofili finns ingen känd ärftlighet för sjukdomen i familjen. Den förändrade genen kan då ha uppstått av sig själv, som en spontan nymutation hos mamman. Denna förändrade gen kan sedan föras vidare till kommande generationer. Om genen endast går i kvinnligt led kommer sjukdomen inte att bli manifest.

VARFÖR FÅR BARA POJKAR HEMOFILI?

Orsaken till hemofili är en förändrad gen på X-kromosomen. Pojkar har en X-kromosom (och en Y-kromosom). Bär pojkens X-kromosom den förändrade hemofiligenen, får pojken hemofili. Flickor har två X-kromosomer. Om den ena X-kromosomen har genen för hemofili, blir hon bärare av sjukdomen och kan föra anlaget för hemofili vidare till sina barn. Det kan vara värt att notera att flickor som är bärare av hemofiligenen kan ha en ökad blödningsbenägenhet till följd av en sänkt nivå av koagulationsfaktor i blodet – i mycket sällsynta fall kan en flicka få faktornivåer och symtom som vid hemofili, nämligen om den friska X-kromosomen är mer eller mindre "tyst" och den anlagsbärande X-kromosomen är aktiv. Detta begrepp kallas för lyonisering. I normalfallet har en anlagsbärande flicka en koagulationsfaktornivå omkring 50 procent. En flicka kan få hemofili om hon ärver en X-kromosom från en hemofilisjuk pappa och en X-kromosom med hemofilianlag från en mamma som är bärare, men detta är mycket sällsynt.

HUR MÄRKER MAN ATT ETT BARN HAR HEMOFILI?

Hos små barn med blödarsjuka är de första symtomen blåmärken, som ofta har ett knölformigt utseende på grund av mycket blod. När barnet börjar krypa och gå ökar oftast antalet blåmärken och risken för ledblödningar. Fot-, knä- och armbågsleder är mest utsatta. Ett tecken på ledblödning är att barnet har ont och vägrar att röra den drabbade leden eller har ett annat rörelsemönster än vanligt. Andra tecken är värme och svullnad.

Vid mildare former av blödarsjuka uppträder symtomen ofta lite senare i livet. Dessa är förknippade med blödning i leder, muskler eller mjukvävnader (ibland utan uppenbar skada), långvarig blödning efter skärsår, bett eller blödningar efter mindre operationer och tandutdrag-

ning. Vet man att det finns hemofili i familjen tas blodprover när barnet är nyfött. Fosterdiagnostik kan också visa om en pojke har hemofili innan han är född.

HUR BEHANDLAS HEMOFILI?

Hemofili behandlas genom att man tillför den koagulationsfaktor det är brist på eller som saknas. Behandling kan ges regelbundet för att förebygga blödningar eller vid behov när en blödning uppträder, till exempel vid en skada. Hos personer med svår hemofili, och ibland även med moderat hemofili, ges faktorkoncentratet förbyggande för att förhindra blödningar och framtida komplikationer. Koagulationsfaktorn ges som en intravenös injektion, vilket innebär att man sprutar faktorkoncentratet direkt in i blodet via en ven. Vid mild form av hemofili A kan blödningssymtom oftast behandlas med det syntetiskt tillverkade läkemedlet desmopressin, som kan ges antingen som en intravenös injektion, som en injektion under huden eller som nässpray.

VAD INNEBÄR FÖREBYGGANDE BEHANDLING?

Profylaktisk behandling innebär att man tar regelbundna injektioner av faktorkoncentrat för att höja faktornivån i blodet. Genom injektionen förvandlas den svåra formen av hemofili till en medel-svår form (faktorhalt >1 procent). Därmed minskar risken för spontana blödningar och bestående skador på leder och muskler. Efter injektionen ökar faktorhalten i blodet men den sjunker relativt snabbt ner mot ursprungsnivån inom cirka två dygn. Det innebär att det trots förebyggande behandling kan inträffa blödningar som kräver extra tillförsel av faktorkoncentrat. Genom att planera sin behandling och ta sin förebyggande injektion exempelvis samma dag som idrottsaktiviteter, kan de flesta leva ett så gott som normalt och aktivt liv.

HUR DOSERAS FAKTORKONCENTRATEN?

Idag får patienten alltid en individanpassad behandling. Den beror på flera faktorer som kroppsvikt och hemofilins svårighetsgrad, men också på hur aktivt liv man lever. Dos och behandlingsfrekvens kan därför skifta i olika stadier i livet. På koagulationsmottagningen görs en noggrann utredning och därefter kommer man i samråd fram till den optimala behandlingen för den enskilda patienten.

HUR FUNGERAR KOAGULATIONSNOTAGNINGEN?

På koagulationsmottagningen arbetar man i team med varierande sammansättning beroende på patientens behov och livssituation. Där finns förutom specialistläkare och sjuksköterska med erfarenhet av hemofili, kurator, ortoped, psykolog, sjukgymnast, gynekolog och tandläkare. Är du osäker, kontakta alltid din läkare eller sköterska med erfarenhet av blödarsjuka vid frågor eller funderingar angående blödningssymtom eller behandling. Koagulationsmottagningarna finns tillgängliga dygnet runt. Jourhavande koagulationsläkare nås via sjukhusets växel.

OM JIVI

VAD ÄR JIVI?

Jivi är ett koncentrat av koagulationsfaktor VIII och är godkänt för behandling och förebyggande av blödning hos vuxna och ungdomar från 12 år med hemofili A. Det ska inte användas till barn under 12 års ålder. Liksom alla andra moderna faktorkoncentrat är Jivi tillverkat med rekombinant DNA-teknik utan tillsats av några komponenter från människa eller djur. Det finns ingen risk för överföring av virus såsom hiv eller hepatit. Proteinets (faktor VIII) i Jivi har modifierats (pegylerats) för att förlänga dess effekt i kroppen.

HUR LÄNGE VERKAR JIVI?

Efter en injektion med Jivi sjunker faktorhalten i blodet successivt ner till ursprungs-nivån. Ungefär 17 timmar efter injektionen har faktorhalten halverats (stor individuell variation). För att förebygga blödning hos patienter med svår hemofili A behöver injektionen normalt upprepas en till två gånger per vecka för att upprätthålla en tillräckligt hög faktorhalt. Man bör alltid följa läkarens ordination.

HUR DOSERAS JIVI?

Dos, frekvens och behandlingstid är individuell med hänsyn till patientens behov (kroppsvikt, hemofilins svårighetsgrad, blödningsställe, blödningens omfattning, eventuell förekomst av inhibitorer samt önskad nivå av faktor VIII).

KAN JIVI GE BIVERKNINGAR?

Liksom alla läkemedel kan Jivi orsaka biverkningar, men alla användare behöver inte få dem. De allvarigaste biverkningarna är allergiska reaktioner. Avbryt injektionen av Jivi omedelbart och kontakta genast läkare om allergiska reaktioner inträffar. Följande symtom kan vara en tidig varning för dessa reaktioner:

- tryck över bröstet/allmän sjukdomskänsla
- sveda och brännande känsla vid injektionsstället

- nässelutslag, blodvallning
- blodtrycksfall som kan få dig att känna dig svimfärdig när du står upp
- illamående.

Vanliga biverkningar kan vara huvudvärk, magsmärtor, illamående och kräkningar, feber, lokal reaktion vid injektionsstället, yrsel, svårighet att somna, hosta och hudutslag/-rodnad. Mindre vanliga biverkningar som kan förekomma är smakförändringar, blodvallning och klåda.

VAD INNEBÄR FAKTOR VIII-INHIBITORER?

Bildningen av antikroppar, s.k. inhibitorer, mot faktor VIII är en känd komplikation vid behandling av patienter med hemofili A. Detta innebär att den förebyggande behandlingen får försämrad eller ingen effekt. Hos en del personer försvinner inhibitorerna spontant efter en tid, hos andra kan de försvinna efter en tid med höga doser faktor-koncentrat. Hos några få kan det behövas en annan behandling för att få bort inhibitorerna. Hos några individer försvinner inte inhibitorerna, utan man får behandla blödningarna på annat vis.

HUR BYTER MAN TILL JIVI FRÅN ANNAT LÄKEMEDEL?

Man kan byta till Jivi utan att göra något behandlingsuppehåll. Exakt dosering bestäms av behandlande läkare med ledning av tidigare dosering och behov.

VAD GÖR MAN VID EN BLÖDNING?

Alla blödningar syns inte. Vid en misstänkt blödning behöver man snarast ge en injektion Jivi i den dos som läkaren har rekommenderat. Kontakta koagulationsmottagningen omedelbart om du känner minsta tveksamhet.

KAN MAN TA ANDRA LÄKEMEDEL SAMTIDIGT?

Jivis förmåga att påverka eller påverkas av andra läkemedel är väl-studerad, och eftersom Jivi är ersättning för ett i kroppen naturligt ämne torde interaktion med andra läkemedel vara ovanlig. Tala om för läkare eller apotekspersonal om du använder, nyligen har använt eller kan tänkas använda andra läkemedel.

HUR SNABBT SKA INJEKTIONEN GES?

Jivi ska ges intravenöst under 2–5 minuter (maximal infusionshastighet: 2,5 ml/min).

VAD GÖR MAN OM MAN GLÖMT INJEKTIONEN?

Ta nästa dos omedelbart och fortsätt med regelbundna intervall enligt läkarens föreskrift. Ta inte dubbel dos för att kompensera för glömd dos.

HUR SKA JIVI FÖRVARAS?

Förvaras i kylskåp (2–8 °C). Får ej frysas. Du kan förvara Jivi i rumstemperatur (vid högst 25 °C) under en begränsad period på upp till 6 månader om det förvaras i ytterkartongen. I sådana fall ska det användas inom 6 månader eller före utgångsdatumet som anges på injektionsflaskan om detta infaller tidigare. Kylförvara inte lösningen efter beredning. Den färdigblandade lösningen måste användas inom 3 timmar. Ej använd lösning ska kasseras. Läkemedel ska inte kastas i avloppet eller bland hushållsavfall. Fråga apotekspersonal hur du kastar läkemedel som inte längre används – detta för att skydda miljön.

För de flesta personer med svår hemofili A kan förebyggande behandling med Jivi innebära en möjlighet att leva ett så gott som normalt och aktivt liv. Detta under förutsättning att den förebyggande behandlingen ges regelbundet och utan uppehåll. Avbryt aldrig behandlingen utan att rådfråga läkare.

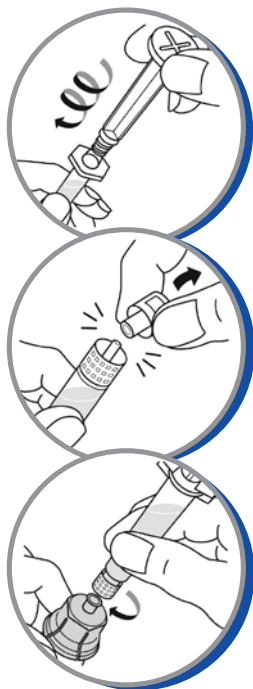
Beredning av Jivi® (damoktokog alfa pegol)

Jivi® injektionsvätska måste beredas under aseptiska förhållanden.

1

Börja med att RENGÖRA

- Tvätta händerna noggrant med tvål och varmt vatten.
- Värm med händerna den öppnade injektionsflaskan och sprutan (överskrid inte 37 °C).
- Ta av skyddslocket från flaskan, tvätta gummiproppen med en alkoholtork och låt den torka.



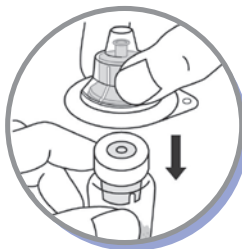
3

Skruva i KOLVEN

- Håll den förfyllda sprutan med spädningssväska upprätt, fatta kolvstången som bilden visar och anslut kolven till sprutan genom att vrida in den medurs i den gängade proppen.
- Håll sprutan om cylindern och bryt av sprutans topp från spetsen. Sprutans spets ska hållas steril och får inte vidröras.
- Ta bort adaptorns plasthylsa utan att vidröra adaptorn.
- Anslut sprutan till adaptorn på flaskan genom att vrida medurs.

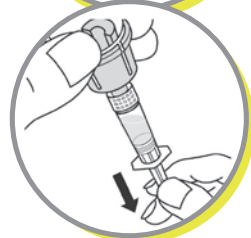
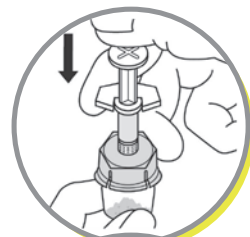
2 Tryck fast ADAPTERN

- Placera flaskan på en fast, halksäker yta. Dra bort skyddspappret från adaptersnans plasthylsa. Ta inte ut adaptern från plasthylsan.
- Håll i adaptersnans hylsa och placera den över flaskans lock. Tryck fast adaptern med en stadig rörelse.



4 BLANDA Jivi® och spädningsvätska

- Spruta in vätskan genom att långsamt trycka ner kolven.
- Snurra flaskan försiktigt tills allt pulver är upplöst. Skaka inte flaskan. Inspektera lösningen. Använd inte en lösning med synliga partiklar eller som är grumlig.
- Vänd flaskan upp och ned och dra med jämn hastighet ut kolven så att all lösning kommer in i sprutan.
- Ta loss sprutan genom att skruva av den moturs. Avlägsna eventuell luft genom att trycka in kolven lätt.
- Anslut sprutan till butterflynålen genom att skruva på den medurs. Infundera på vanligt sätt.



Varje förpackning med Jivi® innehåller:

Injektionsflaska med pulver till injektionsvätska
 Adapter till injektionsflaskan
 Förfylld spruta med spädningsvätska
 Separat kolv till sprutan
 Infusionsset
 Bipacksedel

Förpackningen innehåller inte:

Alkoholtorkar
 Kompresser
 Plåster



Informationen i denna broschyr är avsedd som ett led i behandlande läkares patientinformation om Jivi. Texten är baserad på bipacksedel och produktresumé för Jivi. Se även www.fass.se.

Innan du tar din medicin första gången var noga med att läsa bipacksedeln.

Jivi® Bayer (damoktokog alfa pegol). Pulver och vätska till injektionsvätska, lösning.

Indikationer: Jivi används för behandling och profylax av blödning hos tidigare behandlade patienter ≥ 12 år med hemofili typ A (medfödd brist på faktor VIII).

Dosering: Jivi är endast avsedd för intravenös behandling. Din läkare avgör dos, frekvens och behandlingstid som är individuell med hänsyn till varje patients behov. Lösningen måste beredas innan infusion, i bipacksedeln finner du information om hur man gör.

Biverkningar: Liksom alla läkemedel kan detta läkemedel orsaka biverkningar men alla användare behöver inte få dem. Allergiska reaktioner t.ex. överkänslighetsreaktioner kan förekomma men är ovanligt. Utveckling av neutraliserande antikroppar (inhibitorer) mot faktor VIII är en känd komplikation vid behandling av patienter med hemofili typ A. Därför följer man noggrant upp avseende utveckling av inhibitorer genom det kliniska tillståndet och laboratorietester. **Varningar:** Kontakta din läkare om din blödning inte kan kontrolleras med hjälp av din vanliga dos av Jivi, eller om du upplever tryck över bröstet, känner dig yr eller har andra symptom du inte tidigare haft.



Detta läkemedel är föremål för utökad övervakning. Detta kommer att göra det möjligt att snabbt identifiera ny säkerhetsinformation. Receptbelagd, ingår i läkemedelsförmånen. **Kontaktuppgifter:** Bayer AB, Box 606, 171 65 SOLNA, Telefon

08-580 223 00, www.bayer.se

PP-JIV-SE-0010-1 Juni 2019



Bayer

Bayer AB. Box 606. 169 26 SOLNA. Telefon 08-580 223 00. bayer.se