



BEHANDLING AV HEMOFILI A MED KOVALTRY® (OKTOKOG ALFA)



Denna informationsbroschyr riktar sig till dig som ska påbörja KOVALTRY eller har ett barn som blivit ordinerad behandling med KOVALTRY.

 **Kovaltry®**
Recombinant Factor VIII (octocog alfa)

OM HEMOFILI

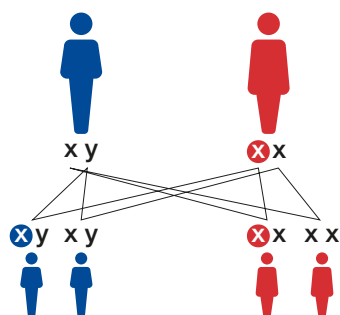
Vad är hemofili (blödarsjuka)?

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 VII (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.

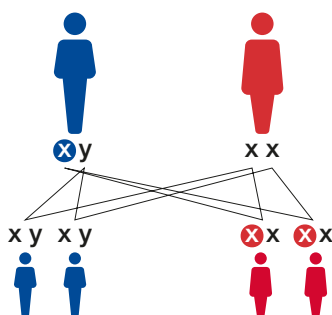
Finns det olika svårighetsgrader?

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 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 ha ärvt sjukdomen?

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 antingen mamman eller sonen. Denna förändrade gen förs sedan vidare till nästa generation.

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 symptomen 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 symptomen 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 tandutdragning. 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 medelsvår 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.

När påbörjas behandling?

Barn med svår/medelsvår hemofili påbörjar i regel sin förebyggande behandling redan vid 10–12 månaders ålder. När behandlingen inleds kommer den att ges på koagulationsmottagningen eller på barnmottagningen på närmaste hemortssjukhus. Hos dessa små barn inleds behandlingen oftast med en injektion i veckan och



intervallerna ökas sedan efterhand. Föräldrarna kommer ganska snabbt utbildas och få träning i att ge injektioner för att kunna ge behandlingen i hemmet. När pojken blivit äldre (8–12 år) kommer han att tränas i att ta sina injektioner på egen hand.

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 behandlingsfrekvensen 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 koagulationsmottagningen?

På koagulationsmottagningen har man tillgång till specialistrådgivning om olika situationer under småbarnsåren som t.ex. vid de första tänderna, vaccinationer, barnsjukdomar, hur man hanterar törnar, blåmärken och hur man förhindrar allvarigare olycksfall. 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 KOVALTRY

Vad är KOVALTRY?

KOVALTRY är ett koncentrat av koagulationsfaktor VIII och är godkänt för behandling och förebyggande av blödning hos vuxna, ungdomar och barn i alla åldrar med hemofili A. Liksom alla andra moderna faktorkoncentrat är KOVALTRY 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.

Hur länge verkar KOVALTRY?

Efter en injektion med KOVALTRY sjunker faktorhalten i blodet successivt ner till ursprungsnivån. Ungefär 15 timmar efter injektionen har faktorhalten halverats (stor individuell variation); denna tid är något kortare hos barn. För att förebygga blödning hos patienter med svår hemofili A behöver injektionen normalt upprepas två till tre gånger per vecka för att upprätthålla en tillräckligt hög faktorhalt. Man bör alltid följa läkarens ordination.

Hur doseras KOVALTRY?

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). När behandlingen påbörjas hos barn ges injektionerna inte lika ofta, utan frekvensen trappas upp efter hand, för att skona blodkärlen.

Kan KOVALTRY ge biverkningar?

Liksom alla läkemedel kan detta läkemedel orsaka biverkningar, men alla användare behöver inte få dem. Förkommande biverkningar är svullna lymfknotor, hjärtklappning, magsmärtor eller magbesvär, feber, smärta eller obehagskänsla i bröstet, lokal reaktion vid injektionsstället, huvudvärk, yrsel, svårighet att somna och

hudutslag, men de är ovanliga. Andra mindre vanliga biverkningar som kan förekomma är allergiska reaktioner, smakrubbningar, nässelutslag och ansiktsrodnad.

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 försämrade eller ingen effekt. Har man tidigare utvecklat faktor VIII-inhibitorer vid användning av annat läkemedel finns det risk att inhibitorn kommer tillbaka vid byte mellan olika faktor VIII-läkemedel. Hos en del personer försvinner inhibitorerna spontant efter en tid, hos andra kan de försvinna efter en tid med höga doser faktorkoncentrat. 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. Läkaren kan vilja ta prover för att följa utvecklingen av inhibitorer.

Hur byter man till KOVALTRY från annat läkemedel?

Man kan byta till KOVALTRY utan att göra något behandlingsuppehåll.

Vad gör man vid en blödning?

Alla blödningar syns inte. Ett litet barn kan inte berätta om det har slagit sig, utan man måste vara uppmärksam på tecken på smärta, exempelvis att barnet inte vill stödja på en fot eller använda en arm eller inte rör sig som vanligt. Med tiden kommer barnet att lära sig att berätta när något har hänt. Vid en misstänkt blödning behöver man snarast ge en injektion KOVALTRY i den dos som läkaren har rekommenderat. Kontakta koagulationsmottagningen omedelbart om du känner minsta tveksamhet.

Kan man ta andra läkemedel samtidigt?

Det finns inga rapporter om att KOVALTRY påverkar eller påverkas av behandling med andra läkemedel. Det finns dock läkemedel som man bör undvika om man har hemofili, exempelvis smärtstillande som innehåller acetylsalicylsyra som ger en ökad blödningstendens.

Hur snabbt ska injektionen ges?

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

Vad gör man om man glömt injektionen?

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

Hur ska KOVALTRY förvaras?

Förvaras i kylskåp (2–8 °C). Får ej frysas. Du kan förvara KOVALTRY i rumstemperatur (vid högst 25 °C) under en begränsad period på upp till 12 månader under förutsättning att det förvaras i ytterkartongen (ljuskänsligt). I sådana fall går detta läkemedel ut i slutet av 12-månadersperioden eller vid det utgångsdatum som anges på injektionsflaskan, beroende på vilket som inträffar först. 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 KOVALTRY 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.



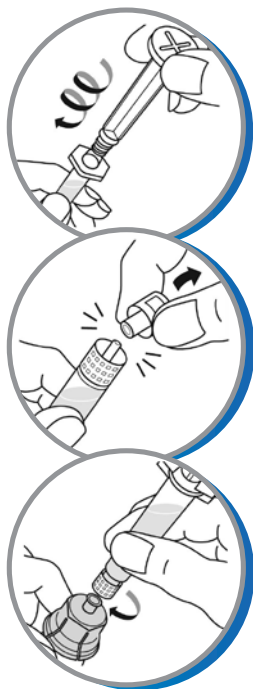
Beredning av KOVALTRY® (oktokog alfa)

KOVALTRY® 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 adapterns plasthylsa utan att vidröra adaptern.
- Anslut sprutan till adaptern på flaskan genom att vrida medurs.

2

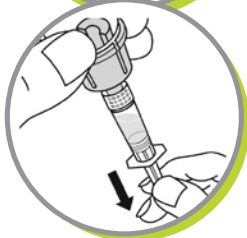
Tryck fast ADAPTERN

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

**4**

BLANDA KOVALTRY® 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 KOVALTRY 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 KOVALTRY. Texten är baserad på bipacksedel och produktresumé för KOVALTRY. Se även www.fass.se.

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

Kovaltry® Bayer (oktokog alfa). Pulver och vätska till injektionsvätska, lösning (adapter till injektionsflaskan)

Indikationer: Kovaltry används för behandling och förebyggande av blödning hos patienter i alla åldrar med hemofili typ A (medfödd brist på faktor VIII).

Dosering: Kovaltry 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 Kovaltry, eller om du upplever tryck över bröstet, känner dig yr eller har andra symptom du inte tidigare haft. Meddela även din läkare om du fått besked på att du har hjärtsjukdom eller löper risk att få hjärtsjukdom.

▼ Detta läkemedel är föremål för utökad övervakning.
Receptbelagd, ingår i läkemedelsförmånen.

Kontaktuppgifter: Bayer AB Box 606, 169 26 Solna, tfn 08-580 223 00 www.bayer.se
PP-KOV-SE-0006-1 Februari 2020



Bayer

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