

## **B. ULOTKA DLA PACJENTA**

## Ulotka dołączona do opakowania: informacja dla użytkownika

### BEKEMV 300 mg koncentrat do sporządzania roztworu do infuzji ekulizumab

▼ Niniejszy produkt leczniczy będzie dodatkowo monitorowany. Umożliwi to szybkie zidentyfikowanie nowych informacji o bezpieczeństwie. Użytkownik leku też może w tym pomóc, zgłaszając wszelkie działania niepożądane, które wystąpiły po zastosowaniu leku. Aby dowiedzieć się, jak zgłaszać działania niepożądane – patrz punkt 4.

**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, farmaceuty 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, farmaceucie lub pielęgniarce. Patrz punkt 4.

#### Spis treści ulotki:

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

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

##### Co to jest lek BEKEMV

Lek BEKEMV zawiera substancję czynną ekulizumab, należącą do grupy leków określanych jako przeciwciała monoklonalne. Ekulizumab wiąże się w organizmie z określonym białkiem, wywołującym zapalenie i hamuje działanie tego białka. W ten sposób lek zapobiega atakowaniu i niszczeniu przez organizm podatnych na uszkodzenia komórek krwi lub nerek.

##### W jakim celu stosuje się lek BEKEMV

##### Napadowa nocna hemoglobinuria

Lek BEKEMV stosuje się w leczeniu pacjentów dorosłych i dzieci ze szczególną chorobą układu krwiotwórczego, określaną jako napadowa nocna hemoglobinuria (PNH, ang. *paroxysmal nocturnal haemoglobinuria*). U pacjentów z PNH dochodzi do niszczenia krwinek czerwonych i zmniejszenia ich liczby (niedokrwistość) i w następstwie do zmęczenia, trudności w funkcjonowaniu, bólów, ciemnego zabarwienia moczu, skrócenia oddechu i zakrzepów krwi. Ekulizumab może hamować reakcję zapalną organizmu i osłabiać jego zdolność atakowania i niszczenia własnych, podatnych na uszkodzenia, krwinek PNH.

##### Atypowy zespół hemolityczno-mocznicowy

Lek BEKEMV stosuje się również w leczeniu pacjentów dorosłych i dzieci ze szczególną chorobą układu krwiotwórczego i nerek, określaną jako atypowy zespół hemolityczno-mocznicowy (aHUS, ang. *Hemolytic Uremic Syndrome*). U pacjentów z aHUS może dochodzić do stanu zapalnego w obrębie nerek i komórek krwi, w tym płytek krwi, co może prowadzić do: zmniejszenia się liczby

komórek krwi (małopłytkowość i niedokrwistość), pogorszenia lub ustania czynności nerek, zakrzepów krwi, zmęczenia i trudności w funkcjonowaniu. Eculizumab może hamować reakcję zapalną organizmu i blokować jego zdolność atakowania i niszczenia własnych, podatnych na uszkodzenia, komórek krwi i nerek.

## 2. Informacje ważne przed zastosowaniem leku BEKEMV

### Kiedy nie stosować leku BEKEMV

- Jeśli pacjent ma uczulenie na eculizumab lub którykolwiek z pozostałych składników tego leku (wymienionych w punkcie 6).
- Jeśli pacjent ma nietolerancję fruktozy, rzadką chorobę genetyczną, w której enzym rozkładający fruktozę nie jest produkowany.
- Dzieciom w wieku poniżej 2 lat nie wolno podawać tego leku. Ten lek zawiera sorbitol, a sorbitol może być śmiertelny w przypadku dziedzicznej nietolerancji fruktozy (HFI, ang. *hereditary fructose intolerance*). U niemowląt i dzieci w wieku poniżej 2 lat HFI może jeszcze nie być zdiagnozowana (patrz specjalne ostrzeżenia na końcu tej sekcji pod nazwą „Lek BEKEMV zawiera sorbitol”).
- Jeśli pacjent nie był zaszczepiony przeciwko meningokokom, chyba że przyjmuje w celu zmniejszenia ryzyka zakażenia antybiotyki przez 2 tygodnie od momentu szczepienia.
- Jeśli u pacjenta występuje zakażenie meningokokowe.

### Ostrzeżenia i środki ostrożności

#### Ostrzeżenie dotyczące zakażeń meningokokowych i innych zakażeń wywołanych przez bakterie z rodzaju *Neisseria*

Stosowanie leku BEKEMV może zmniejszać naturalną odporność na zakażenia, szczególnie wywołane przez niektóre drobnoustroje, które mogą wywoływać zakażenie meningokokowe (ciężkie zakażenie warstwy wyścielającej przestrzeń, w której znajduje się mózg i posocznicę) oraz inne zakażenia wywołane przez *Neisseria*, w tym rzeżączkę rozsianą.

Przed przyjęciem leku BEKEMV należy skonsultować się z lekarzem, aby co najmniej 2 tygodnie przed rozpoczęciem leczenia otrzymać szczepienie przeciwko *Neisseria meningitidis* – bakteriom powodującym zakażenie meningokokowe oraz rozpocząć przyjmowanie antybiotyków przez 2 tygodnie od momentu zaszczepienia w celu zmniejszenia ryzyka zakażenia.

Należy upewnić się, że poprzednie szczepienie przeciwko zakażeniu meningokokowemu wciąż zapewnia odporność. Należy także mieć świadomość tego, że szczepienie może nie zapobiegać całkowicie tego typu zakażeniu. Zgodnie z zaleceniami obowiązującymi w poszczególnych krajach lekarz może dojść do wniosku, że konieczne jest podjęcie dodatkowych środków zapobiegania zakażeniu.

Jeśli u pacjenta występuje ryzyko rzeżączki, należy zwrócić się do lekarza lub farmaceuty po radę przed zastosowaniem tego leku.

#### Objawy zakażenia meningokokowego

Ze względu na znaczenie szybkiego rozpoznawania i leczenia niektórych rodzajów zakażeń podczas stosowania leku BEKEMV pacjent otrzyma kartę opisującą typowe objawy zakażenia. Kartę zatytułowaną „Karta dla pacjenta” należy zawsze nosić przy sobie.

Jeśli wystąpi którykolwiek z poniższych objawów, należy o tym niezwłocznie poinformować lekarza:

- ból głowy z nudnościami lub wymiotami,
- ból głowy ze sztywnością karku lub pleców,
- gorączka,
- wysypka,

- uczucie splątania,
- silne bóle mięśni z objawami podobnymi jak w grypie,
- nadwrażliwość na światło.

#### Leczenie zakażenia meningokokowego podczas podróży

Pacjentom, którzy odbywają dalekie podróże, podczas których nie mogą skontaktować się z lekarzem prowadzącym lub nie mają możliwości otrzymania leczenia, lekarz może zapobiegawczo wystawić receptę na antybiotyki przeciwko *Neisseria meningitidis*, który należy nosić przy sobie. Jeśli wystąpi którykolwiek z wymienionych powyżej objawów, należy przyjąć antybiotyki, zgodnie z zaleceniami. Należy jednak wziąć pod uwagę, że konieczny jest jak najszybszy kontakt z lekarzem, nawet jeśli samopoczucie poprawi się po przyjęciu antybiotyków.

#### **Zakażenia**

Przed rozpoczęciem stosowania leku BEKEMV należy poinformować lekarza o występowaniu jakichkolwiek zakażeń.

#### **Reakcje alergiczne**

Lek BEKEMV zawiera białko, a białka mogą u niektórych osób powodować reakcje uczuleniowe.

#### **Dzieci i młodzież**

Pacjentów w wieku poniżej 18 lat należy zaszczepić przeciwko zakażeniom wywołanych przez *Haemophilus influenzae* i pneumokoki.

#### **Osoby w podeszłym wieku**

Nie ma specjalnych zaleceń dotyczących leczenia pacjentów w wieku 65 lat i starszych.

#### **Lek BEKEMV a inne leki**

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

#### **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 farmaceuty przed zastosowaniem tego leku.

#### Kobiety w wieku rozrodczym

U kobiet, które mogą zajść w ciążę, należy rozważyć stosowanie skutecznej metody antykoncepcji w trakcie leczenia i do 5 miesięcy po jego zakończeniu.

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

Lek BEKEMV nie ma wpływu lub wywiera nieistotny wpływ na zdolność prowadzenia pojazdów i obsługiwania maszyn.

#### **Lek BEKEMV zawiera sorbitol**

Lek zawiera 50 mg sorbitolu w każdym ml.

Sorbitol jest źródłem fruktozy. Jeżeli stwierdzono wcześniej u pacjenta dziedziczną nietolerancję fruktozy (HFI), rzadką chorobę genetyczną, pacjent nie może przyjmować tego leku. U pacjentów z HFI organizm nie rozkłada fruktozy, co może spowodować ciężkie działania niepożądane.

Należy poinformować lekarza przed przyjęciem tego leku o tym, że pacjent ma HFI lub jeżeli pacjent będący dzieckiem nie może przyjmować dłużej słodkich pokarmów lub napojów z powodu nudności, wymiotów lub innych nieprzyjemnych skutków, tj. wzdęć, skurczów żołądka lub biegunki.

## **Sód**

Lek BEKEMV zawiera sód po rozcieńczeniu roztworem chlorku sodu.

Lek ten zawiera mniej niż 1 mmol sodu (23 mg) na dawkę, to znaczy lek uznaje się za „wolny od sodu”.

Po rozcieńczeniu 9 mg/ml (0,9%) roztworem chlorku sodu do wstrzykiwań lek zawiera 0,34 g sodu (głównego składnika soli kuchennej) na 180 ml w dawce maksymalnej. Odpowiada to 17,0% zalecanej maksymalnej, dobowej dawki sodu u osób dorosłych. Należy to wziąć pod uwagę u pacjentów na diecie z kontrolowaną zawartością sodu.

Po rozcieńczeniu 4,5 mg/ml (0,45%) roztworem chlorku sodu do wstrzykiwań lek zawiera 0,18 g sodu (głównego składnika soli kuchennej) na 180 ml w dawce maksymalnej, co odpowiada 9,0% zalecanej maksymalnej, dobowej dawki sodu u osób dorosłych.

Należy to wziąć pod uwagę u pacjentów na diecie z kontrolowaną zawartością sodu.

Jeśli pracownik służby zdrowia rozcieńcza lek BEKEMV w 5% roztworze glukozy, lek uznaje się za zasadniczo „wolny od sodu”.

## **Polisorbat 80**

Ten lek zawiera 3 mg polisorbatu 80 (E433) w każdej fiolce (fiolka 30 ml), co odpowiada ilości 0,3 mg/kg mc. lub mniejszej przy maksymalnej dawce w przypadku pacjentów dorosłych oraz dzieci i młodzieży o masie ciała powyżej 10 kg oraz odpowiada ilości 0,6 mg/kg mc. lub mniejszej przy maksymalnej dawce w przypadku dzieci i młodzieży o masie ciała od 5 do <10 kg. Polisorбаты mogą powodować reakcje alergiczne. Należy powiedzieć lekarzowi, jeśli u pacjenta występują jakiegokolwiek znane reakcje alergiczne.

### **3. Jak stosować lek BEKEMV**

Na co najmniej 2 tygodnie przed rozpoczęciem stosowania leku BEKEMV lekarz podaje szczepionkę przeciwko zakażeniu meningokokowemu, o ile szczepionka taka nie została podana wcześniej lub jeśli szczepionka podana wcześniej nie zapewnia już odpowiedniej odporności. Dziecku w wieku poniżej wieku szczepień lub tym, którzy nie zostali zaszczepieni co najmniej 2 tygodnie przed rozpoczęciem stosowania leku BEKEMV, lekarz przepisze antybiotyki do momentu upływu 2 tygodni po zaszczepieniu w celu zmniejszenia ryzyka zakażenia.

Lekarz zaszczepi pacjenta poniżej wieku 18 lat przeciwko zakażeniom wywołanym przez bakterie *Haemophilus influenzae* i pneumokoki, zgodnie z krajowymi zaleceniami dotyczącymi szczepień dla określonej grupy wiekowej

### **Instrukcje prawidłowego użycia**

Lek będzie podawany przez lekarza lub inną osobę z personelu medycznego w postaci infuzji dożylniej rozcieńzonego roztworu z fiolki leku BEKEMV, umieszczonego w worku kroplówki, przez rurkę, bezpośrednio do jednej z żył pacjenta. Zaleca się rozpoczęcie leczenia od tak zwanej fazy leczenia początkowego, trwającej 4 tygodni, po której następuje faza leczenia podtrzymującego.

### Jeśli lek jest stosowany w leczeniu PNH

Dorośli:

- Faza leczenia początkowego:

Co tydzień przez pierwsze cztery tygodnie lekarz będzie podawać w infuzji dożylniej rozcieńczony roztwór leku BEKEMV. Każda infuzja będzie zawierać dawkę 600 mg (2 fiołki po 30 ml) i potrwa 25–45 minut (35 minut  $\pm$  10 minut).

- Faza leczenia podtrzymującego:
  - W piątym tygodniu lekarz poda w infuzji dożylniej rozcieńczony lek BEKEMV w dawce 900 mg (3 fiołki po 30 ml), w czasie 25–45 minut (35 minut  $\pm$  10 minut).
  - Po piątym tygodniu lekarz będzie podawał w infuzji dożylniej rozcieńczony roztwór leku BEKEMV w dawce 900 mg co dwa tygodnie w ramach dłuższego leczenia.

### Jeśli lek jest stosowany w leczeniu aHUS

Dorośli:

- Faza leczenia początkowego:

Co tydzień przez pierwsze cztery tygodnie lekarz będzie podawać w infuzji dożylniej rozcieńczony roztwór leku BEKEMV. Każda infuzja będzie zawierać dawkę 900 mg (3 fiołki po 30 ml) i potrwa 25–45 minut (35 minut  $\pm$  10 minut).

- Faza leczenia podtrzymującego:
  - W piątym tygodniu lekarz poda w infuzji dożylniej rozcieńczony lek BEKEMV w dawce 1200 mg (4 fiołki po 30 ml), w czasie 25–45 minut (35 minut  $\pm$  10 minut).
  - Po piątym tygodniu lekarz będzie podawał 1200 mg rozcieńzonego leku BEKEMV co dwa tygodnie w ramach dłuższego leczenia.

Dzieci i młodzież:

- Dzieciom i młodzieży z PNH lub aHUS oraz osobom o masie ciała wynoszącej 40 kg lub więcej należy podać dawkę dla dorosłych.
- Dzieciom i młodzieży z PNH lub aHUS oraz osobom o masie ciała wynoszącej poniżej 40 kg należy podać mniejszą dawkę, zależną od masy ciała. Lekarz prowadzący określi tę dawkę.

Stosowanie u dzieci i młodzieży z PNH lub aHUS w wieku powyżej 2 lat i z masą ciała poniżej 40 kg:

<b>Masa ciała pacjenta</b>	<b>Faza leczenia początkowego</b>	<b>Faza leczenia podtrzymującego</b>
Od 30 do < 40 kg	600 mg raz w tygodniu przez pierwsze 2 tygodnie	900 mg w 3. tygodniu; następnie 900 mg co 2 tygodnie
Od 20 do < 30 kg	600 mg raz w tygodniu przez pierwsze 2 tygodnie	600 mg w 3. tygodniu; następnie 600 mg co 2 tygodnie
Od 10 do < 20 kg	600 mg pojedyncza dawka w 1. tygodniu	300 mg w 2. tygodniu; następnie 300 mg co 2 tygodnie
Od 5 do < 10 kg	300 mg pojedyncza dawka w 1. tygodniu	300 mg w 2. tygodniu; następnie 300 mg co 3 tygodnie

Pacjenci, których poddano wymianie osocza, mogą otrzymać dodatkowe dawki leku BEKEMV.

Po każdej infuzji dożylniej pacjent będzie obserwowany przez około jedną godzinę. Należy dokładnie przestrzegać zaleceń lekarskich.

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

W razie podejrzenia przypadkowego przyjęcia większej niż przepisana dawki leku BEKEMV należy skontaktować się z lekarzem w celu uzyskania porady.

### **Pominięcie wizyty związanej z otrzymaniem leku BEKEMV**

W razie niezgłoszenia się na umówioną wizytę należy niezwłocznie skontaktować się z lekarzem w celu uzyskania porady; patrz też poniższe informacje „Przerwanie stosowania leku BEKEMV”.

### **Przerwanie stosowania leku BEKEMV w PNH**

Przerwanie lub zakończenie stosowania leku BEKEMV może spowodować szybki nawrót objawów PNH w większym nasileniu. Lekarz prowadzący omówi z pacjentem możliwe działania niepożądane oraz wyjaśni związane z tym ryzyko. Lekarz zaproponuje pacjentowi uważną obserwację przez co najmniej 8 tygodni.

Zagrożenia związane z odstawieniem leku BEKEMV obejmują nasilenie niszczenia krwinek czerwonych, co może spowodować:

- znaczne zmniejszenie liczby krwinek czerwonych we krwi (niedokrwistość),
- splątanie (dezorientację) lub zaburzenie czujności,
- bóle w klatce piersiowej lub objawy dławicy piersiowej,
- podwyższenie poziomu kreatyniny w surowicy (problemy z nerkami), lub
- zakrzepicę (powstawanie zakrzepów krwi).

W razie wystąpienia któregokolwiek z tych objawów należy skontaktować się z lekarzem.

### **Przerwanie stosowania leku BEKEMV w aHUS**

Przerwanie lub zakończenie stosowania leku BEKEMV może spowodować nawrót objawów aHUS. Lekarz prowadzący omówi z pacjentem możliwe działania niepożądane oraz wyjaśni związane z tym ryzyko. Lekarz zaproponuje pacjentowi uważną obserwację.

Ryzyko związane z odstawieniem leku BEKEMV obejmuje nasilenie stanu zapalnego związanego z płytkami krwi, co może powodować:

- znaczne zmniejszenie liczby płytek krwi (małopłytkowość),
- znaczne nasilenie niszczenia czerwonych krwinek,
- zmniejszenie ilości oddawanego moczu (problemy z nerkami),
- zwiększenie stężenia kreatyniny w surowicy (problemy z nerkami),
- splątanie (dezorientację) lub zaburzenie czujności,
- ból w klatce piersiowej lub dławicę piersiową,
- duszność, lub
- zakrzepicę (powstawanie zakrzepów krwi).

W razie wystąpienia któregokolwiek z tych objawów należy skontaktować się z lekarzem.

## **4. Możliwe działania niepożądane**

Jak każdy lek, lek ten może powodować działania niepożądane, chociaż nie u każdego one wystąpią. Przed rozpoczęciem leczenia lekarz omówi z pacjentem możliwe działania niepożądane oraz wyjaśni korzyści i zagrożenia związane ze stosowaniem leku BEKEMV.

Najpoważniejszym działaniem niepożądanym była posocznica meningokokowa. Jeśli u pacjenta wystąpią jakiegokolwiek objawy zakażenia meningokokowego (patrz punkt 2 Ostrzeżenie dotyczące zakażeń meningokokowych i innych zakażeń wywoływanych przez bakterie z rodzaju *Neisseria*), należy natychmiast zwrócić się do lekarza.

W razie jakichkolwiek wątpliwości dotyczących wymienionych poniżej działań niepożądanych należy zwrócić się do lekarza o wyjaśnienie.

**Bardzo często** (mogą wystąpić częściej niż u 1 na 10 osób)

- ból głowy.

**Często** (mogą wystąpić nie częściej niż u 1 na 10 osób)

- zakażenie płuc (zapalenie płuc), przeziębienia (zapalenie nosa i gardła), zakażenie układu moczowego (dróg moczowych);
- mała liczba białych krwinek (leukopenia), zmniejszenie liczby czerwonych krwinek powodujące bladość skóry, osłabienie lub zadyszkę;
- bezsenność;
- zawroty głowy, wysokie ciśnienie krwi;
- zakażenia górnych dróg oddechowych, kaszel, ból gardła (ból gardła i krtani), zapalenie oskrzeli, opryszczka (zakażenia wirusem opryszczki);
- biegunka, wymioty, nudności, bóle brzucha, wysypka, utrata włosów (łysienie), swędzenie skóry (świąd);
- bóle stawów (rąk i nóg), bóle kończyn (rąk i nóg);
- gorączka, uczucie zmęczenia, dolegliwości grypopodobne;
- reakcje związane z infuzją.

**Niezbyt częste** (mogą wystąpić nie częściej niż u 1 na 100 osób)

- ciężkie zakażenia (zakażenia meningokokowe), posocznica, wstrząs septyczny, zakażenia wirusowe, zakażenie dolnych dróg oddechowych, grypa żołądkowa (zakażenie w obrębie żołądka i jelit), zapalenie pęcherza;
- zakażenie, zakażenie grzybicze, zbieranie się ropy (ropień), zapalenie tkanki łącznej, grypa, zapalenie zatok, zakażenie zęba (ropień), zakażenie dziąseł;
- stosunkowo mała liczba płytek krwi (małopłytkowość), mała liczba limfocytów – szczególnego rodzaju białych krwinek (limfopenia), uczucie kołatania serca;
- ciężkie reakcje alergiczne powodujące trudności w oddychaniu i zawroty głowy (reakcja anafilaktyczna), nadwrażliwość;
- utrata apetytu;
- depresja, lęk, wahania nastroju, zaburzenia snu;
- uczucie mrowienia w różnych częściach ciała (parestezje), drżenie, zaburzenia smaku, omdlenia;
- niewyraźne widzenie;
- dzwonienie w uszach, zawroty głowy;
- nagłe i szybkie pojawienie się bardzo wysokiego ciśnienia krwi, niskie ciśnienie krwi, uderzenia gorąca, zaburzenia żyłne;
- duszność (trudności z oddychaniem), krwawienie z nosa, zatłoczony nos (przekrwienie błony śluzowej nosa), podrażnienie gardła, katar (wodnisty katar);
- zapalenie otrzewnej (tkanki, która pokrywa większość narządów w jamie brzusznej), zaparcia, dolegliwości żołądkowe po posiłkach (niestrawność), wzdęcia brzucha;
- zwiększenie aktywności enzymów wątrobowych;
- pokrzywka, zaczerwienienie skóry, sucha skóra, czerwone lub fioletowe plamy pod skórą, nadmierna potliwość, zapalenie skóry;
- kurcze mięśni, bóle mięśni, bóle pleców i szyi, bóle kości;
- zaburzenia czynności nerek, trudności z oddawaniem moczu lub ból w czasie oddawania moczu (dyzuria), krew w moczu;
- samoistna erekcja prącia;
- obrzęk, dolegliwości w obrębie klatki piersiowej, uczucie osłabienia (astenia), ból w klatce piersiowej, ból w miejscu infuzji, dreszcze;
- zmniejszenie proporcji objętości krwi zajmowanej przez czerwone krwinki, zmniejszenie w czerwonych krwinkach zawartości białka, które przenosi tlen.

**Rzadko** (mogą wystąpić nie częściej niż u 1 na 1 000 osób)

- zakażenie grzybicze (zakażenie wywołane przez *Aspergillus*), zakażenia stawów (bakteryjne zapalenie stawów), zakażenie wywołane przez *Haemophilus*, liszajec, choroba bakteryjna przenoszona drogą płciową (rzeżączka);
- nowotwór skóry (czerniak), zaburzenie czynności szpiku kostnego;
- rozpad krwinek czerwonych (hemoliza), zlepianie się komórek, nieprawidłowy czynnik krzepnięcia, zaburzenia krzepnięcia;
- choroba z nadczynnością tarczycy (choroba Gravesa);
- niezwykle sny;
- podrażnienie oczu;
- siniaki;
- nieprawidłowy przepływ treści pokarmowej z żołądka z powrotem do przełyku, ból dziąseł;
- zażółcenie skóry i (lub) oczu (żółtaczką);
- przebarwienia skóry;
- kurcze mięśni ust, obrzęk stawów;
- zaburzenia miesiączkowania;
- nieprawidłowy wyciek podawanego leku poza żyłę, nieprawidłowe czucie w miejscu infuzji, uczucie gorąca.

**Częstość nieznana** (nie może być określona na podstawie dostępnych danych)

- uszkodzenie wątroby.

### **Zgłaszanie działań niepożądanych**

Jeśli wystąpią jakiegokolwiek objawy niepożądane, w tym wszelkie objawy niepożądane niewymienione w tej ulotce, należy powiedzieć o tym lekarzowi, farmaceucie lub pielęgniarce. Działania niepożądane można również zgłaszać bezpośrednio (szczegóły patrz poniżej). Dzięki zgłaszaniu działań niepożądanych można będzie zgromadzić więcej informacji na temat bezpieczeństwa stosowania leku.

Departament Monitorowania Niepożądanych Działań Produktów Leczniczych Urzędu Rejestracji Produktów Leczniczych, Wyrobów Medycznych i Produktów Biobójczych

Al. Jerozolimskie 181C

PL-02 222 Warszawa

Tel.: + 48 22 49 21 301

Faks: + 48 22 49 21 309

Strona internetowa: <https://smz.ezdrowie.gov.pl>

## **5. Jak przechowywać lek BEKEMV**

Lek należy przechowywać w miejscu niewidocznym i niedostępnym dla dzieci.

Nie stosować tego leku po upływie terminu ważności zamieszczonego na pudełku i na etykiecie fiolki po: „Termin ważności (EXP)”. Termin ważności oznacza ostatni dzień podanego miesiąca.

Przechowywać w lodówce (2°C – 8°C). Nie zamrażać.

Fiolki leku BEKEMV w oryginalnym opakowaniu mogą zostać wyjęte z lodówki jeden raz, **na okres nie dłuższy niż 7 dni**. Pod koniec tego okresu lek może zostać ponownie umieszczony w lodówce. Przechowywać w oryginalnym opakowaniu w celu ochrony przed światłem. Lek po rozcieńczeniu należy zużyć w ciągu 24 godzin.

Leków nie należy wyrzucać do kanalizacji. 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 BEKEMV

- Substancją czynną leku jest ekulizumab (300 mg/30 ml w fiolce, co odpowiada stężeniu 10 mg/ml).
- Pozostałe składniki to:
  - kwas octowy,
  - sodu wodorotlenek (E524),
  - disodowy wersenian (EDTA),
  - sorbitol (E420, patrz punkt 2 „Lek BEKEMV zawiera sorbitol”),
  - polisorbat 80 (E433) (pochodzenia roślinnego),
  - woda do wstrzykiwań.

Lek BEKEMV zawiera sorbitol, sód i polisorbat 80. Patrz punkt 2.

### Jak wygląda lek BEKEMV i co zawiera opakowanie

BEKEMV ma postać koncentratu do sporządzania roztworu do infuzji (30 ml w fiolce – opakowanie zawiera 1 fiolkę).

BEKEMV jest klarownym do opalizującego i bezbarwnym do lekko żółtego roztworem.

### Podmiot odpowiedzialny i wytwórca

Amgen Technology (Ireland) UC  
Pottery Road, Dun Laoghaire  
Co. Dublin,  
A96 F2A8 Irlandia

### Podmiot odpowiedzialny

Amgen Technology (Ireland) UC  
Pottery Road, Dun Laoghaire  
Co. Dublin,  
A96 F2A8 Irlandia

### Wytwórca

Amgen Europe B.V.  
Minervum 7061  
4817 ZK Breda  
Holandia

### Wytwórca

Amgen NV  
Telecomlaan 5-7  
1831 Diegem  
Belgia

W celu uzyskania bardziej szczegółowych informacji dotyczących tego leku należy zwrócić się do miejscowego przedstawiciela podmiotu odpowiedzialnego:

### Polska

Amgen Biotechnologia Sp. z o.o.  
Tel.: +48 22 581 3000

**Data ostatniej aktualizacji ulotki: styczeń 2026.**

## Inne źródła informacji

Szczegółowe informacje o tym leku znajdują się na stronie internetowej Europejskiej Agencji Leków <http://www.ema.europa.eu>.

---

## Instrukcja dotycząca stosowania leku BEKEMV dla fachowego personelu medycznego

W celu poprawienia identyfikowalności biologicznych produktów leczniczych należy czytelnie zapisać nazwę i numer serii podawanego produktu.

Informacje przeznaczone wyłącznie dla fachowego personelu medycznego:

### 1. Postać, w jakiej występuje produkt leczniczy BEKEMV

Każda fiolka produktu leczniczego BEKEMV zawiera 300 mg substancji czynnej w 30 ml roztworu.

### 2. Przed podaniem

Rozcieńczanie należy przeprowadzać zgodnie z zasadami dobrej praktyki, zwłaszcza pod względem aseptyki.

Produkt BEKEMV powinien być przygotowywany do podania przez wykwalifikowany personel medyczny, z zastosowaniem techniki aseptycznej.

- Należy obejrzeć, czy w roztworze produktu BEKEMV nie występują cząstki stałe lub przebarwienia.
- Pobrać odpowiednią ilość produktu BEKEMV z fiolki (fiolek) za pomocą jałowej strzykawki.
- Przenieść zalecaną dawkę do worka infuzyjnego.
- Rozcieńczyć produkt BEKEMV do końcowego stężenia 5 mg/ml (dwukrotnie mniejszego od stężenia początkowego), dodając do worka infuzyjnego odpowiednią objętość rozcieńczalnika.
  - W celu podania dawki 300 mg należy pobrać 30 ml produktu BEKEMV (10 mg/ml) i dodać 30 ml rozcieńczalnika.
  - W celu podania dawki 600 mg należy pobrać 60 ml produktu BEKEMV i dodać 60 ml rozcieńczalnika.
  - W celu podania dawki 900 mg należy pobrać 90 ml produktu BEKEMV i dodać 90 ml rozcieńczalnika.
  - W celu podania dawki 1200 mg należy pobrać 120 ml produktu BEKEMV i dodać 120 ml rozcieńczalnika.

Końcowa objętość rozcieńczonego roztworu produktu BEKEMV, o stężeniu 5 mg/ml, wynosi 60 ml w przypadku dawki 300 mg, 120 ml w przypadku dawki 600 mg lub 180 ml w przypadku dawki 900 mg lub 240 ml w przypadku dawki 1200 mg.

- Rozcieńczalnikami są roztwór chlorku sodu 9 mg/ml (0,9%) do wstrzykiwań, roztwór chlorku sodu 4,5 mg/ml (0,45%) do wstrzykiwań lub 5% roztwór wodny glukozy.
- Delikatnie wstrząsnąć worek infuzyjny, zawierający rozcieńczony roztwór produktu BEKEMV, w celu dokładnego wymieszania produktu leczniczego i rozcieńczalnika.
- Przed podaniem rozcieńczonego roztworu należy pozostawić go do ogrzania w temperaturze pokojowej (18°C – 25°C).
- Rozcieńczonego roztworu produktu BEKEMV nie należy ogrzewać w kuchenke mikrofalowej ani za pomocą żadnego źródła ciepła innego niż powietrze o temperaturze pokojowej.
- Należy usunąć wszelkie niewykorzystane resztki produktu leczniczego pozostałe w fiolce.
- Rozcieńczony roztwór produktu BEKEMV może być przechowywany przed podaniem w temperaturze 2°C – 8°C, nie dłużej niż przez 24 godziny.

### 3. Podawanie

- Nie należy podawać produktu BEKEMV we wstrzyknięciu dożylnym ani w szybkim wstrzyknięciu (*bolus*).
- Produkt leczniczy BEKEMV należy stosować wyłącznie w infuzji dożylnej.
- Rozcieńczony roztwór produktu BEKEMV należy podawać w infuzji dożylnej trwającej od 25 do 45 minut (35 minut  $\pm$  10 minut) u dorosłych i 1–4 godziny u dzieci i młodzieży w wieku poniżej 18 lat, we wlewie grawitacyjnym, za pomocą pompy strzykawkowej lub pompy infuzyjnej. Nie ma konieczności zabezpieczania rozcieńczonego roztworu produktu BEKEMV przed światłem podczas wykonywania wlewu.

Pacjenta należy obserwować przez godzinę po zakończeniu infuzji dożylnej. W razie wystąpienia działania niepożądanego podczas podawania produktu BEKEMV, infuzję dożylną można spowolnić lub przerwać, w zależności od decyzji lekarza. W przypadku spowolnienia infuzji dożylnej całkowity czas podawania leku nie może przekraczać dwóch godzin u dorosłych oraz czterech godzin u dzieci i młodzieży w wieku poniżej 18 lat.

### 4. Specjalne warunki przygotowania do stosowania i przechowywania produktu leczniczego

Przechowywać w lodówce (2°C – 8°C). Nie zamrażać. Przechowywać w oryginalnym opakowaniu w celu ochrony przed światłem. Fiolki produktu BEKEMV w oryginalnym opakowaniu mogą zostać wyjęte z lodówki jeden raz **na okres nie dłuższy niż 7 dni**. Pod koniec tego okresu produkt może zostać ponownie umieszczony w lodówce.

Nie stosować tego leku po upływie terminu ważności zamieszczonego na pudełku i na etykiecie fiolki po: „EXP”. Termin ważności oznacza ostatni dzień podanego miesiąca.