

Příbalová informace: informace pro uživatele

Beriate 1000 IU prášek a rozpouštědlo pro injekční nebo infuzní roztok
Beriate 2000 IU prášek a rozpouštědlo pro injekční nebo infuzní roztok
lidský koagulační faktor VIII

Přečtěte si pozorně celou příbalovou informaci dříve, než začnete tento přípravek používat, protože obsahuje pro Vás důležité údaje.

- Ponechte si příbalovou informaci pro případ, že ji budete potřebovat přečíst znovu.
- Máte-li jakékoli další otázky, zeptejte se svého lékaře nebo lékárníka.
- Tento přípravek byl předepsán výhradně Vám. Nedávejte jej žádné další osobě. Mohl by jí ublížit, a to i tehdy, má-li stejné známky onemocnění jako Vy.
- Pokud se u Vás vyskytne kterýkoli z nežádoucích účinků, sdělte to svému lékaři nebo lékárníkovi. Stejně postupujte v případě jakýchkoli nežádoucích účinků, které nejsou uvedeny v této příbalové informaci. Viz bod 4.

Co naleznete v této příbalové informaci

1. Co je přípravek Beriate a k čemu se používá
2. Čemu musíte věnovat pozornost, než začnete přípravek Beriate používat
3. Jak se přípravek Beriate používá
4. Možné nežádoucí účinky
5. Jak přípravek Beriate uchovávat
6. Obsah balení a další informace

1. Co je přípravek Beriate a k čemu se používá

Co je přípravek Beriate?

Přípravek Beriate je prášek s rozpouštědlem. Připravený roztok se podává pomocí injekce nebo infuze do žíly.

Přípravek Beriate je vyroben z lidské plazmy (což je tekutá složka krve) a obsahuje lidský koagulační faktor VIII. Používá se k prevenci nebo k zastavení krvácivosti způsobené nedostatkem faktoru VIII (hemofilie A) v krvi. Přípravek se může používat také k léčbě získané deficiencie (nedostatku) faktoru VIII.

K čemu se přípravek Beriate používá?

Faktor VIII se účastní procesu srážení krve (koagulace). Nedostatek faktoru VIII způsobuje, že se krev nesráží tak rychle jak by měla, a tehdy je pacient náchylný ke krvácení. Podáváním faktoru VIII v přípravku Beriate se dočasně upraví koagulační mechanismus.

2. Čemu musíte věnovat pozornost, než začnete přípravek Beriate používat

Následující body obsahují informace, které má Váš lékař zvážit před tím, než Vám bude Beriate podán.

Nepoužívejte přípravek Beriate:

- Jestliže jste alergický(á) na lidský koagulační faktor VIII nebo na jakoukoli další složku tohoto přípravku (uvedenou v bodě 6.).

Upozornění a opatření:

Sledovatelnost

Důrazně se doporučuje, abyste si při každém podání přípravku Beriate zaznamenali datum podání, číslo šarže a podaný objem přípravku v deníku léčby.

Poradte se se svým lékařem nebo lékárníkem před použitím přípravku Beriate.

- Jsou možné reakce z přecitlivělosti alergického typu. Váš lékař Vás bude informovat o **počátečních příznacích reakcí z přecitlivělosti**. Mezi ně patří vyrážka, generalizovaná kožní vyrážka, pocit tlaku na hrudi, dušnost, pokles krevního tlaku a anafylaxe (závažná alergická reakce, která způsobuje závažné potíže s dýcháním, nebo závratě). **Pokud se tyto příznaky objeví, máte okamžitě zastavit používání přípravku a kontaktovat svého lékaře.**
- Tvorba **inhibitorů** (protilátek) je známou komplikací, k níž může dojít během léčby všemi přípravky s faktorem VIII. Tyto inhibitory, zejména při vysokých hladinách, zabraňují správnému fungování léčby a vznik těchto inhibitorů bude u Vás nebo Vašeho dítěte pečlivě sledován. Jestliže u Vás nebo Vašeho dítěte nebude krvácení zvládnuto přípravkem Beriate, ihned informujte svého lékaře.
- Pokud Vám již bylo oznámeno, že máte srdeční onemocnění, nebo jste vystaveni riziku onemocnění srdce, informujte svého lékaře nebo lékárníka.
- Pokud je pro podávání přípravku Beriate požadován centrální žilní přístup (CVAD), musí Váš lékař zvážit riziko komplikací souvisejících s CVAD, včetně lokálních infekcí, bakterií v krvi (bakteriémie) a vytváření krevních sraženin v cévách (trombóza) v místě zavedení katetru.

Váš lékař pečlivě zváží přínos léčby přípravkem Beriate ve srovnání s rizikem těchto komplikací.

Virová bezpečnost

Při výrobě léčivých přípravků z lidské krve nebo plazmy byla zavedena určitá opatření, aby se zabránilo přenosu infekce na pacienty. Patří sem pečlivý výběr dárců krve a plazmy, aby bylo zajištěno, že rizika přenosu infekcí jsou vyloučena, a testování každého dárce a směsi plazmy na přítomnost virů/infekcí. Výrobci těchto přípravků také zařazují kroky ve výrobním procesu, které mohou inaktivovat nebo odstranit viry nebo jiné patogeny. I přes všechna tato opatření při podání léků vyráběných z lidské krve nebo plazmy nelze možnost přenosu infekce zcela vyloučit. To platí i pro jakékoli neznámé nebo vznikající viry či jiné typy infekcí.

Přijatá opatření jsou považována za účinná u obalených virů, jako je virus lidské imunodeficiency (HIV, virus AIDS), virus hepatitidy B a virus hepatitidy C (zánět jater) a pro neobalené viry hepatitidy A a parvovirus B19.

Váš lékař Vám může doporučit, abyste zvážil(a) očkování proti hepatitidě A a B, pokud pravidelně/opakovaně dostáváte přípravky pocházející z lidské plazmy (např faktor VIII).

Další léčivé přípravky a přípravek Beriate

- Informujte svého lékaře nebo lékárníka o všech lécích, které užíváte, které jste v nedávné době užíval(a) nebo které možná budete užívat.
- Přípravek Beriate nesmí být mísen s jinými léčivými přípravky, ředidly nebo rozpouštědly, s výjimkou těch, která jsou doporučena výrobcem. (viz bod 6).

Těhotenství, kojení a plodnost

- Pokud jste těhotná nebo kojíte, domníváte se, že můžete být těhotná, nebo plánujete otěhotnět, poraďte se se svým lékařem nebo lékárníkem dříve, než začnete tento přípravek dostávat.
- Během těhotenství a kojení má být přípravek Beriate podáván pouze tehdy, pokud je podávání zcela odůvodněné.
- Nejsou k dispozici žádné údaje týkající se plodnosti.

Řízení dopravních prostředků a obsluha strojů

Přípravek Beriate nemá žádný vliv na schopnost řídit a obsluhovat stroje.

Přípravek Beriate obsahuje sodík

Léčivý přípravek Beriate 1000 IU a Beriate 2000 IU obsahuje 27,55 mg sodíku (hlavní složka kuchyňské soli) v jedné injekční lahvičce. To odpovídá 1,4 % doporučeného maximálního denního příjmu sodíku potravou pro dospělé.

3. Jak se přípravek Beriate používá

Přípravek Beriate používejte vždy přesně tak, jak Vám předepsal lékař. Pokud si tím nejste jisti, zeptejte se svého lékaře nebo lékárníka.

Vaši léčbu hemofilie typu A musí začít a vést lékař, který má zkušenosti s léčbou onemocnění tohoto typu.

Dávkování

Množství faktoru VIII, které potřebujete, a doba trvání léčby závisí na několika faktorech, např. Vaší tělesné hmotnosti, závažnosti Vašeho onemocnění, místa a intenzity krvácení nebo potřeby zamezit krvácení během operace nebo vyšetření.

Pokud Vám bude předepsán přípravek Beriate na domácí použití, lékař Vám názorně předvede injekčního podání přípravku a vysvětlí jaké množství se použije.

Dodržujte pokyny svého lékaře nebo zdravotní sestry z centra pro léčbu hemofilie.

Použití u dětí a dospívajících

Dávka závisí na tělesné hmotnosti a účinkuje stejným způsobem, jako u dospělých.

Jestliže jste použil(a) více přípravku Beriate, než jste měl(a)

Nebyly hlášeny žádné příznaky předávkování faktorem VIII.

Jestliže jste zapomněl(a) použít přípravek Beriate

Pokračujte okamžitě další dávkou a dále pokračujte v pravidelných intervalech dle pokynů svého lékaře. Nezdvojnásobujte následující dávku, abyste nahradil(a) vynechanou dávku.

Rekonstituce a podávání

Všeobecné pokyny:


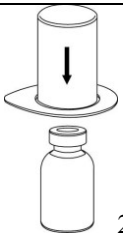

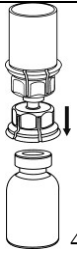


- Prášek se musí smíchat (rekonstituovat) s rozpouštědlem (tekutinou) a natáhnout z injekční lahvičky za aseptických podmínek.
- Rekonstituovaný (naředěný) roztok musí být čirý nebo slabě opalescentní, tj. v protisvětle slabě perleťové lesklý. V injekční lahvičce se občas může objevit několik vloček nebo částic. Filtr obsažený v Mix2Vial tyto částice odstraní. Tato filtrace neovlivňuje výpočty dávkování. Po filtraci/natažení přípravku do injekční stříkačky (viz dále) se musí roztok před podáním vizuálně zkontrolovat, zda neobsahuje částice nebo zda není zabarven. Nepoužívejte viditelně zakalený roztok nebo roztok v injekční stříkačce, který obsahuje vločky nebo částice.
- Jakmile je přípravek převeden do injekční stříkačky, musí být použit okamžitě. **Neuchovávejte** přípravek v injekční stříkačce.
- Veškerý nepoužitý přípravek nebo odpad musí být zlikvidován v souladu s místními požadavky a podle pokynů lékaře.

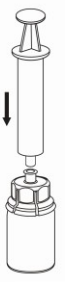
Rekonstituce (naředění):

Neotevřené injekční lahvičky s přípravkem Beriate a rozpouštědlem zahřejte na pokojovou teplotu. To může být provedeno buď ponecháním injekčních lahviček při pokojové teplotě po dobu přibližně jedné hodiny nebo jejich držetím v ruce po dobu několika minut.

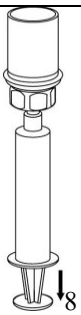
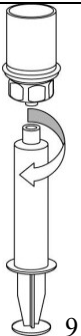
NEVYSTAVUJTE injekční lahvičky přímému zdroji tepla. Injekční lahvičky nesmí být zahřáty na vyšší než tělesnou teplotu (37 °C).

Opatrně sejměte ochranná víčka z injekčních lahviček obsahujících rozpouštědlo a prášek a očistěte pryžové zátky obou injekčních lahviček tampónem s alkoholem. Před otevřením balení Mix2Vial nechte lahvičky oschnout a potom postupujte podle pokynů uvedených níže.

 <p>1</p>	1. Otevřete balení Mix2Vial tím, že vyklopíte víčko. Nevytahujte Mix2Vial z blistru!
 <p>2</p>	2. Postavte injekční lahvičku s rozpuštědlem na rovný a čistý povrch, držte ji pevně. Uchopte Mix2Vial společně s blistrem a zatlačte hrot modrého konce adaptéru rovně dolů skrz zátku injekční lahvičky s rozpouštědlem.
 <p>3</p>	3. Opatrně odstraňte blistr ze soupravy Mix2Vial tak, že ho držíte za okraj a táhnete svisle vzhůru. Přesvědčte se, že jste vytáhli jen blistrový obal a ne soupravu Mix2Vial.
 <p>4</p>	4. Postavte injekční lahvičku s přípravkem na rovný a pevný povrch. Obraťte injekční lahvičku s rozpouštědlem spolu s nasazenou soupravou Mix2Vial a zatlačte hrot průhledného konce adaptéru rovně dolů skrz zátku injekční lahvičky s přípravkem. Rozpouštědlo se samo automaticky nasaje do injekční lahvičky s přípravkem.
 <p>5</p>	5. Uchopte jednou rukou tu část soupravy Mix2Vial, kde je injekční lahvička s práškem a druhou rukou tu část, kde je injekční lahvička od rozpouštědla a odšroubujte je opatrně od sebe proti směru hodinových ručiček na dvě části. Odstraňte injekční lahvičku od rozpouštědla s modrým adaptérem soupravy Mix2Vial.
 <p>6</p>	6. Jemně otáčejte injekční lahvičkou s přípravkem s připojeným průhledným adaptérem, dokud se prášek zcela nerozpustí. Netřepejte s ní.

 <p style="text-align: center;">7</p>	<p>7. Nasajte vzduch do prázdné sterilní injekční stříkačky. Zatímco je injekční lahvička s přípravkem dnem dolů, spojte injekční stříkačku s koncovkou Luer Lock soupravy Mix2Vial šroubováním ve směru hodinových ručiček. Vytlačte vzduch do injekční lahvičky s přípravkem.</p>
--	---

Natažení a podání:

 <p style="text-align: center;">8</p>	<p>8. Zatímco držíte píst injekční stříkačky stlačený, obraťte celý systém dnem vzhůru a pomalým vytahováním pístu natáhněte roztok do injekční stříkačky.</p>
 <p style="text-align: center;">9</p>	<p>9. Po natažení roztoku do injekční stříkačky uchopte pevně válec injekční stříkačky (píst stále směřuje dolů) a odpojte průhledný adaptér soupravy Mix2Vial od injekční stříkačky odšroubováním proti směru hodinových ručiček.</p>

Použijte venepunkční set, který je dodáván s přípravkem, a vpíchněte jehlu do žíly. Nechejte protékat krev zpět na konec hadičky. Připojte injekční stříkačku k zámku na konci venepunkčního setu.

Aplikujte rozpuštěný roztok pomalu do žíly v souladu s pokyny, které jste dostali od svého lékaře. Rychlost podání injekce nebo infuze by neměla překročit 2 ml za minutu. Dbejte na to, aby se nedostala žádná krev do injekční stříkačky obsahující přípravek.

Vyžaduje-li se velký objem, je infuze alternativní možností. Rozpuštěný přípravek má být převeden do schváleného infuzního systému. Infuze má být provedena podle pokynů Vašeho lékaře.

Pozorujte se, zda se u Vás neprojeví jakákoli bezprostřední reakce. Máte-li jakékoli nežádoucí účinky, které mohou souviset s podáním přípravku Beriate, injekce nebo infuze musí být přerušena (viz také bod 2.).

Pokud máte jakékoliv další otázky týkající se použití tohoto léčivého přípravku, zeptejte se svého lékaře nebo lékárníka.

4. Možné nežádoucí účinky

Podobně jako všechny léky, může mít i přípravek Beriate nežádoucí účinky, které se však nemusí vyskytnout u každého.

Pokud se u Vás vyskytne jakýkoli z uvedených příznaků, vyhledejte okamžitě lékaře nebo pohotovostní službu nebo hemofilické centrum v nejbližší nemocnici:

- Příznaky angioedému jako je
 - otok obličeje, jazyka nebo hltanu,
 - potíže s polykáním
 - vyrážka a potíže s dýcháním

Tyto příznaky byly pozorovány velmi vzácně (mohou postihnout až 1 z 10000 pacientů), ale mohou se v některých případech rozvinout do závažné alergické reakce (anafylaxe) včetně šoku.

Ztráta účinku (krvácení se nezastaví). U dětí, které nebyly dříve léčeny přípravky s faktorem VIII, se mohou protilátky inhibitorů (viz bod 2) tvořit velmi často (více než 1 z 10 pacientů); avšak riziko u pacientů, kteří byli dříve léčeni faktorem VIII (více než 150 dní léčby), je méně časté (méně než 1 ze 100 pacientů). Pokud k tomu dojde, mohou Vaše léky nebo léky Vašeho dítěte přestat správně fungovat a může se u Vás nebo Vašeho dítěte objevit přetrvávající krvácení.

Další nežádoucí účinky jsou:

- Alergické reakce (přecitlivělost), které mohou zahrnovat:
 - pálení a píchání v místě vpichu injekce
 - zimnice, zarudnutí, kožní vyrážka po celém těle, pupínky
 - bolest hlavy,
 - pokles krevního tlaku, neklid, zrychlený srdeční tep, pocit tlaku na hrudi, dušnost
 - únava (letargie)
 - pocit na zvracení, zvracení
 - mravenčení

Tyto nežádoucí účinky byly pozorovány velmi vzácně a mohou se v některých případech rozvinout do závažné alergické reakce (anafylaxe) včetně šoku.

- Velmi vzácně byla zaznamenána horečka.

Nežádoucí účinky u dětí a dospívajících

Očekává se, že četnost, typ a závažnost nežádoucích účinků u dětí a dospívajících budou stejné jako u dospělých.

Hlášení nežádoucích účinků

Pokud se u Vás vyskytne kterýkoli z nežádoucích účinků, sdělte to svému lékaři, lékárníkovi nebo zdravotní sestře. Stejně postupujte v případě jakýchkoli nežádoucích účinků, které nejsou uvedeny v této příbalové informaci. Nežádoucí účinky můžete hlásit prostřednictvím webového formuláře sukl.gov.cz/nezadouciucinky

Případně na adresu:

Státní ústav pro kontrolu léčiv
Šrobárova 49/48
100 00 Praha 10
e-mail: farmakovigilance@sukl.gov.cz.

Nahlášením nežádoucích účinků můžete přispět k získání více informací o bezpečnosti tohoto přípravku.

5. Jak přípravek Beriate uchovávat

Nepoužívejte přípravek Beriate po uplynutí doby použitelnosti vyznačené na štítku lahvičky a na krabici. Doba použitelnosti se vztahuje k poslednímu dni uvedeného měsíce.

- Uchovávejte v chladničce při teplotě 2 °C až 8 °C.

- V rámci doby použitelnosti může být Beriate uchovávan až do 25 °C, doba kumulativního uchování nesmí překročit 1 měsíc. Jednotlivé doby uchování přípravku při pokojové teplotě mají být zaznamenány v deníku léčby, v souladu s celkovou dobou 1 měsíce.
- Beriate neobsahuje žádné konzervační látky, proto se musí připravený roztok přednostně okamžitě použít.
- Pokud není rekonstituovaný přípravek okamžitě použit, uchování v injekční lahvičce nesmí překročit 8 hodin při pokojové teplotě. Po převedení do injekční stříkačky musí být přípravek použit okamžitě.
- Chraňte před mrazem.
- Uchovávejte injekční lahvičku v krabici, aby byl přípravek chráněn před světlem.
- **Uchovávejte tento přípravek mimo dohled a dosah dětí.**

6. Obsah balení a další informace

Co přípravek Beriate obsahuje

Léčivou látkou je:

Přípravek Beriate je dodáván ve formě prášku (obsahující nominálně 1000 IU nebo 2000 IU lidského koagulačního faktoru VIII v injekční lahvičce) s rozpouštědlem. Rekonstituovaný (naředěný) roztok je určen pro injekční nebo infuzní podání.

Přípravek Beriate 1000 IU rozpuštěný v 10 ml vody pro injekci obsahuje přibližně 100 IU/ml lidského koagulačního faktoru VIII. Přípravek Beriate 2000 IU rozpuštěný v 10 ml vody pro injekci obsahuje přibližně 200 IU/ml lidského koagulačního faktoru VIII.

Pomocnými látkami jsou:

glycin, dihydrát chloridu vápenatého, hydroxid sodný (v malém množství) na úpravu pH, sacharóza, chlorid sodný.

Rozpouštědlo: voda pro injekci 10 ml.

Jak přípravek Beriate vypadá a co obsahuje toto balení

Přípravek Beriate je ve formě bílého prášku a je dodáván s vodou na injekci jako rozpouštědlem.

Rekonstituovaný (naředěný) roztok musí být čirý nebo slabě opalescentní, tzn. může při pohledu proti světlu jiskřit, ale nesmí obsahovat jakékoliv viditelné částice.

Obsah balení

Krabíčka s 1000 IU obsahuje:

- 1 injekční lahvičku s práškem
- 1 injekční lahvičku s 10 ml vody pro injekci
- 1 prepouštěcí adaptér s filtrem 20/20

Aplikační souprava (vnitřní krabíčka):

- 1 injekční stříkačku 10 ml k jednorázovému použití
- 1 venepunkční set
- 2 tampony s alkoholem
- 1 nesterilní náplast

Krabíčka s 2000 IU obsahuje:

- 1 injekční lahvičku s práškem
- 1 injekční lahvičku s 10 ml vody pro injekci
- 1 prepouštěcí adaptér s filtrem 20/20

Aplikační souprava (vnitřní krabíčka):

- 1 injekční stříkačku 10 ml k jednorázovému použití
- 1 venepunkční set
- 2 tampony s alkoholem
- 1 nesterilní náplast

Na trhu nemusí být všechny velikosti balení.

Držitel rozhodnutí o registraci a výrobce

CSL Behring GmbH
Emil-von-Behring-Strasse 76
35041 Marburg
Německo

Tento léčivý přípravek je v členských státech EHP registrován pod těmito názvy:

Rakousko:

Beriate 100 I.E./ml Pulver und Lösungsmittel zur Herstellung einer Injektions- oder Infusionslösung (250 I.E., 500 I.E., 1000 I.E.)

Beriate 200 I.E./ml Pulver und Lösungsmittel zur Herstellung einer Injektions- oder Infusionslösung (2000 I.E.)

Bulharsko:

Beriate 250 IU Powder and solvent for solution for injection or infusion

Beriate 500 IU Powder and solvent for solution for injection or infusion

Beriate 1000 IU Powder and solvent for solution for injection or infusion

Beriate 2000 IU Powder and solvent for solution for injection or infusion

Chorvatsko:

Beriate 250 IU prašak i otapalo za otopinu za injekciju ili infuziju

Beriate 500 IU prašak i otapalo za otopinu za injekciju ili infuziju

Beriate 1000 IU prašak i otapalo za otopinu za injekciju ili infuziju

Beriate 2000 IU prašak i otapalo za otopinu za injekciju ili infuziju

Česká republika:

Beriate

Estonsko:

Beriate

Německo:

Beriate 250, Beriate 500, Beriate 1000, Beriate 2000

Maďarsko:

Prezentace Beriate 250, 500 a 1000:

BERIATE 100 NE/ml por és oldószer oldatos injekcióhoz vagy infúzióhoz

Prezentace 2000:

BERIATE 200 NE/ml por és oldószer oldatos injekcióhoz vagy infúzióhoz

Itálie:

Beriate

Lotyšsko:

Beriate 250 SV pulveris un šķīdinātājs injekciju vai infūziju šķīduma pagatavošanai

Beriate 500 SV pulveris un šķīdinātājs injekciju vai infūziju šķīduma pagatavošanai

Beriate 1000 SV pulveris un šķīdinātājs injekciju vai infūziju šķīduma pagatavošanai

Beriate 2000 SV pulveris un šķīdinātājs injekciju vai infūziju šķīduma pagatavošanai

Litva:

Beriate® 250 TV milteliai ir tirpiklis injekciniam ar infuziniam tirpalui

Beriate® 500 TV milteliai ir tirpiklis injekciniam ar infuziniam tirpalui

Beriate® 1000 TV milteliai ir tirpiklis injekciniam ar infuziniam tirpalui

Polsko:

Beriate 250
Beriate 500
Beriate 1000
Beritae 2000

Portugalsko:

Beriate

Rumunsko:

Beriate 250 pulbere și solvent pentru soluție injectabilă/perfuzabilă
Beriate 500 pulbere și solvent pentru soluție injectabilă/perfuzabilă
Beriate 1000 pulbere și solvent pentru soluție injectabilă/perfuzabilă
Beriate 2000 pulbere și solvent pentru soluție injectabilă/perfuzabilă

Španělsko:

Beriate 250 UI polvo y disolvente para solución inyectable o perfusión
Beriate 500 UI polvo y disolvente para solución inyectable o perfusión
Beriate 1000 UI polvo y disolvente para solución inyectable o perfusión
Beriate 2000 UI polvo y disolvente para solución inyectable o perfusión

Slovenská republika:

Beriate 250 IU
Beriate 500 IU
Beriate 1000 IU
Beriate 2000 IU

Slovinsko:

Beriate 250 i.e. prašek in vehikel za raztopino za injiciranje/infundiranje
Beriate 500 i.e. prašek in vehikel za raztopino za injiciranje/infundiranje
Beriate 1000 i.e. prašek in vehikel za raztopino za injiciranje/infundiranje
Beriate 2000 i.e. prašek in vehikel za raztopino za injiciranje/infundiranje

Tato příbalová informace byla naposledy revidována: 22. 5. 2025

Následující informace jsou určeny pouze pro zdravotnické pracovníky:

Dávkování

Monitorování léčby

V průběhu léčby se doporučuje vhodné stanovení hladin faktoru VIII k určení podávané dávky a frekvence opakovaných infuzí. Jednotliví pacienti se mohou lišit ve své odpovědi na faktor VIII, což se projevuje různými poločasů a recovery. Dávka vycházející z tělesné hmotnosti si může vyžádat úpravu u pacientů s podváhou nebo nadváhou. V případě větších chirurgických zákroků je nezbytné přesné monitorování průběhu substituční terapie pomocí koagulační analýzy (aktivita plazmatického faktoru VIII).

Pacienti by měli být monitorováni s ohledem na vývoj inhibitorů faktoru VIII. Viz také bod 2.

Počet podaných jednotek faktoru VIII se uvádí v mezinárodních jednotkách (IU), které jsou vztaženy k současnému standardu WHO pro přípravky, které obsahují koncentrát faktoru VIII. Aktivita faktoru VIII v plazmě se vyjadřuje buď v procentech (ve vztahu k normální lidské plazmě) nebo přednostně v IU (vzhledem k mezinárodnímu standardu pro faktor VIII v plazmě).

Jedna mezinárodní jednotka (IU) aktivity faktoru VIII odpovídá takovému množství faktoru VIII, které je obsaženo v 1 ml normální lidské plazmy.

Požadovaná léčba

Výpočet požadované dávky faktoru VIII je založen na empirickém předpokladu, že 1 IU faktoru VIII na kg tělesné hmotnosti zvýší aktivitu faktoru VIII v plazmě přibližně o 2 % (2 IU/dl) normální aktivity. Potřebná dávka se určuje pomocí následujícího vzorce:

Potřebná dávka = tělesná hmotnost (kg) x požadovaný vzestup faktoru VIII (% nebo IU/dl) x 0,5.

Dávka, která má být podána a frekvence podávání musí vždy směřovat k dosažení klinického účinku v individuálním případě.

V případech následujících krvácivých příhod nemá v daném období hladina faktoru VIII klesnout pod danou hodnotu plazmatické aktivity (v % normálu nebo IU/dl). Jako vodítko pro dávkování při krvácení a operacích lze použít následující tabulku:

Stupeň krvácení/ Typ chirurgického výkonu	Požadovaná hladina faktoru VIII (% nebo IU/dl)	Frekvence dávkování (hodiny)/ Délka trvání léčby (dny)
Krvácení		
Začínající hemartróza, krvácení do svalů nebo do dutiny ústní	20 - 40	Opakovat každých 12 – 24 hodin. Nejméně 1 den, dokud se krvácení, které se projevuje bolestí, nezastaví nebo nedojde ke zhojení.
Rozsáhlejší hemartróza, krvácení do svalů nebo hematom	30 - 60	Infuzi opakovat každých 12 – 24 hodin po dobu 3 – 4 dnů nebo déle dokud bolest a akutní postižení neustoupí.
Život ohrožující krvácení	60 - 100	Infuzi opakovat každých 8 – 24 hodin dokud nebezpečí nepomine.
Chirurgické výkony		
Menší chirurgický výkon včetně extrakce zubů	30 - 60	Každých 24 hodin, nejméně 1 den, až je dosaženo zhojení.
Velké chirurgické výkony	80 – 100 (před a po operaci)	Infuzi opakovat každých 8 – 24 hodin, až do adekvátního zahojení rány, potom pokračovat v léčbě nejméně 7 dní k udržení aktivity faktoru VIII na 30-60 % (IU/dl).

Profylaxe

Na dlouhodobou profylaxi proti krvácení obvykle pacientům s těžkou hemofilií A postačí dávky 20 až 40 IU faktoru VIII na kg tělesné hmotnosti podávaná v intervalech 2 až 3 dnů. V některých případech, zejména u mladších pacientů, je nutné zvolit kratší intervaly dávkování nebo vyšší dávky.

Pediatrická populace

Dávkování u dětí závisí na tělesné hmotnosti, a proto platí stejné zásady jako při léčbě dospělých. Frekvence dávkování v individuálních případech má být zaměřena na klinickou účinnost. S léčbou dětí do 6 let jsou již určité zkušenosti.

Informace o farmakologických vlastnostech VWF

Kromě úlohy jako ochranného proteinu FVIII, von Willebrandův faktor zprostředkovává adhezi trombocytů na místech cévního poranění a hraje roli v agregaci trombocytů.