

Navodilo za uporabo

Beriate

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
humani koagulacijski faktor VIII

Pred začetkom uporabe zdravila natančno preberite navodilo, ker vsebuje za vas pomembne podatke!

- Navodilo shranite. Morda ga boste želeli ponovno prebrati.
- Če imate dodatna vprašanja, se posvetujte z zdravnikom ali farmacevtom.
- Zdravilo je bilo predpisano vam osebno in ga ne smete dajati drugim. Njim bi lahko celo škodovalo, čeprav imajo znake bolezni, podobne vašim.
- Če opazite kateri koli neželeni učinek, se posvetujte z zdravnikom ali farmacevtom. Posvetujte se tudi, če opazite katere koli neželene učinke, ki niso navedeni v tem navodilu. Glejte poglavje 4.

Kaj vsebuje navodilo

1. Kaj je zdravilo Beriate in za kaj ga uporabljamo
2. Kaj morate vedeti, preden boste uporabili zdravilo Beriate
3. Kako uporabljati zdravilo Beriate
4. Možni neželeni učinki
5. Shranjevanje zdravila Beriate
6. Vsebina pakiranja in dodatne informacije

1. Kaj je zdravilo Beriate in za kaj ga uporabljamo

Kaj je zdravilo Beriate?

Zdravilo Beriate je prašek in vehikel. Pripravljena raztopina se daje z injiciranjem ali infundiranjem v veno.

Zdravilo Beriate je pripravljeno iz humane plazme (to je tekoči del krvi brez celic) in vsebuje humani koagulacijski faktor VIII. Uporabljamo ga za preprečevanje ali zaustavljanje krvavitve, ki jo povzroča pomanjkanje faktorja VIII (hemofilija A) v krvi. Uporabljamo ga lahko tudi za zdravljenje pridobljenega pomanjkanja faktorja VIII.

Za kaj uporabljamo zdravilo Beriate?

Faktor VIII je zelo pomemben za strjevanje krvi (koagulacijo). Pomanjkanje faktorja VIII pomeni, da se kri ne strjuje tako hitro, kot bi se morala, in je tako nagnjenost h krvavitvi večja. Nadomeščanje faktorja VIII z zdravilom Beriate popravi mehanizem strjevanja krvi.

2. Kaj morate vedeti, preden boste uporabili zdravilo Beriate

Naslednji odstavki vsebujejo podatke za vas in vašega zdravnika, ki jih upoštevajte, preden boste uporabili zdravilo Beriate.

Ne uporabljajte zdravila Beriate:

- če ste alergični (preobčutljivi) na humani koagulacijski faktor VIII ali katero koli sestavino tega zdravila (navedeno v poglavju 6).

Opozorila in previdnostni ukrepi

Sledljivost

Priporočljivo je, da se vsakič, ko prejmete odmerek zdravila Beriate, v vaš dnevnik zdravljenja zabeleži datum prejetja, serijska številka zdravila in vbrizgana količina.

Pred začetkom uporabe zdravila Beriate se posvetujte z zdravnikom ali farmacevtom.

- Možne so preobčutljivostne reakcije alergijskega tipa. Vaš zdravnik vas bo poučil o **zgodnjih znakih preobčutljivostnih reakcij**. Ti vključujejo izpuščaje, generalizirano koprivnico, težko dihanje, piskajoče dihanje, nizek krvni tlak ter anafilaksijo (resno alergijsko reakcijo, ki povzroči hude težave z dihanjem ali omotico). **Če se ti simptomi pojavijo, nemudoma prenehajte z uporabo zdravila in pokličite svojega zdravnika.**
- Nastanek **zaviralcev** (protiteles) je znan zaplet, ki se lahko pojavi med zdravljenjem z vsemi zdravili s faktorjem VIII. Zaradi teh zaviralcev, zlasti v visokih koncentracijah, zdravilo ne deluje več pravilno, zato bodo vas ali vašega otroka skrbno spremljali glede nastanka teh zaviralcev. Če krvavitev pri vas ali vašem otroku z zdravilom Beriate ni obvladana, morate to nemudoma povedati zdravniku.
- Če so vam povedali, da imate bolezen srca ali da pri vas obstaja tveganje za bolezni srca, obvestite svojega zdravnika ali farmacevta.
- Če je za vnos zdravila Beriate potreben centralni venski kateter (CVK), mora zdravnik upoštevati možnost zapletov, povezanih s CVK, vključno z lokalnimi okužbami, prisotnostjo bakterij v krvi (bakteriemijo) in nastankom krvnih strdkov v krvnih žilah (trombozo) na mestu vstavitve katetra.

Vaš zdravnik bo skrbno pretehtal korist zdravljenja z zdravilom Beriate v primerjavi s tveganjem omenjenih zapletov.

Varnost pred virusi

Kadar se zdravila proizvajajo iz človeške krvi ali plazme, je treba uvesti nekatere ukrepe za preprečevanje okužb oziroma njihovega prenosa na bolnike. Mednje spadajo skrbna izbira darovalcev krvi in plazme, da se zagotovi izključitev tveganj za prenos okužb, in preiskovanje vsake darovane in zbrane plazme za znake virusa/okužb. Proizvajalci teh zdravil vključijo tudi korake pri obdelavi krvi ali plazme, ki lahko inaktivirajo ali odstranijo viruse ali druge patogene. Kljub tem ukrepom pri uporabi zdravil, pripravljenih iz človeške krvi ali plazme, ni mogoče popolnoma izključiti prenosa povzročiteljev okužb. To velja tudi za katere koli neznane ali nove viruse ter druge vrste okužb.

Uvedeni ukrepi so učinkoviti proti virusom z ovojnico, kot so virus humane imunske pomanjkljivosti (HIV, virus AIDS-a), virusa hepatitisa B in C (vnetje jeter) ter proti virusom brez ovojnice, kot sta virus hepatitisa A (vnetje jeter) in parvovirus B19.

Vaš zdravnik vam bo morda priporočil cepljenje proti virusom hepatitisa A in hepatitisa B, če redno ali večkrat prejimate zdravila, pridobljena iz človeške plazme (npr. faktor VIII).

Druga zdravila in zdravilo Beriate

- Obvestite svojega zdravnika ali farmacevta, če jemljete, ste pred kratkim jemali ali pa boste morda začeli jemati katero koli drugo zdravilo.
- Zdravila Beriate ne smete mešati z drugimi zdravili, vehikli ali topili, razen s tistimi, ki jih priporoča izdelovalec (glejte poglavje 6).

Nosečnost, dojenje in plodnost

- Če ste noseči ali dojite, menite, da bi lahko bili noseči ali načrtujete zanositev, se posvetujte s svojim zdravnikom ali s farmacevtom, preden vzamete to zdravilo.
- Zdravilo Beriate lahko med nosečnostjo in dojenjem uporabljamo le, če je nujno potrebno.
- Podatkov o plodnosti ni na voljo.

Vpliv na sposobnost upravljanja vozil in strojev

Zdravilo Beriate ne vpliva na vašo sposobnost upravljanja vozil in strojev.

Zdravilo Beriate vsebuje natrij

Zdravilo Beriate 250 i.e. in 500 i.e. vsebuje manj kot 1 mmol (23 mg) natrija na vialo, kar v bistvu pomeni »brez natrija«.

Zdravilo Beriate 1000 i.e. in 2000 i.e. vsebuje 27,55 mg natrija (glavne sestavine kuhinjske soli) na vialo. To je enako 1,4 % priporočenega največjega dnevnega vnosa natrija s hrano za odrasle osebe.

3. Kako uporabljati zdravilo Beriate

Pri uporabi tega zdravila natančno upoštevajte navodila zdravnika. Če ste negotovi, se posvetujte z zdravnikom ali farmacevtom.

Zdravljenje hemofilije A naj uvede in nadzoruje zdravnik z izkušnjami pri zdravljenju hemofilije.

Odmerjanje

Potrebna količina faktorja VIII in trajanje zdravljenja sta odvisna od večjih dejavnikov, denimo telesne mase, resnosti bolezni, mesta in obsega krvavitve ali potrebe po preprečevanju krvavitve med operacijo ali preiskavo.

Če so vam zdravilo Beriate predpisali za uporabo doma, bo zdravnik poskrbel, da boste poučeni, kako in koliko zdravila injicirati.

Upoštevajte navodila vašega zdravnika ali medicinske sestre iz centra za hemofilijo.

Uporaba pri otrocih in mladostnikih

Odmerek temelji na telesni masi in se izračuna na enak način kot pri odraslih.

Če ste uporabili večji odmerek zdravila Beriate, kot bi smeli

O simptomih prevelikega odmerjanja faktorja VIII ni poročil.

Če ste pozabili uporabiti zdravilo Beriate

Takoj nadaljujte z vašim naslednjim odmerkom in nadaljujte z rednimi intervali v skladu z navodili zdravnika. Ne vzemite dvojnega odmerka, če ste pozabili vzeti prejšnji odmerek.

Postopek in pot uporabe

Splošna navodila:

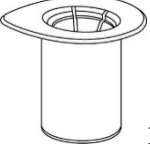
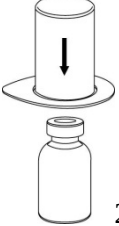
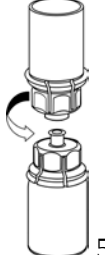
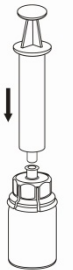
- Prašek zmešamo (rekonstituiramo) z vehiklom (topilom) in ga pod aseptičnimi pogoji posesamo iz vial.
- Rekonstituirana raztopina mora biti bistra ali nekoliko opalescentna, torej se lahko svetlika, če jo pogledate proti svetlobi. Občasno se lahko v viali pojavi nekaj kosmičev ali delcev. Filter, ki je vključen v napravo Mix2Vial take delce odstrani. Filtracija ne vpliva na izračune odmerjanj. Po filtraciji in izsesanju zdravila v injekcijsko brizgo (glejte spodaj) je treba pred dajanjem preveriti videz pripravljenega zdravila, da ne vsebuje majhnih delcev in obarvanj. Vidno motnih raztopin ali raztopin, ki vsebujejo usedline ali delce, ko so v injekcijski brizgi, ne uporabite.
- Ko je zdravilo prenešeno v injekcijsko brizgo, ga morate takoj uporabiti. Zdravila **ne** shranjujte v injekcijski brizgi.
- Neuporabljeno zdravilo ali odpadni material zavržite v skladu z lokalnimi predpisi in kot vam je naročil zdravnik.

Priprava:

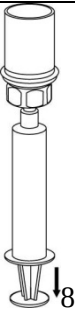
Neodprti viali vehikla in praška Beriate segrejte na sobno ali telesno temperaturo. To lahko dosežete tako, da pustite viali približno eno uro na sobni temperaturi ali pa jih nekaj minut držite v rokah.

Vial NE IZPOSTAVLJAJTE neposredni vročini. Viali ne smete segreti nad telesno temperaturo (37 °C).

Previdno odstranite zaščitno zaporko z vialo s praškom in vialo z vehiklom in očistite gumijasta zamaška obeh vial z alkoholno blazinico. Pustite, da se viali posušita pred odprtjem zavoja Mix2Vial, nato sledite spodnjim navodilom.

 1	1. Odprite zavoj Mix2Vial tako, da odlepите pokrov. Ne odstranite Mix2Vial iz pretisnega omota!
 2	2. Postavite vialo z vehiklom na ravno, čisto podlago in jo trdno držite. Vzemite Mix2Vial skupaj s pretisnim omotom in potisnite konico modrega adapterja naravnost navzdol skozi zamašek vialo z vehiklom.
 3	3. Previdno odstranite pretisni omot s seta Mix2Vial, tako da ga primete za obod in potegnete navpično navzgor. Glejte, da odstranite le pretisni omot in ne tudi kompleta Mix2Vial.
 4	4. Postavite vialo z zdravilom na ravno in trdno podlago. Obrnite vialo vehikla, na katero je pritrjen komplet Mix2Vial in potisnite konico prozornega adapterja naravnost navzdol skozi zamašek vialo z zdravilom. Vehikel bo samodejno stekel v vialo z zdravilom.
 5	5. Z eno roko primite komplet Mix2Vial na tisti strani, kjer je viala z zdravilom, z drugo pa na strani vehikla in z odvijanjem v nasprotni strani urinega kazalca previdno razstavite komplet na dva dela. Zavržite vialo vehikla skupaj z modrim adapterjem, pritrjenim na Mix2Vial.
 6	6. Nalahno vrtite vialo z zdravilom skupaj s pritrjenim prozornim adapterjem, dokler se vsebina popolnoma ne raztopi. Ne stresajte.
 7	7. Vsrkajte zrak v prazno sterilno injekcijsko brizgo. Medtem ko je viala z zdravilom v pokončnem položaju, priključite injekcijsko brizgo na zaskočni nastavek »Luerjev zaklop« Mix2Vial s privijanjem v smeri urinega kazalca. Vbrizgajte zrak v vialo z zdravilom.

Izsosavanje in apliciranje:

	8. S stalnim pritiskom na bat injekcijske brizge obrnite sistem na glavo in vsrkajte raztopino v brizgo s počasnim izvlečenjem bata.
	9. Ko je raztopina v injekcijski brizgi, trdno primite tulec injekcijske brizge (bat naj bo še vedno obrnjen navzdol) in snemite komplet Mix2Vial z injekcijske brizge z odvijanjem v nasprotni smeri urinega kazalca.

Uporabite komplet za punkcijo vene, ki je priložen pakiranju zdravila, in vstavite iglo v veno. Naj kri priteče na konec cevke. Pritrdite brizgo na navojni, zaporni del kompleta za punkcijo vene.

Pripravljeno raztopino injicirajte počasi v veno, upoštevajte navodila vašega zdravnika. Hitrost injiciranja/infundiranja ne sme preseči 2 ml na minuto. Poskrbite, da v brizgo, napolnjeno z zdravilom, ne vstopi kri.

Kadar so potrebne velike prostornine zdravila, je alternativna možnost infuzija. Pripravljeno zdravilo je treba prenesti v odobreni infuzijski sistem. Infuzija naj poteka po navodilih vašega zdravnika.

Opazujte se za primer pojava neželenih učinkov, ki lahko nastopijo takoj. Če imate kakršne koli neželene učinke, ki bi lahko bili povezani z dajanjem zdravila Beriate, je treba injiciranje ali infuzijo ustaviti (glejte tudi poglavje 2.).

Če imate dodatna vprašanja o uporabi zdravila, se posvetujte z zdravnikom ali farmacevtom.

4. Možni neželeni učinki

Kot vsa zdravila ima lahko tudi to zdravilo neželene učinke, ki pa se ne pojavijo pri vseh bolnikih.

Če se pojavi kateri od naslednjih znakov, takoj obvestite svojega zdravnika ali pojdite na urgenco ali center za hemofilijo v najbližji bolnišnici:

- simptomi angioedema kot so:
 - otekanje obraza, jezika ali žrela;
 - težave pri požiranju;
 - izpuščaji in težave z dihanjem.

Te neželene stranske učinke so opazili zelo redko (pojavi se lahko pri največ 1 od 10.000 bolnikov) in lahko zelo redko napredujejo v hude alergijske reakcije (anafilaksijo), vključno s šokom.

- izguba učinka (vztrajna krvavitev). Pri otrocih, ki se predhodno še niso zdravili z zdravili s faktorjem VIII, se lahko zelo pogosto (pri več kot 1 od 10 bolnikov) pojavijo zaviralna protitelesa (glejte poglavje 2). Pri bolnikih, ki so se predhodno že zdravili s faktorjem VIII (zdravljenje je trajalo več kot 150 dni), pa je tveganje občasno (pri manj kot 1 od 100 bolnikov). Če pride do

tega, zdravilo pri vas ali vašem otroku ne bo več učinkovito in se lahko pojavi krvavitev, ki se ne ustavi.

Drugi neželeni učinki so:

- alergijske (preobčutljivostne) reakcije, kot denimo:
 - pekočina in zbadanje na mestu injiciranja ali infundiranja;
 - mraženje, oblivanje vročine, izpuščaj po celem telesu, koprivnica;
 - glavobol;
 - padec krvnega tlaka, nemir, pospešen srčni utrip, tiščanje v prsnem košu, piskajoče dihanje;
 - utrujenost (letargija);
 - slabost, bruhanje;
 - mravljinčenje.
- Te neželene stranske učinke so opazili zelo redko in lahko v nekaterih primerih napredujejo v hude alergijske reakcije (anafilaksijo), vključno s šokom.
- Zelo redko so poročali o povišani telesni temperaturi.

Neželeni učinki pri otrocih in mladostnikih

Pričakuje se, da bo pogostnost, vrsta in resnost neželenih učinkov pri otrocih enaka kot pri odraslih.

Poročanje o neželenih učinkih

Če opazite katerega koli izmed neželenih učinkov, se posvetujte z zdravnikom ali farmacevtom. Posvetujte se tudi, če opazite neželene učinke, ki niso navedeni v tem navodilu. O neželenih učinkih lahko poročate tudi neposredno na
Javna agencija Republike Slovenije za zdravila in medicinske pripomočke
Sektor za farmakovigilanco
Nacionalni center za farmakovigilanco
Slovenčeva ulica 22
SI-1000 Ljubljana
Tel: +386 (0)8 2000 500
Faks: +386 (0)8 2000 510
e-pošta: h-farmakovigilanca@jazmp.si
spletna stran: www.jazmp.si.

S tem, ko poročate o neželenih učinkih, lahko prispevate k zagotovitvi več informacij o varnosti tega zdravila.

5. Shranjevanje zdravila Beriate

Tega zdravila ne smete uporabljati po datumu izteka roka uporabnosti, ki je naveden na škatli. Rok uporabnosti zdravila se izteče na zadnji dan navedenega meseca.

- Shranjujte v hladilniku (2°C - 8 °C).
- Znotraj roka uporabnosti se lahko zdravilo Beriate shranjuje pri temperaturi do 25 °C, vendar celotno obdobje shranjevanja ne sme biti daljše od 1 meseca. Posamezna obdobja shranjevanja pri sobni temperaturi je treba zabeležiti v vaš dnevnik zdravljenja, da ne presežejo 1-mesečnega obdobja.
- Zdravilo Beriate ne vsebuje konzervansa, zato je priporočljivo pripravljeno zdravilo porabiti takoj.
- Če pripravljenega zdravila ne damo takoj, shranjevanje pripravljenega zdravila v viali ne sme preseči 8 ur pri sobni temperaturi. Ko je zdravilo prenešeno v injekcijsko brizgo, ga morate takoj uporabiti.
- Ne zamrzujte.
- Zdravilo shranjujte v originalni ovojnini za zagotovitev zaščite pred svetlobo.
- **Zdravilo shranjujte nedosegljivo otrokom!**

6. Vsebina pakiranja in dodatne informacije

Kaj vsebuje zdravilo Beriate

Učinkovina je:

Zdravilo Beriate je na voljo v obliki praška (ki vsebuje nominalno 250 i.e., 500 i.e., 1000 i.e. ali 2000 i.e. humanega koagulacijskega faktorja VIII na vialo) ter vode za injekcije (vehikel).

Rekonstituirana raztopina je za injiciranje ali infundiranje.

Zdravilo Beriate 250 i.e./500 i.e./1000 i.e. po pripravi (rekonstituciji) z 2,5 ml, 5 ml in 10 ml vode za injekcije vsebuje približno 100 i.e./ml humanega koagulacijskega faktorja VIII. Zdravilo Beriate 2000 i.e. po pripravi (rekonstituciji) s 10 ml vode za injekcije vsebuje približno 200 i.e./ml humanega koagulacijskega faktorja VIII.

Druge sestavine zdravila so:

glicin, kalcijev klorid, natrijev hidroksid (v majhnih količinah) za uravnavanje pH, saharoza, natrijev klorid. *Vehikel:* voda za injekcije 2,5 ml, 5 ml oziroma 10 ml.

Izgled zdravila Beriate in vsebina pakiranja

Zdravilo Beriate je v obliki belega praška in je pakiran z vodo za injekcije.

Pripravljena raztopina mora biti bistra do rahlo opalescentna, t.j. se lahko svetlika, če jo pogledate proti svetlobi, ne sme pa vsebovati vidnih delcev.

Pakiranja

Škatla z 250 i.e. vsebuje:

- 1 viala s praškom
- 1 viala z 2,5 ml vode za injekcije
- 1 priprava za prenos s filtrom 20/20

Set za dajanje (notranja škatla):

- 1 injekcijska brizga (5 ml) za enkratno uporabo
- 1 komplet za punkcijo vene
- 2 alkoholni blazinici
- 1 nesterilen obliž

Škatla s 500 i.e. vsebuje:

- 1 viala s praškom
- 1 viala s 5 ml vode za injekcije
- 1 priprava za prenos s filtrom 20/20

Set za dajanje (notranja škatla):

- 1 injekcijska brizga (5 ml) za enkratno uporabo
- 1 komplet za punkcijo vene
- 2 alkoholni blazinici
- 1 nesterilen obliž

Škatla s 1000 i.e. vsebuje:

- 1 viala s praškom
- 1 viala z 10 ml vode za injekcije
- 1 priprava za prenos s filtrom 20/20

Set za dajanje (notranja škatla):

- 1 injekcijska brizga (10 ml) za enkratno uporabo
- 1 komplet za punkcijo vene
- 2 alkoholni blazinici
- 1 nesterilen obliž

Škatla z 2000 i.e. vsebuje:

- 1 viala s praškom
- 1 viala z 10 ml vode za injekcije
- 1 priprava za prenos s filtrom 20/20

Set za dajanje (notranja škatla):

- 1 injekcijska brizga (10 ml) za enkratno uporabo
- 1 komplet za punkcijo vene
- 2 alkoholni blazinici
- 1 nesterilen obliž

Na trgu morda ni vseh navedenih pakiranj.

Način in režim predpisovanja in izdaje zdravila Beriate

H/Rp – Predpisovanje in izdaja zdravila je le na recept, zdravilo pa se uporablja samo v bolnišnicah. Izjemoma se lahko uporablja pri nadaljevanju zdravljenja na domu ob odpustu iz bolnišnice in nadaljnjem zdravljenju.

Imetnik dovoljenja za promet z zdravilom in proizvajalec

CSL Behring GmbH

Emil-von-Behring-Straße 76

35041 Marburg

Nemčija

Zdravilo je v državah članicah EGP pridobilo dovoljenje za promet z naslednjimi imeni:

Avstrija:	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.)
Bolgarija:	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
Češka:	Beriate 250 IU, Beriate 500 IU, Beriate 1000 IU, Beriate 2000 IU
Estonija:	Beriate
Nemčija:	Beriate 250, Beriate 500, Beriate 1000, Beriate 2000
Španija:	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
Hrvaška:	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
Madžarska:	Jakosti Beriate 250, 500 and 1000: BERIATE 100 NE/ml por és oldószer oldatos injekcióhoz vagy infúzióhoz Jakost 2000: BERIATE 200 NE/ml por és oldószer oldatos injekcióhoz vagy infúzióhoz
Italija:	Beriate
Latvija:	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 Beriate® 2000 TV milteliai ir tirpiklis injekciniam ar infuziniam tirpalui

Poljska:	Beriate 250 Beriate 500 Beriate 1000 Beriate 2000
Portugalska:	Beriate
Romunija:	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
Slovenija:	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
Slovaška:	Beriate 250 IU Beriate 500 IU Beriate 1000 IU Beriate 2000 IU

Navodilo je bilo nazadnje revidirano dne 12. 4. 2020.

Naslednje informacije so namenjene samo zdravstvenemu osebju:

Odmerjanje

Spremljanje zdravljenja

Med potekom zdravljenja je priporočljivo ustrezno določanje ravni faktorja VIII, kot vodilo za določanje odmerka in pogostnosti ponavljajočih se injekcij. Posamezni bolniki se lahko med seboj razlikujejo pri svojem odzivu na faktor VIII, kar se kaže z različnimi razpolovnimi dobami in različnimi ravnmi povrnitve aktivnosti. Odmerek, ki temelji na telesni masi, je morda treba prilagoditi pri bolnikih s prenizko ali prekomerno telesno težo. Zlasti pri velikih kirurških posegih je nujno natančno spremljanje nadomestnega zdravljenja z analizo koagulacije (aktivnosti faktorja VIII v plazmi).

Bolnike moramo spremljati glede možnega nastanka zaviralcev faktorja VIII. Glejte tudi poglavje 2.

Število danih enot faktorja VIII je izraženo v mednarodnih enotah (i.e.), ki se nanašajo na trenutni standard koncentrata WHO za zdravila faktorja VIII. Aktivnost faktorja VIII v plazmi je izražena bodisi kot delež (glede na normalno humano plazmo) ali po možnosti v i.e. (glede na Mednarodni standard za količino faktorja VIII v plazmi).

Ena i.e. aktivnosti faktorja VIII ustreza količini faktorja VIII v enem ml normalne humane plazme.

Zdravljenje po potrebi

Izračun potrebnega odmerjanja faktorja VIII temelji na empirični ugotovitvi, da 1 i.e. faktorja VIII na kg telesne mase zveča aktivnost faktorja VIII v plazmi za približno 2 % normalne aktivnosti (2 i.e./dl). Potrebno odmerjanje določimo z uporabo naslednje enačbe:

Potrebno št. enot = telesna masa [kg] x želeni dvig faktorja VIII [% ali i.e./dl] x 0,5.

Količino danega in pogostnost dajanja faktorja VIII vedno določamo glede na klinično učinkovitost pri posameznem bolniku.

V primeru spodaj navedenih krvavitev se aktivnost faktorja VIII ne sme zmanjšati pod navedeno raven aktivnosti v plazmi (v % normalne vrednosti ali i.e./dl) v ustreznem obdobju.

Za vodilo pri odmerjanju pri krvavitvah ali ob operacijskih posegih lahko uporabimo spodnjo tabelo:

Stopnja krvavitve/ Vrsta operativnega posega	Zahtevana raven faktorja VIII (% ali i.e./dl)	Pogostnost odmerkov (ure)/ Trajanje zdravljenja (dnevi)
Krvavitev		
Začetna hemartroza, krvavitev v mišico ali krvavitev v ustni votlini	20-40	Ponovite infundiranje vsakih 12-24 ur. Vsaj 1 dan, dokler krvavitev, sodeč po bolečini, ni zaustavljena ali ne pride do zaceljenja.
Obsežnejša hemartroza, krvavitev v mišico ali hematom	30-60	Ponovite infundiranje vsakih 12-24 ur 3-4 dni ali več, dokler bolečina in akutna nezmožnost ne izzvenita.
Življenjsko nevarne krvavitve	60-100	Ponovite infundiranje vsakih 8-24 ur, dokler nevarnost ne preneha.
Kirurški poseg		
Manjši kirurški poseg, vključno z izdrtjem zoba	30-60	Vsaj 24 ur vsaj 1 dan, dokler ne pride do zaceljenja.
Večji kirurški poseg	80-100 (pred in po operaciji)	Ponovite infundiranje vsakih 8-24 ur do zaceljenja rane, zatem zdravljenje še vsaj 7 dni za vzdrževanje aktivnosti faktorja VIII 30 %-60 % (i.e./dl).

Preprečevanje

Za dolgotrajno preprečevanje krvavitve pri bolnikih s hudo hemofilijo A so običajni odmerki 20 do 40 i.e. faktorja VIII na kg telesne mase v intervalih 2 do 3 dni. Pri nekaterih bolnikih, zlasti mlajših, bodo morda potrebni krajši intervali med odmerjanjem ali višji odmerki.

Pediatrična populacija

Odmerjanje pri otrocih temelji na telesni masi in zato na splošno temelji na enakih smernicah kot veljajo za odrasle. Pogostost dajanja vedno določamo glede na klinično učinkovitost pri posameznem bolniku. Obstaja nekaj izkušenj pri zdravljenju otrok, mlajših od 6 let.

Informacije o farmakoloških lastnostih von Willebrandovega faktorja (VWF)

Poleg vloge zaščitne beljakovine za faktor VIII, von Willebrandov faktor pospešuje adhezijo trombocitov na mestih poškodbe žile ter sodeluje pri agregaciji trombocitov.