

ULOTKA DOŁĄCZONA DO OPAKOWANIA: INFORMACJA DLA UŻYTKOWNIKA

FANHDI

1000 j.m. FVIII + 1200 j.m. VWF

Proszek i rozpuszczalnik do sporządzania roztworu do wstrzykiwań i infuzji

Zespół ludzkiego czynnika krzepnięcia VIII i ludzkiego czynnika von Willebranda

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 lub farmaceuty.
- 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 lub farmaceucie. Patrz punkt 4.

Spis treści ulotki:

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

1. CO TO JEST LEK FANHDI I W JAKIM CELU SIĘ GO STOSUJE

FANHDI, występuje w postaci proszku i rozpuszczalnika do sporządzania roztworu do wstrzykiwań i infuzji w fiolkach zawierających nominalnie 1000 j.m. ludzkiego VIII czynnika krzepnięcia (FVIII) i 1200 j.m. ludzkiego czynnika von Willebranda (VWF).

Po rozpuszczeniu w odpowiedniej ilości rozpuszczalnika (wody do wstrzykiwań) produkt zawiera 100 j.m./ml FVIII i 120 j.m./ml VWF.

Grupa farmakoterapeutyczna: leki przeciwkrwotoczne, połączenie VIII czynnika krzepnięcia krwi i czynnika von Willebranda..

FANHDI stosowany jest w zapobieganiu i opanowywaniu krwawień u chorych na hemofilię A (wrodzony niedobór VIII czynnika krzepnięcia).

Stosowanie FANHDI jest również wskazane w zapobieganiu i opanowywaniu krwawień (w tym krwawień podczas zabiegów chirurgicznych) u chorych z chorobą von Willebranda (VWD), gdy leczenie desmopresyną (DDAVP) jest nieskuteczne lub przeciwwskazane.

Produkt może być stosowany w leczeniu nabytego niedoboru ludzkiego VIII czynnika krzepnięcia.

2. INFORMACJE WAŻNE PRZED ZASTOSOWANIEM LEKU FANHDI

Kiedy nie stosować leku Fanhdi

- Gdy u pacjenta występuje uczulenie (nadwrażliwość) na zespół VIII czynnika krzepnięcia i czynnika von Willebranda lub którykolwiek z pozostałych składników tego leku (wymienionych w punkcie 6).

Należy zwrócić się do lekarza, gdy potrzebna jest rada lub dodatkowa informacja.

Ostrzeżenia i środki ostrożności

- W rzadkich przypadkach mogą wystąpić reakcje anafilaktyczne (nagłe silne reakcje alergiczne). Uczulenie na FANHDI może objawiać się wysypką, uogólnioną pokrzywką, uczuciem ucisku w klatce, zawrotami głowy również w pozycji stojącej. W przypadku wystąpienia tych objawów należy zaprzestać podawania leku i powiadomić o tym lekarza.
- Aby ustalić dawkę FANHDI zapewniającą osiągnięcie i utrzymanie się odpowiedniego poziomu czynnika VIII, lekarz może zlecić wykonanie szeregu badań.
- Jeśli krwawienie nie ustępuje, pomimo podawania FANHDI, należy powiadomić o tym lekarza. Może być to spowodowane wytwarzaniem inhibitora czynnika VIII, co wymaga potwierdzenia w badaniach. Inhibitory czynnika VIII to przeciwciała, które blokują działanie podawanego czynnika VIII. W rezultacie dochodzi do obniżenia efektywności czynnika VIII w powstrzymywaniu krwawień.
- Jeśli wcześniej już doszło do tworzenia się inhibitora czynnika VIII a następnie zmieniono leczenie na inny produkt zawierający czynnik VIII to istnieje większe ryzyko nawrotu tego powikłania.
- Podczas leczenia choroby von Willebranda ze znanymi klinicznymi lub laboratoryjnymi czynnikami ryzyka występuje zagrożenie powstania zakrzepów. Z tego powodu, konieczne jest wykonanie odpowiednich badań w celu wczesnego wykrycia objawów nimi spowodowanych oraz zastosowanie aktualnie zalecanego leczenia powikłań zakrzepowo-zatorowych.
- W chorobie von Willebranda, w szczególności typu 3-go, mogą wytworzyć się przeciwciała neutralizujące (inhibitory) czynnik von Willebranda. Inhibitory czynnika

von Willebranda to znajdujące się we krwi przeciwciała, które mogą blokować podawany czynnik. W tych przypadkach, w których w leczeniu nie osiąga się spodziewanych poziomów aktywności czynnika von Willebranda w osoczu lub nie udaje się opanować krwawień pomimo stosowania odpowiednich dawek, należy wykonać badania mające na celu wykrycie obecności inhibitora czynnika von Willebranda. U pacjentów z wysokim poziomem inhibitora leczenie czynnikiem von Willebranda może być nieskuteczne.

- Jeśli do podawania FANHDI będzie konieczne zastosowanie centralnego dojścia żylnego, lekarz powinien liczyć się z możliwością pojawienia się miejscowego zakażenia, bakteriemii (zakażenie krwi przez bakterie) oraz powstania zakrzepu w naczyniu żylnym w miejscu wprowadzonego cewnika.

W procesie wytwarzania produktów pochodzących z ludzkiej krwi lub osocza, stosuje się następujące działania mające na celu zabezpieczenie przed przeniesieniem czynników zakaźnych:

- dokładna selekcja dawców w celu wykluczenia nosicieli czynników zakaźnych,
- badanie każdej donacji i puli osocza w kierunku obecności wirusów,
- stosowanie procedur inaktywacji/usuwania wirusów z krwi i osocza w procesie wytwarzania.

Pomimo to nie można w pełni wykluczyć przeniesienia czynników zakaźnych podczas stosowania produktów leczniczych otrzymywanych z ludzkiej krwi lub osocza. Odnosi się to także do nieznanymi lub nowo pojawiającymi się wirusów i innych patogenów.

Zastosowane metody uważa się za skuteczne w stosunku do wirusów osłonkowych takich jak wirus ludzkiego niedoboru odporności (HIV), zapalenia wątroby typu B (HBV), zapalenia wątroby typu C (HCV) i bezosłonkowego wirusa zapalenia wątroby typu A. Skuteczność tych metod wobec wirusów bezosłonkowych jak parwovirus B19 może być ograniczona.

Zakażenie parwovirusem B19 może być szczególnie groźne u kobiet w ciąży (zakażenie płodu) oraz u osób z obniżoną odpornością lub pewnymi rodzajami anemii (np. w anemii sierpowatej lub w anemii hemolitycznej).

U pacjentów otrzymujących regularnie powtarzane dawki produktów osoczopochodnych zawierających czynnik VIII, lekarz prowadzący może zalecić zastosowanie odpowiednich szczepień (przeciwko wirusowi zapalenia wątroby typu A i B).

Zdecydowanie zaleca się, aby przy każdym podaniu pacjentowi leku FANHDI odnotować nazwisko pacjenta i numer serii produktu, aby móc powiązać pacjenta z serią leku.

Patrz także punkt 4.

Dzieci i młodzież

Wymienione ostrzeżenia i środki ostrożności dotyczą zarówno dorosłych jak i dzieci.

FANHDI a inne leki

Należy powiedzieć lekarzowi o wszystkich lekach przyjmowanych przez pacjenta obecnie lub ostatnio, a także o lekach, które pacjent planuje przyjmować.

Interakcje zespołu ludzkiego VIII czynnika krzepnięcia i czynnika von Willebranda z innymi lekami nie są znane.

Ciąża i karmienie piersią

Ze względu na to, że hemofilia A występuje u kobiet rzadko, brak jest doświadczeń dotyczących stosowania zespołu czynnika FVIII/VWF w okresie ciąży i karmienia piersią.

Należy zwrócić się do lekarza lub farmaceuty, zanim zacznie się stosować jakikolwiek lek.

Prowadzenie pojazdów i obsługiwanie maszyn

FANHDI nie ma wpływu na zdolność prowadzenia pojazdów i obsługiwanie maszyn.

3. JAK STOSOWAĆ LEK FANHDI

Lek musi być podawany dożylnie. Szybkość podawania nie może przekroczyć 10 ml/min.

Należy zastosować się do instrukcji lekarza lub pracownika służby zdrowia z ośrodka leczenia hemofilii. W razie wystąpienia wątpliwości należy zwrócić się do lekarza lub farmaceuty.

Wielkość stosowanej dawki FANHDI zależy od wielu czynników jak wielkość masy ciała, stan kliniczny oraz typ i wielkość krwawienia. W celu osiągnięcia odpowiedniego poziomu czynnika VIII i czynnika von Willebranda we krwi, lekarz określi wielkość dawki FANHDI i częstość jej podawania.

Lekarz ustala długość leczenia lekiem FANHDI.

Nie przechowywać pozostałości do późniejszego stosowania, nawet gdy mają być przechowywane w lodówce.

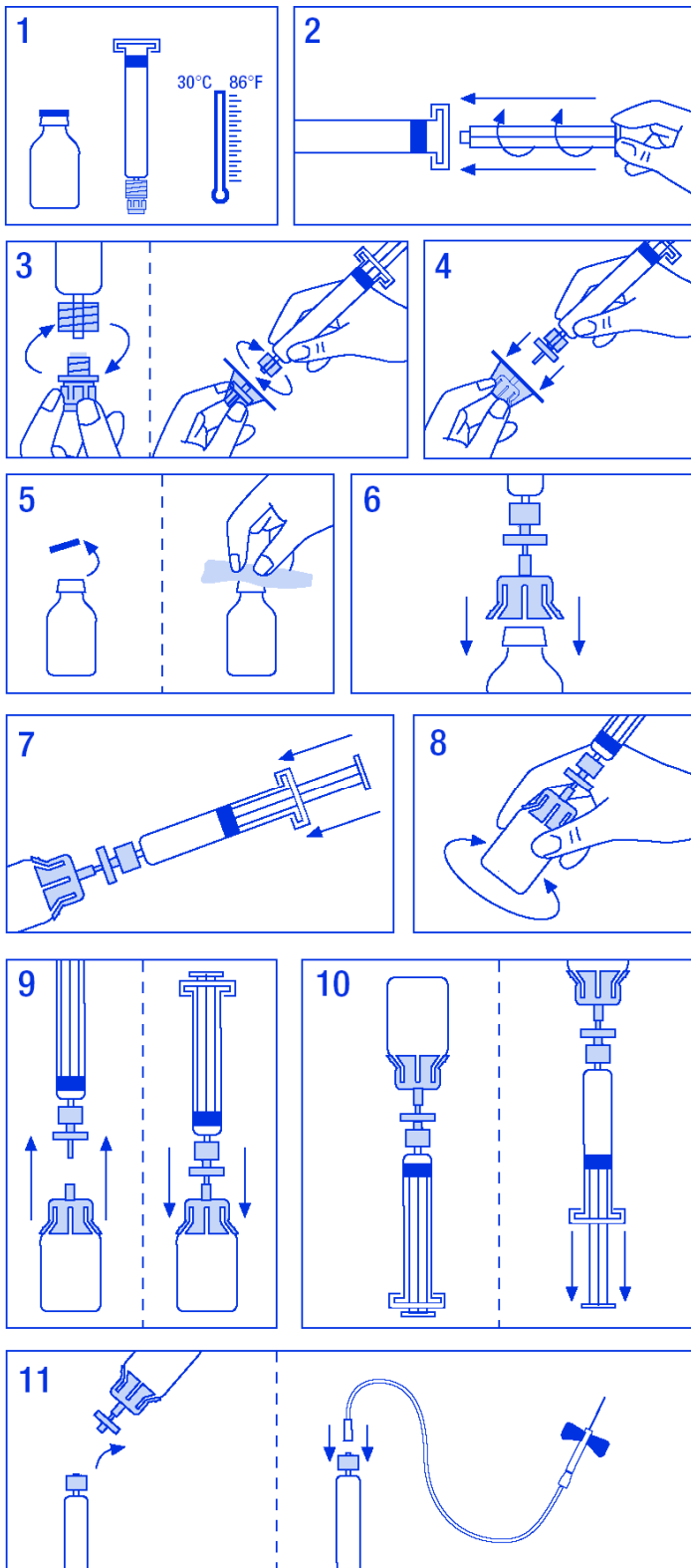
Przygotowanie roztworu:

Należy upewnić się, że czynności będą wykonywane w warunkach zapobiegających powstawaniu zanieczyszczeń.

1. Ogrzać fiolki do temperatury nie wyższej niż 30°C (rycina Nr 1).
2. Umocować tłok w ampułko-strzykawce z rozpuszczalnikiem (rycina Nr 2).
3. Wyjąć filtr z opakowania. Zdjąć plastikową osłonę z końca ampułko-strzykawki i umocować filtr (rycina Nr 3).

4. Wyjąć łącznik mocujący do fiolki i połączyć ampułko-strzykawkę z filtrem (rycina Nr 4).
5. Zdjąć plastikowy kapturek z fiolki i odsłonięty gumowy korek odkazić środkiem dezynfekującym (rycina Nr 5).
6. Przebić korek w fiolce igłą łącznika (rycina Nr 6).
7. Wstrzyknąć cały rozpuszczalnik do fiolki (rycina Nr 7).
8. Delikatnie wstrząsać fiolką aż do rozpuszczenia proszku (rycina Nr 8). Tak jak w przypadku innych produktów podawanych dożylnie nie stosować, gdy produkt jest nie rozpuszczony lub widoczne są cząstki.
9. Rozłączyć na chwilę ampułko-strzykawkę z filtrem od fiolki aby wpuścić powietrze (rycina Nr 9).
10. Odwrócić do góry dnem fiolkę i aspirować roztwór do ampułko-strzykawki (rycina Nr 10).
11. Przygotować miejsce do iniekcji, odłączyć strzykawkę i wstrzyknąć produkt przez załączoną igłę motylkową lub inną sterylną igłę. Podawać powoli dożylnie z szybkością 3 ml/min i nigdy nie przekraczać 10 ml/min aby uniknąć reakcji naczynioruchowych (rycina Nr 11).

1.3.1. SPC, labelling and package leaflet



Nie używać ponownie zestawu do podawania.

Wszelkie pozostałości niez użyt ego produktu i inne odpady nale ży usunąć zgodnie z lokalnymi przepisami.

Zastosowanie większej niż zalecana dawki FANHDI

Nie zgłoszono objawów żadnego przypadku przedawkowania zespołu ludzkiego VIII czynnika krzepnięcia i czynnika von Willebranda. Po znacznym przedawkowaniu mogą wystąpić powikłania zakrzepowo-zatorowe. Niezależnie od tego, każdy przypadek przekroczenia zalecanej dawki FANHDI nale ży natychmiast skonsultować z farmaceutą lub lekarzem.

Pominięcie zastosowania FANHDI

- Jeśli dawka zostanie pominięta, nale ży natychmiast podać następną i kontynuować leczenie w sposób regularny zgodnie z zaleceniami lekarza.
- Nie nale ży stosować dawki podwójnej w celu uzupełnienia pominiętej dawki.

4. MOŻLIWE DZIAŁANIA NIEPOŻĄDANE

Jak każdy lek, lek ten może powodować działania niepożądane, chociaż nie u każdego one wystąpią.

Nadwrażliwość lub reakcje alergiczne (obrzęk naczynioruchowy, pieczenie lub uczucie kłucia w miejscu wstrzyknięcia, dreszcze, zaczerwienienie twarzy, uogólniona pokrzywka, ból głowy, wysypka, spadek ciśnienia krwi, letarg, nudności, niepokój, tachykardia, uczucie ucisku w klatce piersiowej, świąd, wymioty, świsty) były obserwowane rzadko i tylko w niektórych przypadkach prowadziły do rozwoju ciężkiej reakcji anafilaksji (włączając w to wstrząs).

W rzadkich przypadkach obserwowano wzrost temperatury ciała.

W przypadku reakcji anafilaktycznej lub alergicznej nale ży wstrzymać podawanie leku i natychmiast powiadomić lekarza.

Nie można całkowicie wykluczyć możliwości wystąpienia reakcji alergicznych po podaniu tego leku.

Chorzy na hemofilię A mogą wytworzyć przeciwciała neutralizujące (inhibitory) przeciw czynnikowi VIII. W przypadku wystąpienia takich inhibitorów obserwuje się niewystarczającą odpowiedź kliniczna na leczenie.

W bardzo rzadkich przypadkach u pacjentów z chorobą von Willebranda, w szczególności typu 3-go, mogą wytworzyć się przeciwciała neutralizujące (inhibitory) czynnik von

Willebranda. Jeżeli pojawią się tego typu inhibitory, obserwuje się niewystarczającą odpowiedź kliniczną na leczenie.

Inhibitory mogą wpływać na wzrost ryzyka występowania reakcji alergicznych (wstrząsu anafilaktycznego). W przypadku występowania reakcji alergicznych należy przeprowadzić badania na obecność inhibitorów.

W takich przypadkach zaleca się kontakt z wyspecjalizowanym ośrodkiem leczenia zaburzeń hemostazy.

Podczas stosowania leku u pacjentów z chorobą von Willebranda ze znanymi klinicznymi lub laboratoryjnymi czynnikami ryzyka występuje istnieje zagrożenie powstania wystąpienia zakrzepówpowikłań zakrzepowych.

Utrzymywanie się nadmiernie wysokiego poziomu F:VIII podczas leczenia czynnikiem VIII zawierającym czynnik von Willebranda zwiększa ryzyko wystąpienia powikłań zakrzepowych.

Podczas kilku badań klinicznych przeprowadzonych z udziałem 164 chorych podano ogółem 7000 infuzji FANHDI. Uzyskane wyniki z obu badań wskazują na dobrą tolerancję leku i małą częstość występowania działań niepożądanych. Obserwowane jedynie 2 przypadki, w których wystąpiły działania niepożądane związane z podawanym produktem leczniczym. W tych przypadkach odnotowano wystąpienie podwyższonej temperatury ciała.

Tabelaryczny wykaz działań niepożądanych

Poniższa tabela zawiera kategorie układów i narządów (SOC oraz Preferred Term Level) zgodnie z klasyfikacją MedDRA.

Częstość występowania oceniano stosując następujące kryteria:

- bardzo często ($\geq 1/10$)
- często ($\geq 1/100$ do $< 1/10$)
- niezbyt często ($\geq 1/1000$ do $< 1/100$)
- rzadko ($\geq 1/10\ 000$ do $< 1/1000$)
- bardzo rzadko ($< 1/10\ 000$) i
- nieznana (częstość nie może być określona na podstawie dostępnych danych).

W każdej kategorii częstości, objawy niepożądane są wymienione poczynając od objawów najcięższych do najłżejszych.

Klasyfikacja układów i narządów	Działania niepożądane	Częstość występowania
Zaburzenia ogólne i stany w miejscu podania	Podwyższona temperatura ciała.	Rzadko

Dzieci i młodzież

Częstość występowania, rodzaj oraz nasilenie działań niepożądanych spodziewanych u dzieci nie różni się od tych występujących u dorosłych.

Zgłaszanie podejrzewanych działań niepożądanych

Po dopuszczeniu produktu leczniczego do obrotu istotne jest zgłaszanie podejrzewanych działań niepożądanych. Umożliwia to nieprzerwane monitorowanie stosunku korzyści do ryzyka stosowania produktu leczniczego. Osoby należące do fachowego personelu medycznego powinny zgłaszać wszelkie podejrzewane działania niepożądane za pośrednictwem:

Departament Monitorowania Niepożądanych Działań Produktów Leczniczych Urzędu Rejestracji Produktów Leczniczych, Wyrobów Medycznych i Produktów Biobójczych
Al. Jerozolimskie 181C
02-222 Warszawa
Tel.: +48 222 49 21 301
Faks: +48 222 49 21 309
e-mail: ndl@urpl.gov.pl

Dzięki zgłaszaniu działań niepożądanych można będzie zgromadzić więcej informacji na temat bezpieczeństwa stosowania leku.

Informacje dotyczące zabezpieczeń przed przeniesieniem czynników zakaźnych, patrz punkt 2.

5. JAK PRZECHOWYWAĆ LEK FANHDI

Lek należy przechowywać w miejscu niewidocznym i niedostępnym dla dzieci.

Nie przechowywać w temperaturze powyżej 30°C. Nie zamrażać.

Nie należy stosować leku po upływie terminu ważności.

Roztwór powinien być przezroczysty i lekko opalizujący.

Nie stosować roztworów, w których występują kłaczkki lub osad.

Nie stosować, gdy w produkcie po rozpuszczeniu widoczne są cząstki lub roztwór zmienił kolor.

Po odtworzeniu, trwałość chemiczna i fizyczna produktu utrzymuje się do 12 godzin w temperaturze 25 °C. Z mikrobiologicznego punktu widzenia, produkt powinien zostać zużyty natychmiast. Jeśli po odtworzeniu produkt nie został zużyty, może być przechowywany nie dłużej niż przez 24 godziny w temperaturze 2 °C – 8 °C, ale tylko wtedy, gdy

odpowiedzialność za to weźmie użytkownik a przygotowanie roztworu odbyło się zgodnie z zasadami jałowości.

Leków nie należy wrzucać do kanalizacji. Należy zapytać farmaceutę, jak usunąć leki, których się już nie używa. Takie postępowanie pomoże chronić środowisko.

Okres ważności

3 lata,

Nie należy stosować leku po upływie terminu ważności, zamieszczonego na etykiecie.

6. ZAWARTOŚĆ OPAKOWANIA I INNE INFORMACJE

Co zawiera lek FANHDI

Substancja czynna to zespół ludzkiego VIII czynnika krzepnięcia i czynnika von Willebranda.

Każda fiolka z proszkiem zawiera 1000 j.m. ludzkiego VIII czynnika krzepnięcia i 1200 j.m. czynnika von Willebranda.

Po rozpuszczeniu w 10 ml wody do wstrzykiwań produkt zawiera 100 j.m./ml FVIII i 120 j.m./ml VWF.

Inne składniki to: Ludzka albumina, histydyna i arginina.

Każda ampułko-strzykawka zawiera 10 ml wody do wstrzykiwań.

Jak wygląda lek FANHDI i co zawiera opakowanie

Fiolka z białym lub jasno-żółtym proszkiem oraz ampułko-strzykawka z wodą do wstrzykiwań.

Każde opakowanie FANHDI zawiera fiolkę po 1000 j.m. ludzkiego VIII czynnika krzepnięcia i 1200 j.m. czynnika von Willebranda (proszek do wstrzykiwań i infuzji) oraz 1 ampułko-strzykawkę po 10 ml wody do wstrzykiwań (rozpuszczalnik).

Zestaw do przygotowania roztworu i podania załączony do opakowania FANHDI: łącznik mocujący do fiolki, filtr i zestaw do infuzji.

Dostępne opakowania:

FANHDI 250 j.m. FVIII + 300 j.m. VWF

FANHDI 500 j.m. FVIII + 1200 j.m. VWF

Nie wszystkie opakowania mogą znajdować się w obrocie.

Podmiot odpowiedzialny i wytwórca

Instituto Grifols, S.A.
Can Guasc, 2 - Parets del Vallès
08150 Barcelona, Hiszpania

W celu uzyskania bardziej szczegółowych informacji należy zwrócić się do lokalnego przedstawiciela podmiotu odpowiedzialnego:

Grifols Polska Sp. z o. o.
Ul. Grzybowska 87, 00-844 Warszawa
Tel: +48 22 378 85 61

Data ostatniej aktualizacji ulotki:

.....

Informacje przeznaczone wyłącznie dla fachowego personelu medycznego:

Dawkowanie

Niedobór VIII czynnika krzepnięcia

Dawkowanie oraz czas leczenia substytucyjnego zależą od stopnia niedoboru czynnika VIII, umiejscowienia i rozległości krwawienia oraz stanu klinicznego pacjenta.

Podawaną dawkę VIII czynnika krzepnięcia wyraża się w jednostkach międzynarodowych (j.m.) zgodnie z aktualnymi normami WHO obowiązującymi dla produktów leczniczych zawierających ludzki VIII czynnik krzepnięcia. Aktywność VIII czynnika krzepnięcia w osoczu może być podana w procentach (w stosunku do aktywności w normalnym osoczu) lub w jednostkach międzynarodowych (zgodnie z międzynarodowym standardem dla VIII czynnika krzepnięcia w osoczu).

Jedna jednostka międzynarodowa (j.m.) aktywności VIII czynnika krzepnięcia odpowiada ilości VIII czynnika krzepnięcia w jednym ml normalnego osocza ludzkiego.

Leczenie doraźne

Obliczanie potrzebnej dawki VIII czynnika krzepnięcia, opiera się na obserwacji empirycznej, że podanie 1 j.m. na kg masy ciała powoduje wzrost aktywności VIII czynnika krzepnięcia w osoczu o 1,7% do 2,5% normalnej aktywności. Dawkę oblicza się na podstawie następującego wzoru:

Wymagana liczba jednostek = masa ciała (kg) x pożądany wzrost aktywności VIII czynnika krzepnięcia (%) (j.m./dl) x 0,5

Wielkość dawek i częstość ich podawania należy zawsze dostosować indywidualnie dla każdego przypadku w zależności od odpowiedzi pacjenta na leczenie.

W leczeniu krwawień, w zależności od ich przyczyny i umiejscowienia, należy utrzymywać przez zalecany okres leczenia odpowiedni poziom aktywności VIII czynnika krzepnięcia (w % normy lub j.m./dl).

Przy ustalaniu dawki w zależności od rodzaju krwawienia i zabiegu chirurgicznego można posłużyć się następującą tabelą:

Nasilenie krwawienia/rodzaj zabiegu chirurgicznego	Wymagany poziom czynnika VIII (%) (j.m./dl)	Częstość dawkowania (godziny)/okres leczenia (dni)
Krwawienie		
Świeże krwawienie do stawów, mięśni lub krwawienie z jamy ustnej.	20 – 40	Powtarzać co 12-24 godz. co najmniej przez 1 dzień, aż do ustąpienia bólu spowodowanego przez krwawienie lub zagojenia się rany.
Bardziej nasilone krwawienie do stawów, mięśni lub krwiak.	30 – 60	Powtarzać infuzje co 12-24 godz. przez 3-4 dni lub dłużej, aż do ustąpienia bólu lub zaburzenia czynności.
Krwawienia zagrażające życiu.	60 - 100	Powtarzać infuzje co 8-24 godz. aż do ustąpienia zagrożenia
Zabiegi chirurgiczne		
<i>Mniejsze</i> Łącznie z ekstrakcją zęba	30 – 60	Co 24 godz., co najmniej przez 1 dzień, aż do wygojenia rany.
<i>Większe</i>	80 – 100 (w okresie przed i pooperacyjnym)	Powtarzać infuzje co 8-24 godz. aż do uzyskania odpowiedniego zagojenia rany, następnie kontynuować leczenie przez kolejne 7 dni, utrzymując aktywność czynnika VIII na poziomie od 30% do 60% (j.m./dl)

Leczenie profilaktyczne

W długoterminowej profilaktyce krwawień u pacjentów z ciężką postacią hemofilii A, stosuje się zwykle dawkę od 20 do 40 j.m. na kg. masy ciała w odstępach 2 do 3 dni. W niektórych

przypadkach, szczególnie u pacjentów w młodym wieku może zaistnieć konieczność skrócenia odstępów czasowych między wstrzyknięciami lub zwiększenie dawki.

Podczas leczenia, w celu ustalenia dawki i częstości podawania infuzji, zaleca się odpowiednie oznaczanie poziomów czynnika VIII w osoczu. Szczególnie w przypadkach dużych zabiegów chirurgicznych niezbędne jest dokładne monitorowanie leczenia substytucyjnego za pomocą badań układu krzepnięcia (aktywność czynnika VIII w osoczu).

Pacjenci mogą indywidualnie reagować na leczenie czynnikiem VIII co znajduje odzwierciedlenie w różnych poziomach odzysku in vivo i w różnych okresach półtrwania u poszczególnych pacjentów.

Choroba von Willebranda

Ogólnie przyjmuje się, że podanie 1 j.m.VWF:RCo/kg masy ciała powoduje wzrost poziomu VWF:RCo o 2% w krążeniu. Celem leczenia jest uzyskanie poziomu VWF:RCo > 0,6 j.m./ml (60%) oraz FVIII:C > 0,4 j.m./ml (40%) w osoczu.

W większości przypadków, w celu uzyskania hemostazy, zaleca się dawkę 40 – 80 j.m./kg masy ciała czynnika von Willebranda oraz 20 – 40 j.m./kg masy ciała czynnika FVIII:C.

Pacjenci z chorobą von Willebranda typu 3, u których w celu utrzymania odpowiednich poziomów czynnika może być konieczne podawanie większych dawek, mogą wymagać podania początkowej dawki czynnika von Willebranda 80 j.m./kg masy ciała.

Dobraną dawkę należy podawać co 12 – 24 godziny. Dawkowanie oraz czas leczenia zależą od stanu klinicznego pacjenta, umiejscowienia i rozległości krwawienia oraz poziomu zarówno VWF:RCo jak i FVIII:C.

W okresie stosowania produktów leczniczych z czynnikiem VIII zawierających czynnik von Willebranda, lekarz leczący pacjenta powinien brać pod uwagę możliwość nadmiernego wzrostu poziomu FVIII:C. W celu uniknięcia nadmiernego wzrostu poziomu FVIII:C, po 24 – 48 godzinach leczenia należy rozważyć zmniejszenie dawki lub wydłużenie okresu pomiędzy kolejnymi dawkami lub zastosowanie produktów leczniczych zawierających VWF i mniejszą ilość czynnika VIII.

Dzieci i młodzież

W powyższym wskazaniu dostępne są tylko ograniczone dane z badań klinicznych u dzieci poniżej 6 roku życia i z tego powodu nie ma zaleceń do stosowania produktu leczniczego w tej grupie wiekowej.

U dzieci, w wyżej wymienionych wskazaniach dostosowywanie dawki do skuteczności klinicznej polega również jak u dorosłych na obliczaniu dawki w zależności od masy ciała.