

Ulotka dołączona do opakowania: informacja dla użytkownika

EMOCLOT, 500 j.m., proszek i rozpuszczalnik do sporządzania roztworu do wstrzykiwań i infuzji

EMOCLOT, 1000 j.m., proszek i rozpuszczalnik do sporządzania roztworu do wstrzykiwań i infuzji

Ludzki VIII czynnik krzepnięcia krwi

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.
- 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. Patrz punkt 4.

Spis treści ulotki:

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

1. Co to jest EMOCLOT i w jakim celu się go stosuje

EMOCLOT jest wysoko oczyszczonym koncentratem czynnika krzepnięcia VIII otrzymanym z ludzkiego osocza. Czynnik VIII jest białkiem o działaniu przeciwkrwotocznym.

EMOCLOT stosuje się:

- w leczeniu i profilaktyce krwawień u chorych na wrodzony niedobór czynnika VIII (hemofilia A);
- w leczeniu krwawień u chorych z nabytym niedoborem czynnika VIII;
- w leczeniu chorych na hemofilię z przeciwciałami przeciw czynnikowi VIII (inhibitory).

Ten lek nie zawiera farmakologicznie skutecznej ilości czynnika von Willebranda, dlatego nie jest wskazany w leczeniu choroby von Willebranda.

2. Informacje ważne przed zastosowaniem leku EMOCLOT

Kiedy nie stosować leku EMOCLOT

jeśli pacjent ma uczulenie na ludzki czynnik VIII lub którykolwiek z pozostałych składników tego leku (wymienionych w punkcie 6).

Ostrzeżenia i środki ostrożności

Przed rozpoczęciem stosowania leku EMOCLOT należy to omówić z lekarzem.

Nadwrażliwość

Możliwe jest wystąpienie reakcji nadwrażliwości typu alergicznego związanych z lekiem EMOCLOT.

EMOCLOT zawiera śladowe ilości ludzkich białek innych niż czynnik VIII. Pacjenci powinni być poinformowani o wczesnych objawach reakcji nadwrażliwości. Podanie leku powinno być

natychmiast przerwane jeżeli u pacjenta wystąpią następujące objawy mogące wskazywać na reakcję alergiczną: wysypka, uogólniona pokrzywka, ucisk w klatce piersiowej, świszczący oddech, niskie ciśnienie krwi oraz ostra reakcja alergiczna.

W przypadku wystąpienia wstrząsu należy natychmiast przerwać podawanie i postępować według wytycznych leczenia wstrząsu.

Przeciwciała

Tworzenie inhibitorów (przeciwciał) jest znanym powikłaniem, które może występować w trakcie leczenia wszystkimi lekami zawierającymi czynnik VIII. Inhibitory te, zwłaszcza przy wysokich stężeniach, przerywają prawidłowe leczenie i pacjent będzie uważnie monitorowany pod kątem wytwarzania tych inhibitorów. Jeżeli krwawienie u pacjenta nie jest prawidłowo kontrolowane po użyciu leku Emoclot, należy natychmiast powiedzieć o tym lekarzowi.

Zdarzenia sercowo- naczyniowe

U pacjentów z istniejącymi czynnikami ryzyka chorób sercowo-naczyniowych leczenie substytucyjne czynnikiem VIII może zwiększać ryzyko zaburzeń sercowo-naczyniowych.

Powikłania związane z podaniem przez cewnik

W przypadku potrzeby użycia urządzenia do podania do żyły centralnej należy rozważyć ryzyko powikłań związanych z jego zastosowaniem, w tym miejscowego zakażenia, bakteriemii i zakrzepicy w miejscu wprowadzenia cewnika.

Bezpieczeństwo wirusowe

W przypadku leków wytwarzanych z ludzkiej krwi lub osocza podejmowane są odpowiednie środki zapobiegawcze przed przeniesieniem zakażenia na pacjentów. Obejmują one:

- staranną selekcję dawców krwi i osocza, aby mieć pewność, że wykluczono osoby obciążone ryzykiem nosicielstwa zakażenia;
- badania każdej donacji i puli osocza (zbiór donacji) pod kątem wirusów i zakażenia.
- włączenie do procesu przetwarzania krwi lub osocza procedury, które inaktywują lub usuwają wirusy.

Pomimo powyższych środków ostrożności, nie można całkowicie wykluczyć możliwości przeniesienia czynników zakaźnych przez lek przygotowany z ludzkiej krwi lub osocza. Odnosi się to również do nieznanych lub niedawno poznanych wirusów i innych patogenów.

Uważa się, że stosowane środki zapobiegawcze są skuteczne w stosunku do wirusów otoczkowych, takich jak wirus nabytego niedoboru odporności (HIV), wirus zapalenia wątroby typu B (HBV) i wirus zapalenia wątroby typu C (HCV) i wirusów bezotoczkowych, takich jak wirus zapalenia wątroby typu A (HAV). Środki te mogą mieć ograniczoną skuteczność przeciwko wirusom bezotoczkowym, takim jak parwowirus B19. Zakażenie parwowirusem B19 może być szkodliwe dla kobiet w ciąży (zakażenie płodu) i dla pacjentów z niedoborem odporności lub niektórymi typami niedokrwistości (np. niedokrwistość sierpowata lub niedokrwistość hemolityczna).

Zdecydowanie zaleca się, aby za każdym razem, kiedy podaje się pacjentowi EMOCLOT, zapisać nazwę i numer serii produktu w celu ustalenia w przyszłości jaką serię produktu pacjent otrzymał.

U pacjentów otrzymujących regularnie lub w sposób powtarzany czynnik VIII pochodzący z osocza należy rozważyć odpowiednie szczepienia (przeciw wirusowemu zapaleniu wątroby typu A i B).

Dzieci i młodzież

Wymienione ostrzeżenia i środki ostrożności odnoszą się zarówno do dorosłych, jak i do dzieci.

Więcej informacji na końcu ulotki w części przeznaczony dla fachowego personelu medycznego.

Lek EMOCLLOT a inne leki

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

Nie zgłaszano żadnych interakcji czynnika VIII z innymi lekami.

Nie ma specjalnych danych dotyczących stosowania u dzieci.

Ciąża i karmienie piersią

- Jeśli pacjentka jest w ciąży lub karmi piersią, przypuszcza że może być w ciąży lub gdy planuje mieć dziecko, powinna poradzić się lekarza przed zastosowaniem tego leku.
- Nie prowadzono badań wpływu czynnika VIII na reprodukcję zwierząt. Ze względu na rzadkie występowanie hemofilii A u kobiet, brak jest doświadczeń ze stosowaniem czynnika VIII u kobiet w ciąży i karmiących piersią. Dlatego, czynnik VIII może być stosowany w czasie ciąży i laktacji tylko w przypadku ścisłych wskazań.

Prowadzenie pojazdów i obsługiwanie maszyn

EMOCLLOT nie ma wpływu na zdolność prowadzenia pojazdów i obsługi maszyn.

EMOCLLOT zawiera sód

Lek zawiera do 41 mg sodu (głównego składnika soli kuchennej) na fiolkę 10 ml. Odpowiada to 2,05% maksymalnej zalecanej dobowej dawki sodu w diecie u osób dorosłych.

3. Jak stosować EMOCLLOT

Ten lek należy zawsze stosować zgodnie z zaleceniami lekarza. Leczenie powinno zostać rozpoczęte pod kontrolą lekarza doświadczonego w leczeniu hemofilii.

Zalecana dawka

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

Leczenie na żądanie

Przy ustalaniu wymaganej ilości i częstości podawania należy kierować się skutecznością kliniczną w indywidualnym przypadku.

Profilaktyka

W długotrwałej profilaktyce krwawień u pacjentów z ciężką postacią hemofilii A, stosuje się zwykle dawki od 20 do 40 j.m. czynnika VIII na kg masy ciała podawane w odstępach co 2 do 3 dni.

W pewnych przypadkach, a zwłaszcza u młodszych pacjentów, może być konieczne podawanie leku w krótszych odstępach czasu lub w większych dawkach.

Pacjenci leczeni VIII czynnikiem krzepnięcia powinni być dokładnie obserwowani i poddani badaniom na powstawanie przeciwciał.

W czasie trwania leczenia należy ocenić właściwy poziom czynnika VIII w celu dostosowania dawkowania i częstości powtarzania infuzji. Szczególnie w przypadku poważnych zabiegów chirurgicznych niezbędne jest precyzyjne monitorowanie leczenia substytucyjnego za pomocą badań krzepnięcia (aktywność czynnika VIII w osoczu).

Dzieci i młodzież

EMOCLLOT nie jest zalecany do stosowania u dzieci poniżej 12 lat ze względu na niewystarczającą ilość danych dotyczących bezpieczeństwa stosowania i skuteczności.

Więcej informacji dotyczących dawkowania i czasu leczenia podano na końcu tej ulotki w części przeznaczonej dla lekarzy i fachowego personelu medycznego.

Sposób podawania

Lek podawać dożylnie w iniekcji lub powolnej infuzji.

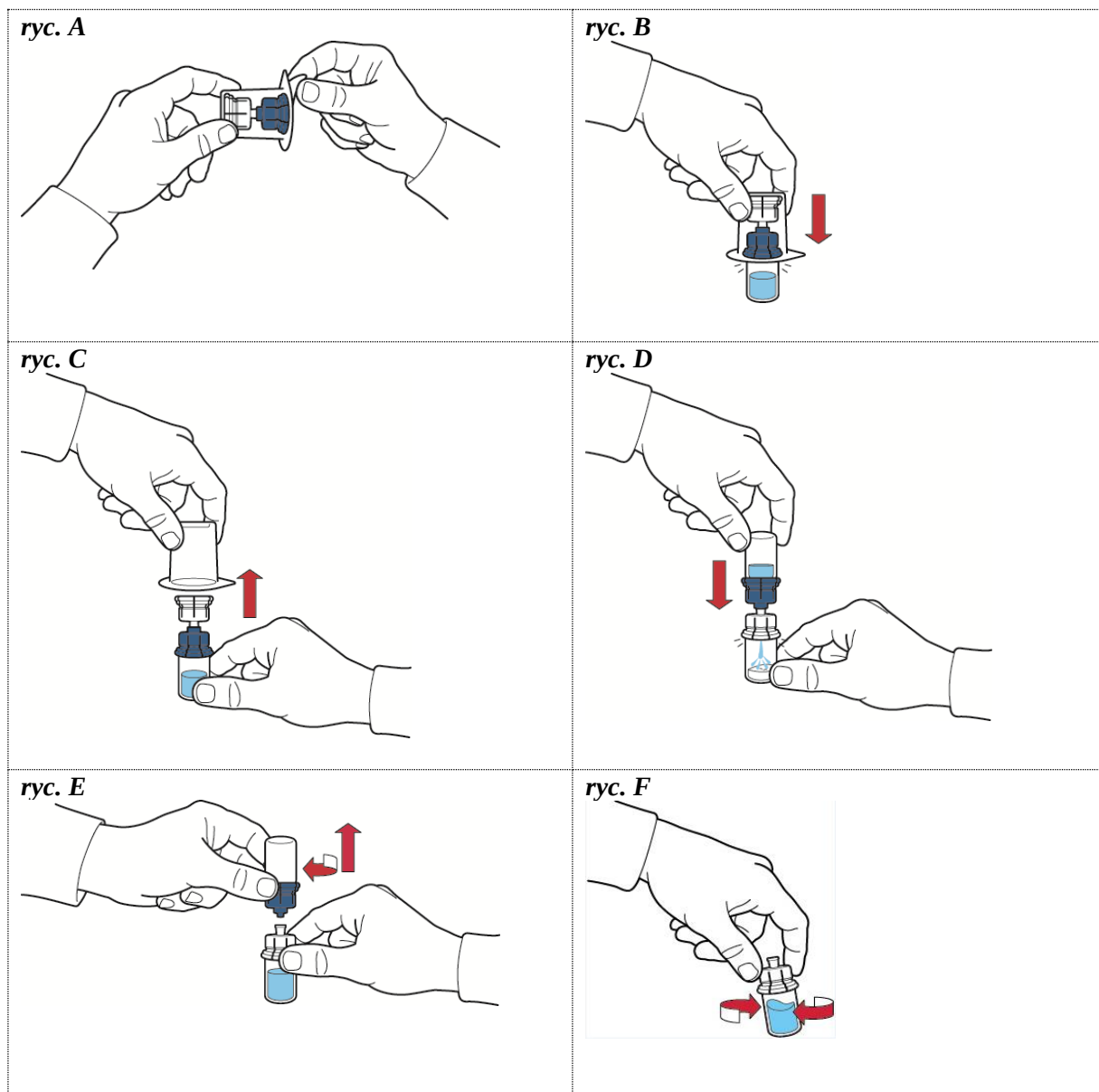
W przypadku iniekcji dożylnej, zaleca się przestrzegać czasu trwania podawania od 3 do 5 minut, sprawdzając częstość tętna pacjenta i przerywając podawanie lub zmniejszając szybkość wlewu, jeżeli częstość tętna wzrasta. Szybkość infuzji należy określać dla każdego pacjenta indywidualnie.

Należy używać wyłącznie załączonych zestawów do wstrzykiwań lub infuzji, ponieważ adsorpcja ludzkiego czynnika krzepnięcia VIII na wewnętrznych powierzchniach niektórych zestawów do wstrzykiwań lub infuzji może być przyczyną niepowodzenia terapeutycznego.

Niezgodności: ze względu na brak badań zgodności tego leku nie wolno mieszać z innymi produktami leczniczymi.

Rekonstytucja proszku z rozpuszczalnikiem:

1. doprowadzić fiolkę z proszkiem i fiolkę z rozpuszczalnikiem do temperatury pokojowej;
2. należy utrzymać temperaturę pokojową przez cały proces rekonstytucji (maksymalnie przez 10 minut);
3. zdjąć ochronne wieczka z fiolki z proszkiem i z fiolki z rozpuszczalnikiem;
4. oczyścić alkoholem powierzchnię korka na obu fiolkach;
5. otworzyć opakowanie materiału medycznego do rekonstytucji usuwając pokrywę ostrożnie, aby nie dotknąć urządzenia wewnątrz opakowania (ryc. A);
6. nie wyjmować urządzenia z opakowania;
7. odwrócić opakowanie z urządzeniem do góry dnem i wbić plastikowe ostrze przez korek do fiolki z rozpuszczalnikiem do połączenia niebieskiej części urządzenia z fiolką rozpuszczalnika (ryc. B);
8. trzymając za brzeg opakowania ściągnąć je z urządzenia bez jego dotykania (ryc. C);
9. upewnić się, że fiolka z proszkiem jest ustawiona na bezpiecznej powierzchni, odwrócić połączone urządzenie i fiolkę z rozpuszczalnikiem tak, aby fiolka znalazła się na górze; nacisnąć przezroczysty adapter na korku fiolki z proszkiem, aby plastikowe ostrze urządzenia przeszło przez korek fiolki; rozpuszczalnik automatycznie spłynie do fiolki z proszkiem (ryc. D);
10. po wpłynięciu rozpuszczalnika, odkręcić niebieską część urządzenia do rekonstytucji z zamocowaną fiolką z rozpuszczalnikiem i usunąć je (ryc. E);
11. zamieszać delikatnie do całkowitego rozpuszczenia proszku (ryc. F);
12. nie wstrząsać energicznie, należy unikać spienienia roztworu.



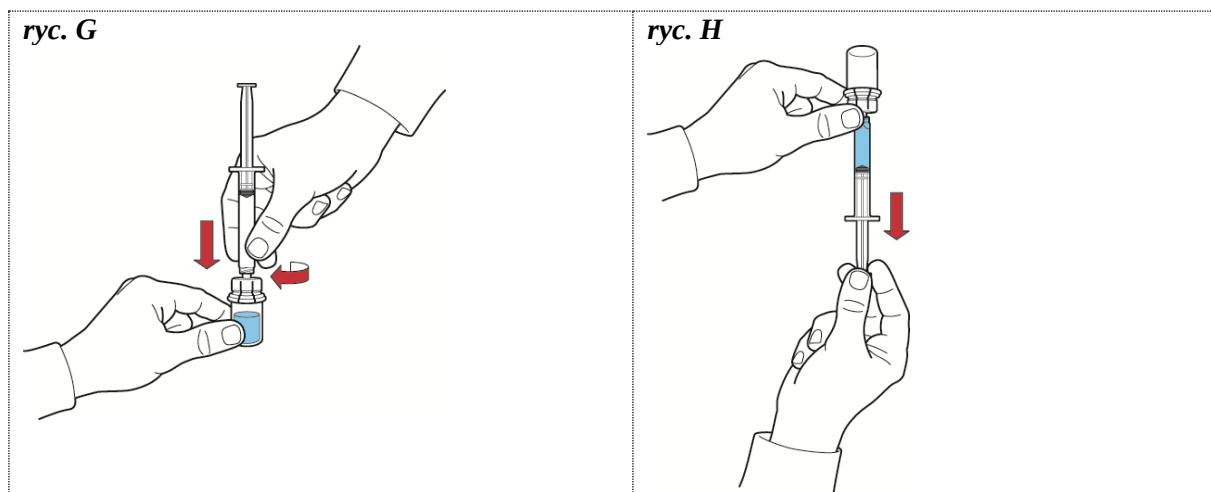
Podanie roztworu

Po rekonstytucji roztwór może zawierać kilka małych płatków lub cząstek.

Odtworzony przed podaniem należy sprawdzić wizualnie na obecność cząstek stałych lub odbarwienia.

Roztwór powinien być przezroczysty lub lekko opalizujący. Nie należy stosować roztworów mętnych lub zawierających osad.

1. Wypełnić strzykawkę powietrzem odcinając tłok strzykawki, połączyć strzykawkę z urządzeniem i naciskając tłok strzykawki wprowadzić powietrze do fiolki z rozpuszczonym roztworem (ryc. G);
2. trzymając tłok strzykawki nieruchomo odwrócić fiolkę i strzykawkę tak, żeby fiolka zawierająca roztwór po rekonstytucji była na górze, powoli odcinając tłok wciągnąć roztwór do strzykawki (ryc. H);
3. odłączyć strzykawkę przekręcając ją w przeciwną stronę do ruchu wskazówek zegara;
4. sprawdzić roztwór w strzykawce, który powinien być przezroczysty lub lekko opalizujący, bez cząstek;
5. połączyć igłę motylkową ze strzykawką i podawać w infuzji lub powolnym wstrzyknięciu dożylnym.



Zastosowanie większej niż zalecana dawki leku EMOCLOT

Nie są znane objawy przedawkowania ludzkiego czynnika krzepnięcia VIII.

W razie przypadkowego połknięcia lub przedawkowania leku EMOCLOT należy natychmiast zgłosić się do najbliższego szpitala.

W razie jakichkolwiek dalszych wątpliwości związanych ze stosowaniem tego leku, należy zwrócić się do lekarza.

4. Możliwe działania niepożądane

Jak każdy lek, lek ten może powodować działania niepożądane, chociaż nie u każdego one wystąpią. W przypadku wystąpienia któregośkolwiek z wymienionych objawów niepożądanych, należy natychmiast powiadomić lekarza lub najbliższy szpital:

- Poważne reakcje alergiczne (nadwrażliwość): szybko postępujący obrzęk skóry i błon śluzowych wokół ust i twarzy (obrzęk naczynioruchowy). Reakcję tę obserwowano rzadko, ale w niektórych przypadkach może nasilać się do wystąpienia ostrej reakcji alergicznej, w tym wstrząsu.
- U pacjentów z hemofilią A mogą powstawać neutralizujące przeciwciała (inhibitory) przeciw czynnikowi VIII, co objawia się słabą odpowiedzią kliniczną na leczenie. W tych przypadkach zaleca się konsultację ze specjalistycznym ośrodkiem leczenia hemofilii.

Inne możliwe działania niepożądane:

- Pozostałe reakcje alergiczne (nadwrażliwość) mogą obejmować:
 - pieczenie i ból w miejscu podania;
 - dreszcze, nagłe zaczerwienienie twarzy, uogólnioną pokrzywkę (występującą na skórze całego ciała), wysypka;
 - ból głowy
 - spadek ciśnienia krwi (niedociśnienie), niepokój, przyspieszone bicie serca (częstoskurcz), ucisk w klatce piersiowej, świszczący oddech;
 - senność (letarg);
 - nudności, wymioty;
 - uczucie mrowienia.

Powyższe reakcje niepożądane obserwowano w rzadkich przypadkach po podaniu leków zawierających czynnik VIII, ale w niektórych przypadkach mogą nasilać się do wystąpienia ostrych reakcji alergicznych, w tym wstrząsu.

Częstość występowania działań niepożądanych po wprowadzeniu leku Emoclot do obrotu jest

nieznana, co oznacza, że nie może być określona na podstawie dostępnych danych. Obserwowano także wystąpienie gorączki.

W przypadku dzieci nieleczonych wcześniej lekami zawierającymi czynnik VIII, przeciwciała blokujące (patrz punkt 2) mogą powstawać bardzo często (więcej niż 1 na 10 pacjentów). Jednak u pacjentów, którzy wcześniej byli leczeni czynnikiem VIII (ponad 150 dni leczenia), ryzyko jest niezbyt częste (mniej niż 1 na 100 pacjentów). Jeżeli tak się stanie, leki u pacjenta mogą przestać działać prawidłowo i może wystąpić utrzymujące się krwawienie. Jeżeli tak się stanie, należy natychmiast skontaktować się z lekarzem.

Dodatkowe działania niepożądane u dzieci

Chociaż nie ma jest specjalnych danych o populacji pediatrycznej, kilka publikowanych danych dotyczących badań skuteczności i bezpieczeństwa nie wykazały większych różnic między dorosłymi a dziećmi cierpiącymi na to samo schorzenie.

Zgłaszanie działań niepożądanych

Jeśli wystąpią jakiegokolwiek objawy niepożądane, w tym wszelkie objawy niepożądane niewymienione w ulotce, należy powiedzieć o tym lekarzowi lub pielęgniarce. Działania niepożądane można zgłaszać bezpośrednio do Departamentu Monitorowania Niepożądanych Działań Produktów Leczniczych Urzędu Rejestracji Produktów Leczniczych, Wyrobów Medycznych i Produktów Biobójczych:

Al. Jerozolimskie 181C,
02-222 Warszawa,
tel: 22 4921301,
faks: 22 4921309,
Strona internetowa: <https://smz.ezdrowie.gov.pl>

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

Działania niepożądane można zgłaszać również podmiotowi odpowiedzialnemu.

Informacje na temat bezpieczeństwa dotyczącego przenoszenia czynników zakaźnych, patrz punkt 2.

5. Jak przechowywać EMOCLLOT

Lek przechowywać w miejscu niewidocznym i niedostępnym dla dzieci. Nie stosować leku po upływie terminu ważności zamieszczonego na opakowaniu po EXP. Termin ważności oznacza ostatni dzień podanego miesiąca.

Przechowywać w lodówce (2°C - 8°C). Nie zamrażać. Przechowywać w opakowaniu zewnętrznym w celu ochrony przed światłem.

Przed użyciem i w czasie okresu ważności leku, fiolka z proszkiem może być przechowywana w temperaturze pokojowej, nieprzekraczającej 25°C, maksymalnie przez 6 kolejnych miesięcy. Po tym czasie lek należy usunąć. W żadnym przypadku, nie można leku ponownie wstawić do lodówki, jeśli był przechowywany w temperaturze pokojowej.

Na opakowaniu zewnętrznym (pudełku) należy zapisać początkową datę przechowywania w temperaturze pokojowej.

Po otwarciu fiolek zawartość należy zużyć natychmiast. Zawartość fiolek powinna być zastosowana do jednego podania leku.

Leków nie należy wyrzucać do kanalizacji ani domowych pojemników na odpadki. Należy zapytać farmaceutę, jak usunąć leki, których się już nie używa. Takie postępowanie pomoże chronić środowisko.

6. Zawartość opakowania i inne informacje

Co zawiera EMOCLOT

Substancją czynną leku jest ludzki VIII czynnik krzepnięcia krwi.

	EMOCLOT 500 j.m.	EMOCLOT 1000 j.m.
Ludzki VIII czynnik krzepnięcia krwi	500 j.m./fiolka	1000 j.m./fiolka
Ludzki VIII czynnik krzepnięcia krwi po rekonstytucji w wodzie do wstrzykiwań	50 j.m./ ml (500 j.m./10 ml)	100 j.m./ ml (1000 j.m./10 ml)
Rozpuszczalnik (woda do wstrzykiwań)	10 ml	10 ml

Moc produktu (j.m.) została określona metodą chromogenną zgodnie z Farmakopeą Europejską.

Aktywność swoista leku wynosi około 80 j.m./mg białka.

Lek wytworzony z ludzkiego osocza pochodzącego od dawców.

Lek zawiera: ludzki czynnik von Willebranda: aktywność kofaktora rystocetyny (RCO) nie mniej niż 10 j.m./ml dla wielkości 500 j.m./10 ml oraz nie mniej niż 20 j.m./ml dla wielkości 1000 j.m./10 ml.

Pozostałe składniki leku to sodu cytrynian, sodu chlorek, glicyna, wapnia chlorek.

Rozpuszczalnik: woda do wstrzykiwań.

Jak wygląda EMOCLOT i co zawiera opakowanie

Proszek i rozpuszczalnik do sporządzania roztworu do wstrzykiwań i infuzji.

Po rekonstytucji roztwór może zawierać kilka małych płatków lub cząstek.

Rozpuszczony lek (roztwór) należy sprawdzić wizualnie na obecność cząstek stałych lub odbarwienia. Roztwór powinien być przezroczysty lub lekko opalizujący. Nie należy stosować roztworów mętnych lub zawierających osad.

Opakowanie leku EMOCLOT zawiera jedną fiolkę z proszkiem, jedną fiolkę z rozpuszczalnikiem do przygotowania roztworu do podania oraz jałowy zestaw do sporządzania roztworu i podania składający się z urządzenia do rekonstytucji, strzykawki jednorazowego użytku i igły motylkowej z rurką PCV.

Emoclot, 500 j.m./10 ml

1 fiolka z proszkiem + 1 fiolka z rozpuszczalnikiem + zestaw do sporządzania roztworu i podania.

Emoclot, 1000 j.m./10 ml,

1 fiolka z proszkiem + 1 fiolka z rozpuszczalnikiem + zestaw do sporządzania roztworu i podania.

Podmiot odpowiedzialny i wytwórca

Podmiot odpowiedzialny

Kedrion S.p.A. - Loc. Ai Conti, 55051 Castelvecchio Pascoli, Barga (Lucca), Włochy

Wytwórca

Kedrion S.p.A. - 55027 Bolognana, Gallicano (Lucca), Włochy

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

MB&S, ul. Chełmska 30/34, Warszawa

Tel/fax: 22 8515210

Data ostatniej aktualizacji ulotki:

Informacje przeznaczone wyłącznie dla fachowego personelu medycznego:

Monitorowanie leczenia

W czasie leczenia należy ocenić właściwy poziom czynnika VIII w celu dostosowania dawkowania i częstości powtarzania infuzji. Odpowiedź na czynnik VIII, u poszczególnych pacjentów może się różnić okresem półtrwania i poziomami odzysku. Dawka oparta na masie ciała może wymagać dostosowania u pacjentów z niedowagą lub nadwagą.

Szczególnie w przypadku poważniejszych zabiegów chirurgicznych niezbędne jest precyzyjne monitorowanie leczenia substytucyjnego poprzez oznaczania współczynnika krzepnięcia (aktywności czynnika VIII w osoczu) w celu określenia dokładnego dawkowania i częstości infuzji.

W przypadku stosowania jednostopniowego testu krzepnięcia *in vitro* opartego na czasie częściowej tromboplastyny po aktywacji (aPTT) stosowanego do oznaczenia aktywności czynnika VIII w próbkach krwi pacjentów, zarówno rodzaj odczynnika aPTT jak i wzorzec odniesienia używane w teście, mogą mieć istotny wpływ na wyniki oznaczeń poziomu aktywności czynnika VIII w osoczu. Mogą również występować znaczne różnice między wynikami jednostopniowego testu krzepnięcia opartego na aPTT a wynikami testu chromogennego wykonywanego zgodnie z Farmakopeą Europejską. Jest to szczególnie ważne w przypadku zmiany laboratorium i (lub) odczynników stosowanych w teście.

Dawkowanie

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

Liczba jednostek podawanego czynnika VIII wyrażana jest w jednostkach międzynarodowych (j.m.) odpowiadających aktualnym standardom WHO dla produktów czynnika VIII. Aktywność czynnika VIII w osoczu jest wyrażona albo procentowo (w stosunku do normalnego ludzkiego osocza), albo w jednostkach międzynarodowych (w odniesieniu do standardów międzynarodowych czynnika VIII w osoczu).

Jedna jednostka międzynarodowa (j.m.) aktywności czynnika VIII jest równoważna ilości czynnika VIII obecnego w 1 ml osocza zdrowej osoby.

Leczenie na żądanie

Obliczanie wymaganego dawkowania czynnika VIII jest oparte na danych empirycznych dowodzących, że 1 j.m. czynnika VIII na kg masy ciała zwiększa aktywność czynnika VIII w osoczu o 1,5% do 2%.

Wymagane dawkowanie określane jest według następującego wzoru:

Wymagana liczba jednostek = masa ciała [kg] x pożądany wzrost aktywności czynnika VIII [%]
[j.m./dl] x 0,4

Podczas ustalania wymaganej ilości i częstości podawania należy zawsze kierować się skutecznością kliniczną w indywidualnym przypadku.

W następujących przypadkach krwawień, aktywność czynnika VIII w odpowiednim czasie nie powinna spadać poniżej podanej wartości w osoczu (w % normy lub j.m./dl).

Poniższa tabela może stanowić podstawę dawkowania w epizodach krwawienia i zabiegach chirurgicznych:

Nasilenie krwawienia /Rodzaj zabiegu chirurgicznego	Wymagany poziom czynnika VIII (%) (j.m./dl)	Częstość dawkowania (godziny)/ Czas leczenia (dni)
<u>Krwawienia:</u>		
Wczesny wylew krwi do stawu, krwawienie do mięśni lub z jamy ustnej	20 - 40	Powtarzać infuzje co 12 do 24 godzin przez co najmniej 1 dzień, do ustąpienia krwawienia ocenianego przez ustąpienie bólu lub zagojenia rany.
Bardziej nasilony wylew krwi do stawu, krwawienie do mięśni lub krwiak	30 - 60	Powtarzać co 12-24 godziny przez 3-4 dni lub dłużej do ustąpienia bólu lub ostrej niesprawności.
Krwawienia zagrażające życiu	60 - 100	Powtarzać co 8 do 24 godzin do momentu ustąpienia zagrożenia
<u>Zabiegi chirurgiczne:</u>		
Drobne zabiegi chirurgiczne w tym ekstrakcja zęba	30 – 60	Powtarzać infuzje co 24 godziny przez przynajmniej 1 dzień, do zagojenia.
Poważne zabiegi chirurgiczne	80 – 100 (przed i po operacji)	Powtarzać co 8 do 24 godzin aż do zagojenia ran, następnie przez co najmniej 7 dni w celu utrzymania aktywności czynnika VIII na poziomie 30% do 60% (30 j.m./dl - 60 j.m./dl).

Profilaktyka

W długotrwałej profilaktyce krwawień u pacjentów z ciężką postacią hemofilii A, stosuje się zwykle dawki od 20 do 40 j.m. czynnika VIII na kg masy ciała podawane w odstępach co 2 do 3 dni.

W pewnych przypadkach, a zwłaszcza u młodszych pacjentów, może być konieczne podawanie leku w krótszych odstępach czasu lub w większych dawkach.

Dzieci i młodzież

EMOCLOT nie jest zalecany do stosowania u dzieci w wieku poniżej 12 lat ze względu na niewystarczającą ilość danych dotyczących bezpieczeństwa stosowania i skuteczności. Dawkowanie u młodzieży (12-18 lat) w każdym wskazaniu oblicza się na podstawie masy ciała.

Sposób podawania

Podawać dożylnie w iniekcji lub powolnej infuzji.

W przypadku iniekcji dożylniej, zaleca się przestrzegać czasu trwania podawania od 3 do 5 minut, sprawdzając częstość tętna pacjenta i przerywając podawanie lub zmniejszając szybkość wlewu, jeżeli częstość tętna wzrasta.

Szybkość infuzji należy określać dla każdego pacjenta indywidualnie.

Instrukcja dotycząca rekonstytucji produktu leczniczego przed podaniem, patrz punkt 3. Jak stosować EMOCLOT.

Inhibitory

Znaczenie kliniczne wytworzonego inhibitora będzie zależeć od miana inhibitora, przy czym inhibitory o małym mianie stwarzają mniejsze ryzyko niewystarczającej odpowiedzi klinicznej niż inhibitory o dużym mianie.

Ogólnie, wszyscy pacjenci leczeni produktami czynnika krzepnięcia VIII muszą być dokładnie monitorowani pod względem wytwarzania inhibitorów, poprzez obserwacje stanu klinicznego i ocenę badań laboratoryjnych. Jeśli pomimo zastosowania odpowiedniej dawki nie udaje się osiągnąć oczekiwanego poziomu aktywności czynnika VIII w osoczu lub nie można opanować krwawienia, należy wykonać badanie oceniające obecność inhibitorów czynnika VIII. U pacjentów ze znaczną aktywnością inhibitora leczenie czynnikiem VIII może być nieskuteczne i należy rozważyć inne możliwości terapii. Leczenie takich pacjentów należy prowadzić pod kierunkiem lekarzy doświadczonych w leczeniu hemofilii i inhibitorów czynnika VIII.