

ULOTKA DOŁĄCZONA DO OPAKOWANIA: INFORMACJA DLA UŻYTKOWNIKA

Beriate

Beriate 250, 250 j.m. Proszek i rozpuszczalnik do sporządzania roztworu do wstrzykiwań / do infuzji

Beriate 500, 500 j.m. Proszek i rozpuszczalnik do sporządzania roztworu do wstrzykiwań / do infuzji

Beriate 1000, 1000 j.m. Proszek i rozpuszczalnik do sporządzania roztworu do wstrzykiwań / do infuzji

Beriate 2000, 2000 j.m. Proszek i rozpuszczalnik do sporządzania roztworu do wstrzykiwań / do infuzji

Ludzki VIII czynnik krzepnięcia

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

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

Co to jest Beriate?

Beriate składa się z proszku i rozpuszczalnika. Przygotowany roztwór służy do podawania dożylnego w postaci wstrzykiwań lub infuzji.

Beriate jest produkowany z ludzkiego osocza (płynna część krwi) i zawiera ludzki VIII czynnik krzepnięcia. Jest stosowany do profilaktyki i leczenia krwawień spowodowanych brakiem VIII czynnika (hemofilia typu A) we krwi. Może być także stosowany w leczeniu nabytego niedoboru VIII czynnika krzepnięcia.

W jakim celu stosuje się Beriate?

Czynnik VIII jest związany z procesem krzepnięcia krwi. Brak VIII czynnika powoduje, iż krew nie krzepnie tak szybko jak powinna i w związku z tym występuje zwiększona tendencja do krwawień. Uzupełnienie VIII czynnika za pomocą leku Beriate czasowo usprawnia mechanizmy krzepnięcia krwi.

2. Informacje ważne przed zastosowaniem leku Beriate

Następujące części zawierają informacje, które należy wziąć pod uwagę przed zastosowaniem Beriate.

Kiedy nie stosować leku Beriate

- Jeśli pacjent ma uczulenie (alergię) na substancję czynną (ludzki VIII czynnik krzepnięcia) lub którykolwiek ze składników tego leku (wymienionych w punkcie 6).

Ostrzeżenia i środki ostrożności

Identyfikowalność

Szczególnie zaleca się, aby przy każdym podaniu pacjentowi Beriate odnotować w dzienniku leczenia datę podania leku, numer serii oraz wstrzykniętą objętość.

Przed rozpoczęciem stosowania Beriate należy omówić to z lekarzem lub farmaceutą.

- Możliwe są reakcje nadwrażliwości typu alergicznego. Pacjenci powinni być poinformowani przez lekarza o **wczesnych objawach reakcji nadwrażliwości**, takich jak pokrzywka, uogólniona wysypka skórna, ucisk w klatce piersiowej, świszczący oddech, spadek ciśnienia krwi i anafilaksja (ciężka reakcja alergiczna powodująca poważne trudności w oddychaniu lub zawroty głowy). **W razie wystąpienia takich objawów, pacjenci powinni natychmiast odstawić produkt i skontaktować się z lekarzem prowadzącym.**
- 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 przy użyciu leku Beriate, należy natychmiast powiedzieć o tym lekarzowi.
- W przypadku istniejącej choroby serca lub ryzyka jej wystąpienia należy powiedzieć o tym lekarzowi lub farmaceutcie.
- Jeżeli do podawania Beriate wymagane jest urządzenie do centralnego dostępu żylnego (ang. central venous access device, CVAD), lekarz powinien uwzględnić ryzyko wystąpienia powikłań związanych z CVAD, w tym zakażeń miejscowych, pojawienia się bakterii we krwi (bakteriemi) i tworzenia się skrzepów w naczyniach krwionośnych (zakrzepicy) w miejscu wprowadzenia cewnika.

Lekarz powinien starannie rozważyć korzyści wynikające z leczenia lekiem Beriate w stosunku do ryzyka wystąpienia tych komplikacji.

Bezpieczeństwo stosowania pod względem możliwości przeniesienia wirusów

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

Na środki te składa się dokładny dobór dawców krwi i osocza w celu wykluczenia nosicieli chorób zakaźnych oraz badanie każdej donacji i puli osocza pod kątem wirusów / zakażeń. Wytwórcy tych produktów włączają również do procesu produkcyjnego procedury, które inaktywują lub usuwają wirusy lub inne patogeny. Pomimo zastosowania tych środków, przy podawaniu leków pochodzących z ludzkiej krwi lub osocza, nie można całkowicie wykluczyć możliwości przeniesienia czynników zakaźnych. Dotyczy to również nieznanymi lub nowo poznanych wirusów i innych rodzajów zakażeń.

Stosowane środki zabezpieczające są uważane za skuteczne wobec wirusów otoczkowych, takich jak ludzki wirus niedoboru odporności (HIV, wirus wywołujący AIDS), wirus zapalenia wątroby typu B i C (zapalenie wątroby) oraz wobec wirusów bezotoczkowych, takich jak wirus zapalenia wątroby typu A i parwowirus B19.

W przypadku regularnego lub wielokrotnego otrzymywania produktów pochodzących z ludzkiego osocza (np. czynnika VIII), lekarz może zalecić szczepienie przeciwko zapaleniu wątroby typu A i B.

Lek Beriate a inne leki

- Należy powiedzieć lekarzowi lub farmaceucie o wszystkich lekach przyjmowanych przez pacjenta obecnie lub ostatnio, a także o lekach, które pacjent planuje stosować.
- Beriate nie należy mieszać z innymi produktami medycznymi, rozcieńczalnikami i rozpuszczalnikami, poza zalecanymi przez wytwórcę (patrz punkt 6).

Ciąża, karmienie piersią i wpływ na płodność

- Jeśli pacjentka jest w ciąży lub karmi piersią, przypuszcza, że może być w ciąży lub gdy planuje mieć dziecko, powinna poradzić się lekarza lub farmaceuty przed zastosowaniem tego leku.
- Lek Beriate należy stosować w okresie ciąży i karmienia piersią tylko w uzasadnionych wskazaniach.
- Dane dotyczące wpływu na płodność nie są dostępne.

Prowadzenie pojazdów i obsługa maszyn

Lek Beriate nie upośledza zdolności prowadzenia pojazdów i obsługi maszyn.

Beriate zawiera sód

Beriate 250 j.m. i 500 j.m. zawiera mniej niż 1 mmol sodu (23 mg) na fiolkę, więc można uznać iż jest zasadniczo „wolny od sodu”.

Beriate 1000 j.m. i 2000 j.m. zawiera 27,55 mg sodu (główny składnik soli kuchennej) na każdą fiolkę. Jest to równoważne z 1,4% zalecanej maksymalnej dziennej dawki sodu dla osoby dorosłej.

3. Jak stosować lek Beriate

Ten lek należy zawsze stosować zgodnie z zaleceniami lekarza lub farmaceuty. W razie wątpliwości należy zwrócić się do lekarza lub farmaceuty.

Leczenie hemofilii A należy rozpocząć i prowadzić pod nadzorem lekarza mającego doświadczenie w leczeniu tego typu schorzeń.

Zalecana dawka

Potrzebna ilość czynnika VIII oraz czas trwania leczenia zależą od kilku czynników, takich jak masa ciała, nasilenie choroby, miejsce i intensywność krwawienia lub konieczność zapobieżenia krwawieniu podczas zabiegu operacyjnego lub badania.

Jeżeli zalecone zostało stosowanie leku Beriate w domu, lekarz powinien poinformować pacjenta o tym, w jaki sposób należy wstrzykiwać lek i jaką jego ilość stosować.

Należy przestrzegać zaleceń otrzymanych od lekarza lub pielęgniarki z ośrodka leczenia hemofilii.

Stosowanie u dzieci i młodzieży

Dawkę określa się na podstawie masy ciała, stosując tę samą zasadę jak dla dorosłych.

Zastosowanie większej niż zalecana dawki leku Beriate

Nie odnotowano żadnych objawów przedawkowania FVIII.

Pominięcie zastosowania dawki Beriate

Kolejną dawkę należy zastosować natychmiast i kontynuować przyjmowanie w regularnych odstępach zgodnie z zaleceniami lekarza. Nie należy stosować dawki podwójnej w celu uzupełnienia pominiętej dawki.

Odtwarzanie i sposób podawania

Zalecenia ogólne:




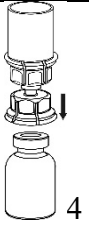
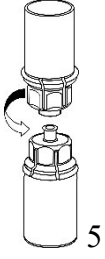

- Proszek powinien zostać zmieszany (zrekonstruowany) z rozpuszczalnikiem (częścią płynną) i pobrany z fiolki w warunkach aseptycznych.
- Odtworzony roztwór powinien być przezroczysty lub lekko opalizujący tj. może połyskiwać, gdy jest obserwowany pod światło. Czasami w fiolce mogą pojawić się pojedyncze kłaczkowate cząstki. Filtr będący częścią urządzenia Mix2Vial usuwa cząstki stałe. Filtracja nie ma wpływu na obliczanie dawki. Przed podaniem, po przefiltrowaniu i pobraniu produktu do strzykawki (patrz poniżej) roztwór powinien zostać sprawdzony wzrokowo w celu wykluczenia obecności małych cząstek i przebarwień. Nie używać roztworu, jeśli jest mętny lub zawiera osad albo cząsteczki w strzykawce.
- Po przeniesieniu do strzykawki produkt należy natychmiast zużyć. Nie należy przechowywać produktu w strzykawce.
- Wszelkie resztki niewykorzystanego produktu lub jego odpady należy usunąć zgodnie z lokalnymi przepisami i zaleceniami lekarza.

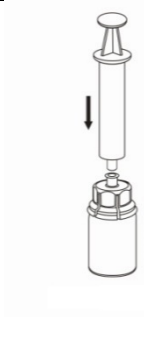
Rekonstrukcja:

Nie otwierając fiolek ogrzać proszek Beriate oraz rozpuszczalnik do temperatury pokojowej lub temperatury ciała. Można to osiągnąć zarówno przez pozostawienie fiolek na około godzinę w temperaturze pokojowej lub trzymając przez kilka minut w dłoniach.

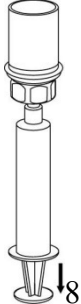
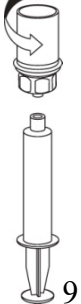
NIE poddawać fiolek bezpośredniemu działaniu źródeł ciepła. Fiolek nie wolno ogrzewać do temperatury wyższej niż temperatura ciała (37°C).

Ostrożnie usunąć wieczka zabezpieczające z fiolek z proszkiem i z rozpuszczalnikiem, przetrzeć powierzchnię gumowych korków wacikiem nasączonym alkoholem i zostawić do wyschnięcia przed otwarciem opakowania z Mix2Vial, a następnie postępować zgodnie z poniższą instrukcją.

 <p>1</p>	<p>1. Otworzyć opakowanie Mix2Vial poprzez usunięcie wieczka. Nie wyjmować Mix2Vial z blistra!</p>
 <p>2</p>	<p>2. Umieścić fiolkę z rozpuszczalnikiem na równej i czystej powierzchni i mocno przytrzymać. Nie wyjmować zestawu Mix2Vial z blistra. Naciskając końcówką niebieskiego łącznika pionowo w dół przebić korek fiołki z rozpuszczalnikiem.</p>
 <p>3</p>	<p>3. Ostrożnie zdjąć blister z zestawu Mix2Vial przytrzymując krawędź i pociągając pionowo do góry. Należy zwrócić uwagę, aby zdjąć jedynie blister, a nie cały zestaw Mix2Vial.</p>
 <p>4</p>	<p>4. Postawić fiolkę z produktem na równej i twardej powierzchni. Odwrócić do góry dnem fiolkę z rozpuszczalnikiem i dołączonym do niej zestawem Mix2Vial i naciskając końcówką przezroczystego łącznika pionowo w dół przebić korek fiołki z produktem. Rozpuszczalnik samoczynnie spłynie do fiołki z produktem.</p>
 <p>5</p>	<p>5. Jedną ręką chwycić fiolkę z produktem leczniczym przyłączoną do zestawu Mix2Vial, drugą zaś ręką chwycić fiolkę z rozpuszczalnikiem także przyłączoną do zestawu Mix2Vial i ostrożnie rozkręcić zestaw na dwie części, przekręcając przeciwnie do ruchu wskazówek zegara. Usunąć fiolkę po rozpuszczalniku z przyłączonym do niej niebieskim łącznikiem zestawu Mix2Vial.</p>
 <p>6</p>	<p>6. Doprowadzić do pełnego rozpuszczenia substancji, delikatnie poruszając ruchem obrotowym fiolkę z produktem z przyłączonym przezroczystym łącznikiem. Nie wstrząsać.</p>

	<p>7. Nabrać powietrza do pustej, jałowej strzykawki. Utrzymując fiolkę z produktem w pozycji pionowej, przyłączyć strzykawkę do połączenia Luer Lock zestawu Mix2Vial, przekręcając zgodnie z ruchem wskazówek zegara. Wstrzyknąć powietrze do fiołki z produktem.</p>
---	---

Pobieranie i podawanie:

	<p>8. Przytrzymując wciśnięty tłok strzykawki, odwrócić cały zestaw do góry dnem i napełniać strzykawkę roztworem, powoli odciągając tłok strzykawki.</p>
	<p>9. Roztwór znajduje się teraz w strzykawce. Mocno trzymając cylinder strzykawki (z tłokiem strzykawki skierowanym ku dołowi), odłączyć przezroczysty łącznik zestawu Mix2 Vial od strzykawki, przekręcając przeciwnie do ruchu wskazówek zegara.</p>

Wprowadzić igłę do żyły używając załączonego zestawu do wkłuc dożylnych. Pozwolić, by krew wpłynęła do końca rurki. Dołączyć strzykawkę do gwintowanego, mocującego końca zestawu do wkłucia dożylnego. Zgodnie z zaleceniami lekarza należy **powoli wstrzykiwać zrekonstruowany roztwór dożylnie**. Szybkość wstrzyknięcia lub infuzji nie powinna przekraczać 2 ml na minutę. Należy zwrócić uwagę, aby krew nie dostała się do strzykawki zawierającej produkt.

Jeżeli konieczne jest podanie większej objętości, można to również zrobić za pomocą infuzji. W tym celu należy przenieść produkt po rekonstrukcji do zatwierdzonego do użycia zestawu infuzyjnego. Infuzję należy przeprowadzić zgodnie z zaleceniami lekarza.

Należy zwrócić uwagę na wystąpienie jakiegokolwiek działania niepożądanego. Jeżeli takie działanie może być związane z podawaniem Beriate, wstrzykiwanie lub infuzja powinna zostać przerwana (patrz także punkt 2).

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

4. Możliwe działania niepożądane

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

Jeżeli wystąpi jakikolwiek z następujących objawów należy natychmiast powiadomić lekarza lub pogotowie ratunkowe, lub oddział leczenia hemofilii w najbliższym szpitalu:

- Objawy obrzęku naczynioruchowego, takie jak
 - obrzęk twarzy, języka lub krtani
 - trudności w połykaniu
 - pokrzywka i trudności w oddychaniu

Powyższe działania niepożądane obserwowano bardzo rzadko (mogą występować u mniej niż 1 na 10 000 pacjentów) i w niektórych przypadkach mogą one prowadzić do ciężkich reakcji alergicznych (anafilaksji), ze wstrząsem włącznie.

- Ustanie skuteczności leczenia (utrzymujące się krwawienia). 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 pacjenta mogą przestać działać prawidłowo i u pacjenta może wystąpić utrzymujące się krwawienie. Jeżeli tak się stanie, należy natychmiast skontaktować się z lekarzem.

Inne działania niepożądane:

- Reakcje alergiczne (nadwrażliwości), wśród których mogą wystąpić:
 - pieczenie i kłucie w miejscu wstrzyknięcia lub infuzji
 - dreszcze, napady gorąca, uogólniona wysypka skórna, bąble
 - ból głowy
 - spadek ciśnienia krwi, niepokój, przyspieszenie rytmu serca, ucisk w klatce piersiowej, świszczący oddech
 - uczucie zmęczenia (letarg)
 - nudności, wymioty
 - mrowienie

Powyższe działania niepożądane obserwowano bardzo rzadko i w niektórych przypadkach mogą one prowadzić do ciężkich reakcji alergicznych (anafilaksji), ze wstrząsem włącznie.

- Bardzo rzadko obserwowano podwyższenie temperatury ciała.

Działania niepożądane u dzieci i młodzieży

Częstość, rodzaj i nasilenie reakcji niepożądanych u dzieci są porównywalne, jak u dorosłych

Zgłaszanie działań niepożądanych

Jeśli wystąpią jakiegokolwiek objawy niepożądane, w tym wszelkie objawy niepożądane niewymienione w ulotce, należy powiedzieć o tym lekarzowi lub farmaceutce 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.: + 48 22 49 21 301

Faks: + 48 22 49 21 309

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

Działania niepożądane można zgłaszać również podmiotowi odpowiedzialnemu.

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

5. Jak przechowywać lek Beriate

Nie stosować tego leku po upływie terminu ważności zamieszczonego na etykiecie i pudełku po skrócie (EXP). Termin ważności oznacza ostatni dzień danego miesiąca.

Numer serii jest zapisany na etykiecie i pudełku po skrócie (Lot).

- Przechowywać w lodówce (2°C - 8°C).
- W czasie trwania okresu ważności Beriate może być przechowywany w temperaturze nie wyższej niż 25°C przez łączny okres 1 miesiąca. Poszczególne okresy przechowywania w temperaturze pokojowej powinny być odnotowywane w dokumentacji dotyczącej leczenia tak, aby łączny okres przechowywania w tej temperaturze nie przekroczył jednego miesiąca.
- Beriate nie zawiera środka konserwującego i pożądane jest jego podanie natychmiast po rekonstytucji.
- Jeżeli produkt po rekonstytucji nie zostanie podany natychmiast, jego okres przechowywania we fiolce nie powinien przekroczyć 8 godzin w temperaturze pokojowej. Po przeniesieniu do strzykawki produkt należy natychmiast zużyć.
- Nie zamrażać.
- Przechowywać pojemnik w opakowaniu zewnętrznym w celu ochrony przed światłem.
- **Lek należy przechowywać w miejscu niewidocznym i niedostępnym dla dzieci.**

6. Zawartość opakowania i inne informacje

Co zawiera lek Beriate

Substancją czynną leku jest:

Beriate jest dostępny w postaci proszku (zawierającego nominalnie 250 j.m., 500 j.m., 1000 j.m. lub 2000 j.m. ludzkiego VIII czynnika krzepnięcia na fiolkę) oraz części płynnej (rozpuszczalnika). Roztwór po rekonstytucji służy do wstrzykiwań lub infuzji.

Beriate 250/500/1000 zrekonstruowany przy pomocy 2,5 ml, 5 ml i 10 ml wody do wstrzykiwań, odpowiednio, zawiera około 100 j.m./ml ludzkiego VIII czynnika krzepnięcia. Beriate 2000 należy odtworzyć 10 ml wody do wstrzykiwań, a powstały w ten sposób roztwór zawiera około 200 j.m./ml ludzkiego VIII czynnika krzepnięcia.

Pozostałe składniki to:

Glicyna, wapnia chlorek, sodu wodorotlenek (w niewielkich ilościach) do ustalenia pH, sacharoza, sodu chlorek. *Rozpuszczalnik:* woda do wstrzykiwań 2,5 ml, 5 ml i 10 ml, odpowiednio.

Jak wygląda lek Beriate i co zawiera opakowanie

Beriate dostępny jest w postaci białego proszku i jest dostarczany wraz z wodą do wstrzykiwań. Roztwór po rekonstytucji powinien być przezroczysty do lekko opalizującego, tj. może połyskiwać trzymany pod światło, ale nie może zawierać żadnych widocznych cząstek.

Dostępne opakowania

Opakowanie z 250 j.m. zawierające:

- 1 fiolka z proszkiem
- 1 fiolka z wodą do wstrzykiwań po 2,5 ml
- 1 system do transferu 20/20 z filtrem

Zestaw do podawania (opakowanie wewnętrzne):

- 1 strzykawka jednorazowego użytku o pojemności 5 ml
- 1 zestaw do wkłucia
- 2 waciki nasączone alkoholem
- 1 niejałowy plaster

Opakowanie z produktem leczniczym w dawce 500 j.m. zawierające:

- 1 fiolka z proszkiem
- 1 fiolka z wodą do wstrzykiwań po 5 ml
- 1 system do transferu 20/20 z filtrem

Zestaw do podawania (opakowanie wewnętrzne):

- 1 strzykawka jednorazowego użytku o pojemności 5 ml
- 1 zestaw do wkłucia
- 2 waciki nasączone alkoholem
- 1 niejałowy plaster.

Opakowanie z produktem leczniczym w dawce 1000 j.m. zawierające:

- 1 fiolka z proszkiem
- 1 fiolka z wodą do wstrzykiwań po 10 ml
- 1 system do transferu 20/20 z filtrem

Zestaw do podawania (opakowanie wewnętrzne):

- 1 strzykawka jednorazowego użytku o pojemności 10 ml
- 1 zestaw do wkłucia
- 2 waciki nasączone alkoholem
- 1 niejałowy plaster.

Opakowanie z produktem leczniczym w dawce 2000 j.m. zawierające:

- 1 fiolka z proszkiem
- 1 fiolka z wodą do wstrzykiwań po 10 ml
- 1 system do transferu 20/20 z filtrem

Zestaw do podawania (opakowanie wewnętrzne):

- 1 strzykawka jednorazowego użytku o pojemności 10 ml
- 1 zestaw do wkłucia
- 2 waciki nasączone alkoholem

1 niejałowy plaster.

Nie wszystkie wielkości opakowań muszą znajdować się w obrocie.

Podmiot odpowiedzialny i wytwórca

CSL Behring GmbH
Emil-von-Behring-Str. 76
35041 Marburg
Niemcy

Ten produkt leczniczy jest dopuszczony do obrotu w krajach członkowskich Europejskiego Obszaru Gospodarczego pod nazwą

Austria:

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.)

Bułgaria:

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

Chorwacja:

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

Czechy:

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

Estonia:

Beriate

Łotwa:

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

Litwa:

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

Niemcy:

Beriate 250, Beriate 500, Beriate 1000, Beriate 2000

Węgry:

Presentations of Beriate 250, 500 and 1000:

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

Presentation 2000:

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

Włochy:

Beriate

Polska:

Beriate 250

Beriate 500

Beriate 1000

Beriate 2000

Portugalia:

Beriate

Rumunia:

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

Hiszpania:

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

Słowacja:

Beriate 250 IU

Beriate 500 IU

Beriate 1000 IU

Beriate 2000 IU

Słowenia:

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

Data ostatniej aktualizacji ulotki: wrzesień 2021

Informacje przeznaczone wyłącznie dla fachowego personelu medycznego:

Dawkowanie

Monitorowanie leczenia

W czasie leczenia należy właściwie oznaczyć poziomy VIII czynnika w celu odmierzenia właściwej dawki, która ma być podana pacjentowi oraz częstotliwości powtarzanych wlewów. Reakcje poszczególnych pacjentów na VIII czynnik mogą być zróżnicowane, z uwagi na różne poziomy odzysku oraz różne czasy półtrwania. Dawkowanie w oparciu o masę ciała może wymagać dostosowania w przypadku pacjentów z nadwagą lub niedowagą. Szczególnie w przypadku poważniejszych zabiegów chirurgicznych niezbędne jest dokładne monitorowanie terapii substytucyjnej poprzez kontrolę procesu krzepnięcia (poziom aktywności VIII czynnika w osoczu).

Pacjenci powinni być obserwowani pod kątem pojawienia się u nich inhibitorów VIII czynnika. Patrz także punkt 2.

Liczba podawanych pacjentowi jednostek VIII czynnika wyrażona jest w jednostkach międzynarodowych (j.m.), które odnoszą się do aktualnych standardów WHO dla koncentratu produktów VIII czynnika krzepnięcia. Aktywność VIII czynnika krzepnięcia w osoczu jest wyrażana jako odsetek (w odniesieniu do normalnego osocza ludzkiego) lub najlepiej w j.m. (w odniesieniu do międzynarodowych standardów zawartości czynnika VIII w osoczu).

Jedna jednostka międzynarodowa aktywności czynnika VIII jest równa aktywności czynnika VIII zawartego w 1 ml normalnego osocza ludzkiego.

Leczenie na żądanie

Przeliczenie wymaganego dawkowania czynnika VIII opiera się na empirycznym stwierdzeniu, że 1 j.m. czynnika VIII na kg masy ciała zwiększa aktywność VIII osoczewego czynnika o około 2% zwykłej aktywności (2 j.m./dl). Wymagane dawkowanie przeliczane jest przy użyciu następującego wzoru:

Wymagana liczba jednostek = masa ciała [kg] x pożądany wzrost poziomu VIII czynnika [% lub j.m./dl] x 0,5.

Dawka produktu oraz częstotliwość jego podawania powinna zawsze być indywidualnie dobrana w zależności od efektywności klinicznej u poszczególnych pacjentów.

W razie wystąpienia następujących przypadków krwawienia, aktywność czynnika VIII nie powinna spaść poniżej podanych wartości dla aktywności w osoczu (w % normy lub j.m./dl) w odpowiadającym okresie czasu. Poniższa tabela przedstawia możliwe dawkowanie w przypadkach krwawień i przy zabiegach chirurgicznych:

Rodzaj krwawienia/ zabiegu chirurgicznego	Wymagany poziom czynnika VIII (% lub j.m./dl)	Częstotliwość dawkowania (godziny) / czas trwania leczenia (dni)
---	---	--

Krwawienia		
Niewielki wylew do stawów, krwawienie z mięśnia lub jamy ustnej	20-40	Powtarzać co 12 do 24 godzin, co najmniej przez 1 dzień, do czasu ustąpienia bólu i ustania krwawienia lub wyleczenia.
Większy wylew do stawów, wylew do mięśnia lub krwiak	30-60	Powtarzać wlew co 12-24 godziny przez 3 do 4 dni lub więcej, do czasu ustąpienia bólu i ostrej dysfunkcji.
Krwotoki zagrażające życiu	60-100	Powtarzać wlew co 8 do 24 godzin, do czasu ustąpienia zagrożenia.
Zabiegi chirurgiczne		
Niewielkie zabiegi chirurgiczne z ekstrakcją zęba włącznie	30-60	Co 24 godziny, co najmniej przez 1 dzień, do czasu wyleczenia.
Znaczne zabiegi chirurgiczne	80-100 (przed i pooperacyjnie)	Powtarzać wlew co 8 – 24 godzin do odpowiedniego zagojenia rany, następnie terapeutycznie przez co najmniej 7 dni w celu utrzymania aktywności VIII czynnika wynoszącej 30% - 60% (30-60 j.m./dl, co odpowiada 0,30-0,60 j.m./ml).

Profilaktyka

W długoterminowym postępowaniu profilaktycznym przeciw krwawieniom u chorych na ciężką postać hemofilii typu A, podaje się zwykle od 20 do 40 j.m. czynnika VIII na kilogram masy ciała w odstępach co 2 do 3 dni. W niektórych przypadkach, w szczególności u pacjentów w młodym wieku, konieczne jest częstsze podawanie tego czynnika lub zastosowanie większych dawek.

Dzieci i młodzież

Dawkowanie u dzieci uzależnione jest od masy ciała, w związku z tym wielkość dawki ustalana jest na tej samej zasadzie, co u dorosłych. Częstość podawania powinna być zawsze ustalana indywidualnie, w zależności od efektywności klinicznej. Opisywane są przypadki leczenia dzieci młodszych niż w wieku 6 lat.

Informacje dotyczące właściwości farmakologicznych VWF

Oprócz swojej roli białka ochronnego dla VIII czynnika, czynnik von Willebranda pośredniczy w adhezji płytek w miejscu urazu naczynia i odgrywa rolę w agregacji płytek.