

Φύλλο οδηγιών χρήσης: Πληροφορίες για τον χρήστη

Haemate P 250 /500 /1000 IU

Κόνις και διαλύτης για παρασκευή ενεσίμου διαλύματος ή διαλύματος προς έγχυση
Ανθρώπινος παράγοντας von Willebrand
Ανθρώπινος παράγοντας πήξης VIII

Διαβάστε προσεκτικά ολόκληρο το φύλλο οδηγιών χρήσης προτού αρχίσετε να χρησιμοποιείτε αυτό το φάρμακο, διότι περιλαμβάνει σημαντικές πληροφορίες για σας.

- Φυλάξτε αυτό το φύλλο οδηγιών χρήσης. Ίσως χρειαστεί να το διαβάσετε ξανά.
- Εάν έχετε περαιτέρω απορίες, ρωτήστε τον γιατρό ή τον φαρμακοποιό σας.
- Η συνταγή γι' αυτό το φάρμακο χορηγήθηκε αποκλειστικά για σας. Δεν πρέπει να δώσετε το φάρμακο σε άλλους. Μπορεί να τους προκαλέσει βλάβη, ακόμα και όταν τα συμπτώματά τους είναι ίδια με τα δικά σας.
- Εάν παρατηρήσετε κάποια ανεπιθύμητη ενέργεια, παρακαλείσθε να ενημερώσετε τον γιατρό ή τον φαρμακοποιό σας. Αυτό ισχύει και για κάθε πιθανή ανεπιθύμητη ενέργεια που δεν αναφέρεται στο παρόν φύλλο οδηγιών χρήσης. Βλέπε παράγραφο 4.

Τι περιέχει το παρόν φύλλο οδηγιών:

1. Τι είναι το Haemate και ποια είναι η χρήση του
2. Τι πρέπει να γνωρίζετε πριν χρησιμοποιήσετε το Haemate
3. Πώς να χρησιμοποιήσετε το Haemate
4. Πιθανές ανεπιθύμητες ενέργειες
5. Πώς να φυλάσσετε το Haemate
6. Περιεχόμενο της συσκευασίας και λοιπές πληροφορίες

1. Τι είναι το Haemate και ποια είναι η χρήση του

Τι είναι το Haemate;

Το Haemate διατίθεται ως κόνις και διαλύτης. Το έτοιμο διάλυμα χορηγείται με ενδοφλέβια ένεση ή έγχυση.

Το Haemate παράγεται από ανθρώπινο πλάσμα (αυτό είναι το υγρό μέρος του αίματος) και περιέχει ανθρώπινο παράγοντα von Willebrand και ανθρώπινο παράγοντα πήξης VIII.

Ποια είναι η χρήση του Haemate;

Νόσος του von Willebrand (VWD)

Το Haemate χρησιμοποιείται για την προφύλαξη και τη θεραπεία αιμορραγιών ή αιμορραγικών επεισοδίων που οφείλονται στην έλλειψη του παράγοντα von Willebrand, όταν η θεραπεία μόνο με δεσμοπρεσίνη (DDAVP) είναι ανεπαρκής ή αντενδείκνυται.

Αιμορροφιλία Α (συγγενής ανεπάρκεια παράγοντα VIII)

Το Haemate χρησιμοποιείται για την προφύλαξη και τη θεραπεία αιμορραγιών που οφείλονται στην έλλειψη του παράγοντα πήξης VIII στο αίμα.

Μπορεί επίσης να χρησιμοποιηθεί στην αντιμετώπιση της επίκτητης ανεπάρκειας του παράγοντα VIII και για τη θεραπεία ασθενών με αντισώματα έναντι του παράγοντα VIII.

2. Τι πρέπει να γνωρίζετε πριν να χρησιμοποιήσετε το Haemate

Οι παρακάτω παράγραφοι περιλαμβάνουν πληροφορίες που πρέπει να λάβει υπόψη του ο γιατρός σας

πριν σας χορηγήσει το Haemate.

MHN χρησιμοποιήσετε το Haemate

- σε περίπτωση υπερευαισθησίας (αλλεργίας) στον ανθρώπινο παράγοντα von Willebrand και στον ανθρώπινο παράγοντα πήξης VIII ή σε οποιοδήποτε άλλο από τα συστατικά αυτού του φαρμάκου (αναφέρονται στην παράγραφο 6).

Ενημερώστε τον γιατρό σας εάν έχετε αλλεργία σε κάποιο φάρμακο ή σε κάποια τροφή.

Προειδοποιήσεις και προφυλάξεις

Απευθυνθείτε στον γιατρό ή στον φαρμακοποιό σας πριν χρησιμοποιήσετε το Haemate:

- σε περίπτωση αλλεργικών ή αναφυλακτικού τύπου αντιδράσεων (σοβαρές αλλεργικές αντιδράσεις που προκαλούν σοβαρή δυσκολία στην αναπνοή ή ζάλη). Αλλεργικές αντιδράσεις υπερευαισθησίας είναι πιθανές. Ο γιατρός σας πρέπει να σας ενημερώσει σχετικά με τα **πρώιμα σημεία των αντιδράσεων υπερευαισθησίας**, όπως εξάνθημα, γενικευμένη κνίδωση, αίσθημα σύσφιξης του θώρακα, συριγμό, πτώση της πίεσης του αίματος και αναφυλαξία (μια σοβαρή αλλεργική αντίδραση που προκαλεί σοβαρή δυσκολία στην αναπνοή ή ζάλη). **Εάν παρουσιασθούν αυτά τα συμπτώματα, πρέπει να σταματήσετε αμέσως τη χρήση του προϊόντος και να επικοινωνήσετε με τον γιατρό σας.**
- ο σχηματισμός **αναστολέων** (αντισωμάτων) είναι μια γνωστή επιπλοκή που μπορεί να παρουσιαστεί κατά τη διάρκεια της θεραπείας με όλα τα φάρμακα που περιέχουν Παράγοντα VIII. Αυτοί οι αναστολείς, ειδικά σε υψηλά επίπεδα, δεν επιτρέπουν στη θεραπεία να λειτουργήσει σωστά και εσείς ή το παιδί σας θα παρακολουθείτε προσεκτικά για τυχόν ανάπτυξη αυτών των αναστολέων. Εάν η αιμορραγία σας ή αιμορραγία του παιδιού σας δεν ελέγχεται με το Haemate, ενημερώστε αμέσως τον γιατρό σας.
- εάν σας έχουν πει ότι έχετε καρδιακή πάθηση ή κινδυνεύετε να αποκτήσετε καρδιακή πάθηση, ενημερώστε τον γιατρό ή τον φαρμακοποιό σας.
- εάν χρειάζεστε μια συσκευή κεντρικής φλεβικής προσπέλασης (CVAD για την έγχυση του Haemate), θα πρέπει να ληφθεί υπόψη από τον γιατρό σας ο κίνδυνος επιπλοκών συμπεριλαμβανομένων των τοπικών λοιμώξεων, των βακτηρίων στο αίμα (βακτηριαιμία) και του σχηματισμού θρόμβου αίματος στο αιμοφόρο αγγείο (θρόμβωση) στη θέση εισόδου του καθετήρα.

Νόσος του von Willebrand (VWD)

- Σε περίπτωση που έχετε έναν γνωστό παράγοντα κινδύνου για την ανάπτυξη θρόμβων (θρομβωτικά επεισόδια συμπεριλαμβανομένων των θρόμβων στους πνεύμονες), ειδικότερα στην περίπτωση που έχετε γνωστούς κλινικούς ή εργαστηριακούς παράγοντες κινδύνου (π.χ. κατά την περιεγχειρητική περίοδο όταν δεν λαμβάνεται θρομβοπροφύλαξη, μη πρόιμη κινητοποίηση, παχυσαρκία, υπερδοσολογία, καρκίνος). Στην περίπτωση αυτή πρέπει να παρακολουθείτε για την εμφάνιση πρώιμων σημείων θρόμβωσης. Η προφύλαξη έναντι της φλεβικής θρομβοεμβολής πρέπει να ξεκινά σύμφωνα με τις ισχύουσες συστάσεις.

Ο γιατρός σας θα αξιολογήσει με προσοχή το όφελος από τη θεραπεία με Haemate σε σχέση με τον κίνδυνο αυτών των επιπλοκών.

Ιολογική ασφάλεια

Όταν παρασκευάζονται φάρμακα από ανθρώπινο αίμα ή πλάσμα, λαμβάνονται ορισμένα μέτρα για την πρόληψη μετάδοσης λοιμώξεων σε άλλους ασθενείς. Αυτά τα μέτρα περιλαμβάνουν:

- προσεκτική επιλογή των δοτών αίματος και πλάσματος ώστε να εξασφαλίζεται ο αποκλεισμός εκείνων που διατρέχουν κίνδυνο να είναι φορείς λοιμώξεων,
- τον έλεγχο κάθε δωρεάς και των δεξαμενών πλάσματος για σημεία ιών/λοιμώξεων,
- την εισαγωγή σταδίων κατά την επεξεργασία του αίματος ή του πλάσματος, που μπορούν να αδρανοποιήσουν ή να εξαλείψουν τους ιούς.

Παρά τα μέτρα αυτά, όταν χορηγούνται φάρμακα που παρασκευάζονται από ανθρώπινο αίμα ή πλάσμα, η πιθανότητα μετάδοσης κάποιας λοίμωξης δεν μπορεί να αποκλειστεί πλήρως. Το ίδιο ισχύει και για οποιοσδήποτε άγνωστους ή ανακάλυπτοντες ιούς και άλλους τύπους λοιμώξεων.

Τα μέτρα που λαμβάνονται θεωρούνται αποτελεσματικά για τους ιούς με περίβλημα όπως ο ιός της ανθρώπινης ανοσοανεπάρκειας (HIV, ο ιός του AIDS), ο ιός της ηπατίτιδας Β και ο ιός της ηπατίτιδας C (φλεγμονή του ήπατος), καθώς και για τον ιό χωρίς περίβλημα της ηπατίτιδας Α (φλεγμονή του ήπατος).

Τα μέτρα που λαμβάνονται μπορεί να είναι περιορισμένης αξίας έναντι των ιών χωρίς περίβλημα όπως ο παρβοϊός Β19.

Η λοίμωξη που οφείλεται στον παρβοϊό Β19 μπορεί να είναι σοβαρή:

- για τις εγκύους (λοίμωξη του αγέννητου παιδιού) και
- για τα άτομα με κατασταλμένο ανοσοποιητικό σύστημα ή με αυξημένη παραγωγή ερυθροκυττάρων που οφείλεται σε κάποιους τύπους αναιμίας (π.χ. δρεπανοκυτταρική ή αιμολυτική αναιμία).

Ο γιατρός σας μπορεί να σας συστήσει να σκεφτείτε το ενδεχόμενο του εμβολιασμού έναντι της ηπατίτιδας Α και Β εάν λαμβάνετε τακτικά/επανελημμένα προϊόντα που παρασκευάζονται από ανθρώπινο πλάσμα και περιέχουν παράγοντα von Willebrand και παράγοντα πήξης VIII.

Συνιστάται έντονα κάθε φορά που λαμβάνετε μια δόση Haemate, να καταγράφεται το όνομα και ο αριθμός παρτίδας του φαρμάκου προκειμένου να διατηρηθεί ένα αρχείο των παρτίδων που χρησιμοποιήθηκαν.

Άλλα φάρμακα και Haemate

- Ενημερώστε τον γιατρό ή τον φαρμακοποιό σας εάν παίρνετε, έχετε πρόσφατα πάρει ή μπορεί να πάρετε άλλα φάρμακα, συμπεριλαμβανομένων και αυτών που λαμβάνετε χωρίς ιατρική συνταγή.
- Το Haemate δεν πρέπει να αναμιγνύεται με άλλα φαρμακευτικά προϊόντα, αραιωτικά μέσα ή διαλύτες.

Κύηση, θηλασμός και γονιμότητα

- Εάν είστε έγκυος ή θηλάζετε, νομίζετε ότι μπορεί να είστε έγκυος ή σχεδιάζετε να αποκτήσετε παιδί, ζητήστε τη συμβουλή του γιατρού ή του φαρμακοποιού σας πριν πάρετε αυτό το φάρμακο.
- Λόγω της σπάνιας εμφάνισης της αιμορροφιλίας Α στις γυναίκες, δεν υπάρχει διαθέσιμη εμπειρία σχετικά με τη χρήση του παράγοντα VIII κατά την κύηση και τον θηλασμό.
- Στην περίπτωση της νόσου του von Willebrand, οι γυναίκες είναι περισσότερο επιρρεπείς από τους άνδρες λόγω πρόσθετων κινδύνων αιμορραγίας όπως είναι η έμμηνος ρύση, η κύηση, ο τοκετός, η τεκνοποίηση και οι γυναικολογικές επιπλοκές. Με βάση τη μετεγκριτική εμπειρία, μπορεί να συστηθεί η θεραπεία υποκατάστασης του παράγοντα von Willebrand στην πρόληψη και θεραπεία της οξείας αιμορραγίας. Δεν υπάρχουν διαθέσιμες κλινικές μελέτες σχετικά με τη θεραπεία υποκατάστασης με παράγοντα von Willebrand σε έγκυες και θηλάζουσες γυναίκες.
- Κατά την κύηση και τον θηλασμό, το Haemate πρέπει να δίδεται μόνο εάν ενδείκνυται σαφώς.

Οδήγηση και χειρισμός μηχανημάτων

Το Haemate δεν έχει καμιά επίδραση στην ικανότητα οδήγησης και χειρισμού μηχανημάτων.

Το Haemate περιέχει νάτριο

Το Haemate περιέχει έως και 35 mg νατρίου ανά 500 IU. Αυτό πρέπει να ληφθεί υπόψη εάν ακολουθείτε δίαιτα ελεγχόμενη σε νάτριο.

3. Πώς να χρησιμοποιήσετε το Haemate

Η θεραπεία πρέπει να αρχίζει και να επιβλέπεται από έναν γιατρό με εμπειρία σε διαταραχές αυτού του τύπου.

Δοσολογία

Η ποσότητα του παράγοντα von Willebrand και του παράγοντα VIII που χρειάζεστε καθώς και η διάρκεια της θεραπείας, εξαρτώνται από πολλούς παράγοντες όπως το σωματικό σας βάρος, η

βαρύτητα της ασθένειάς σας, το σημείο και η βαρύτητα της αιμορραγίας ή η ανάγκη της προφύλαξης από αιμορραγίες κατά τη διάρκεια μιας επέμβασης ή μιας διαγνωστικής εξέτασης (βλέπε παράγραφο «Οι πληροφορίες που ακολουθούν απευθύνονται μόνο σε επαγγελματίες υγείας»).

Ακολουθείτε πάντοτε τις οδηγίες που σας έδωσε ο γιατρός σας ή το αιμορροφιλικό κέντρο.

Εάν χρησιμοποιήσετε μεγαλύτερη δόση Haemate από την κανονική

Δεν έχουν αναφερθεί συμπτώματα υπερδοσολογίας με τη χρήση του παράγοντα von Willebrand και του παράγοντα VIII. Ωστόσο, ο κίνδυνος ανάπτυξης θρόμβων αίματος (θρόμβωση) δεν μπορεί να αποκλειστεί σε περίπτωση μιας υπερβολικά υψηλής δόσης, ιδιαίτερα στην περίπτωση προϊόντων του παράγοντα von Willebrand που περιέχουν μεγάλη ποσότητα του παράγοντα VIII.

Ανασύσταση και εφαρμογή



Γενικές οδηγίες


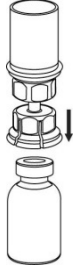
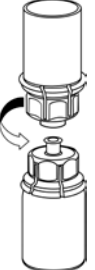


- Η σκόνη πρέπει να αναμιχθεί (να ανασυσταθεί) με τον διαλύτη (το υγρό) και να αναρροφηθεί από το φιαλίδιο υπό άσηπτες συνθήκες.
- Το διάλυμα πρέπει να είναι διαυγές ή ελαφρώς ιριδίζον. Μετά τη διήθηση/αναρρόφηση (βλέπε παρακάτω), το ανασυσταμένο προϊόν πρέπει να ελέγχεται οπτικά για την ύπαρξη σωματιδίων και αποχρωματισμό πριν από τη χορήγηση. Ακόμα κι αν οι οδηγίες χρήσης για τη διαδικασία ανασύστασης ακολουθούνται προσεκτικά, δεν είναι ασυνήθης η ύπαρξη λίγων μικρών νιφάδων ή σωματιδίων. Το φίλτρο που περιέχεται στη συσκευή Mix2Vial απομακρύνει τα σωματίδια αυτά εντελώς. Η διήθηση δεν επηρεάζει τον υπολογισμό της δόσολογίας.
- Μη χρησιμοποιείτε διαλύματα που είναι θολά ή έχουν μικρές νιφάδες ή σωματίδια μετά τη διήθηση.
- Μετά τη χορήγηση κάθε αχρησιμοποίητο προϊόν ή υπόλειμμα πρέπει να απορρίπτεται σύμφωνα με τις κατά τόπους ισχύουσες διατάξεις και τις οδηγίες του γιατρού σας.

Ανασύσταση:

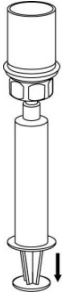

Χωρίς να ανοίξετε κανένα φιαλίδιο, θερμάνετε την κόνη του Haemate και τον διαλύτη σε θερμοκρασία δωματίου. Αυτό μπορεί να γίνει είτε αφήνοντας τα φιαλίδια σε θερμοκρασία δωματίου για μια ώρα περίπου, είτε κρατώντας τα μέσα στα χέρια σας για λίγα λεπτά. ΜΗΝ εκθέτετε τα φιαλίδια σε άμεση πηγή θερμότητας. Τα φιαλίδια δεν πρέπει να θερμανθούν σε θερμοκρασία μεγαλύτερη από τη θερμοκρασία του σώματος (37°C).

Αφαιρέστε προσεκτικά τα προστατευτικά καπάκια από το φιαλίδιο του διαλύτη και το φιαλίδιο του προϊόντος. Καθαρίστε τα ελαστικά πώματα και των δυο φιαλιδίων με αντισηπτικό διάλυμα και αφήστε τα να στεγνώσουν. Ο διαλύτης μπορεί τώρα να μεταφερθεί στην κόνη με προσαρμοσμένο το σετ χορήγησης (Mix2Vial).

 <p>1</p>	<p>1. Ανοίξτε τη συσκευασία του Mix2Vial βγάζοντας το κάλυμμα. Μην απομακρύνετε το Mix2Vial από τη συσκευασία blister!</p>
 <p>2</p>	<p>2. Τοποθετήστε το φιαλίδιο του διαλύτη σε μια επίπεδη, καθαρή επιφάνεια και κρατήστε το φιαλίδιο σταθερά. Πάρτε το Mix2Vial μαζί με τη συσκευασία blister και πιέστε την ακίδα στο άκρο του μπλε προσαρμοστή ευθεία προς τα κάτω διαμέσου του πώματος του φιαλιδίου του διαλύτη.</p>

 <p>3</p>	<p>3. Απομακρύνετε προσεκτικά τη συσκευασία blister από το σετ του Mix2Vial κρατώντας τον δακτύλιο και τραβώντας κάθετα προς τα επάνω. Βεβαιωθείτε ότι έχετε τραβήξει μόνο τη συσκευασία blister και όχι το σετ του Mix2Vial.</p>
 <p>4</p>	<p>4. Τοποθετήστε το φιαλίδιο του προϊόντος σε μία επίπεδη και σταθερή επιφάνεια. Αναστρέψτε το φιαλίδιο του διαλύτη με το σετ του Mix2Vial προσαρτημένο και πιέστε την ακίδα στο άκρο του διάφανου προσαρμοστή ευθεία προς τα κάτω διαμέσου του πάματος του φιαλιδίου του προϊόντος. Ο διαλύτης θα εισρεύσει αυτόματα στο φιαλίδιο του προϊόντος.</p>
 <p>5</p>	<p>5. Με το ένα χέρι κρατήστε την πλευρά του σετ του Mix2Vial με το προϊόν και με το άλλο χέρι κρατήστε την πλευρά με τον διαλύτη και ξεβιδώστε προσεκτικά το σετ σε δύο κομμάτια προκειμένου να αποφευχθεί η συσσώρευση υπερβολικής ποσότητας αφρού κατά τη διάλυση του προϊόντος. Απορρίψτε το φιαλίδιο του διαλύτη με τον προσαρτημένο μπλε προσαρμοστή του Mix2Vial.</p>
 <p>6</p>	<p>6. Περιστρέψτε απαλά το φιαλίδιο του προϊόντος με τον προσαρτημένο διάφανο προσαρμοστή έως ότου η ουσία διαλυθεί εντελώς. Μην αναταράσσετε.</p>
 <p>7</p>	<p>7. Αντλήστε αέρα σε μια άδεια, αποστειρωμένη σύριγγα. Καθώς το φιαλίδιο του προϊόντος βρίσκεται σε όρθια θέση, συνδέστε τη σύριγγα στη σύνδεση Luer-Lock του Mix2Vial. Εισάγετε αέρα στο φιαλίδιο του προϊόντος.</p>

Αναρρόφηση και εφαρμογή

 <p style="text-align: right;">8</p>	<p>8. Όσο θα κρατάτε το έμβολο της σύριγγας πιεσμένο, αναποδογυρίστε το σύστημα και αναρροφήστε το διάλυμα στη σύριγγα τραβώντας το έμβολο σιγά προς τα πίσω.</p>
 <p style="text-align: right;">9</p>	<p>9. Τώρα που το διάλυμα έχει μεταφερθεί μέσα στη σύριγγα, κρατήστε σταθερό το σώμα της σύριγγας (κρατώντας το έμβολο της σύριγγας προς τα κάτω) και ξεβιδώστε τον διάφανο προσαρμοστή του Mix2Vial από τη σύριγγα .</p>

Εφαρμογή

Για τη χορήγηση του Haemate συνιστάται η χρήση πλαστικών συρίγγων μίας χρήσης, καθώς αυτού του τύπου τα διαλύματα τείνουν να προσκολλώνται στις εσφυρισμένες επιφάνειες όλων των γυάλινων συρίγγων.

Το ανασυσταμένο διάλυμα πρέπει να χορηγείται με αργή ενδοφλέβια ένεση με ρυθμό όχι μεγαλύτερο από 4 ml ανά λεπτό. Προσέξτε ώστε να μην εισέλθει αίμα στη σύριγγα που είναι γεμάτη με το προϊόν. Μόλις το προϊόν μεταφερθεί στη σύριγγα πρέπει να χρησιμοποιηθεί αμέσως.

Σε περίπτωση που απαιτούνται μεγαλύτερες ποσότητες του παράγοντα, αυτές μπορούν να χορηγηθούν με έγχυση. Για τον σκοπό αυτόν, μεταφέρατε το ανασυσταμένο προϊόν σε ένα κατάλληλο σύστημα έγχυσης. Η έγχυση πρέπει να πραγματοποιηθεί σύμφωνα με τις οδηγίες του γιατρού σας.

Παρατηρήστε τον εαυτό σας για την εμφάνιση κάποιας άμεσης αντίδρασης. Εάν παρουσιαστεί οποιαδήποτε αντίδραση που μπορεί να σχετίζεται με τη χορήγηση του Haemate, η ένεση/έγχυση πρέπει να διακοπεί (βλέπε επίσης παράγραφο 2).

Εάν έχετε περισσότερες ερωτήσεις σχετικά με τη χρήση αυτού του φαρμάκου, ρωτήστε τον γιατρό ή τον φαρμακοποιό σας.

4. Πιθανές ανεπιθύμητες ενέργειες

Όπως όλα τα φάρμακα, έτσι και αυτό το φάρμακο μπορεί να προκαλέσει ανεπιθύμητες ενέργειες αν και δεν παρουσιάζονται σε όλους τους ανθρώπους.

Οι παρακάτω ανεπιθύμητες ενέργειες παρατηρήθηκαν πολύ σπάνια (σε λιγότερους από 1 στους 10.000 ασθενείς):

- Μια ξαφνική αλλεργική αντίδραση (όπως αγγειοοίδημα, αίσθημα καύσου και νυγμού στο σημείο της έγχυσης, ρίγη, έξαψη, γενικευμένη κνίδωση, κεφαλαλγία, εξάνθημα, υπόταση, λήθαργος,

ναυτία, ανησυχία, ταχυκαρδία, αίσθημα σύσφιξης του θώρακα, μυρμήγκιασμα, έμετος, συριγμός) έχουν παρατηρηθεί πολύ σπάνια και μπορεί σε ορισμένες περιπτώσεις να εξελιχθούν σε σοβαρή αναφυλαξία (που περιλαμβάνει καταπληξία).

- Αύξηση της θερμοκρασίας του σώματος (πυρετός).

Νόσος του von Willebrand

- Πολύ σπάνια, υπάρχει κίνδυνος θρομβωτικών/θρομβοεμβολικών επεισοδίων συμπεριλαμβανομένης της δημιουργίας θρόμβων αίματος στους πνεύμονες (κίνδυνος σχηματισμού και μετανάστευσης θρόμβων αίματος στο αρτηριακό/φλεβικό αγγειακό σύστημα με πιθανή επίδραση στα οργανικά συστήματα).
- Σε ασθενείς που λαμβάνουν προϊόντα με παράγοντα von Willebrand, τα διατηρούμενα υψηλά επίπεδα του παράγοντα FVIII:C στο πλάσμα μπορεί να αυξήσουν τον κίνδυνο θρομβωτικών επεισοδίων (βλέπε επίσης παράγραφο 2).
- Οι ασθενείς με νόσο του von Willebrand μπορεί πολύ σπάνια να αναπτύξουν αναστολείς (εξουδετερωτικά αντισώματα) έναντι του παράγοντα von Willebrand. Εάν εμφανισθούν τέτοιου είδους αναστολείς, η κατάσταση θα εκδηλωθεί ως μια ανεπαρκής κλινική ανταπόκριση που οδηγεί σε συνεχή αιμορραγία. Αυτό συμβαίνει ειδικότερα σε ασθενείς με μια ορισμένη μορφή της νόσου του von Willebrand, που ονομάζεται τύπου 3. Αυτά τα αντισώματα παρουσιάζουν καθίζηση και μπορεί να παρουσιαστούν ταυτόχρονα με αναφυλακτικές αντιδράσεις. Ως εκ τούτου, οι ασθενείς που παρουσιάζουν αναφυλακτική αντίδραση πρέπει να εξετάζονται για την ύπαρξη αναστολέων. Σε αυτές τις περιπτώσεις, συστήνεται η επικοινωνία με ένα εξειδικευμένο αιμορροφιλικό κέντρο.

Αιμορροφιλία Α

- Για παιδιά που δεν είχαν προηγουμένως υποβληθεί σε θεραπεία με φάρμακα που περιέχουν Παράγοντα VIII, μπορεί να σχηματιστούν αντισώματα αναστολέων (βλέπε παράγραφο 2) πολύ συχνά (περισσότεροι από 1 στους 10 ασθενείς). Ωστόσο, για ασθενείς που είχαν λάβει προηγούμενη θεραπεία με Παράγοντα VIII (περισσότερες από 150 ημέρες θεραπείας) ο κίνδυνος δεν είναι συχνός (λιγότεροι από 1 στους 100 ασθενείς). Εάν συμβεί αυτό, τα φάρμακά σας ή τα φάρμακα του παιδιού σας μπορεί να πάψουν να λειτουργούν σωστά και εσείς ή το παιδί σας μπορεί να παρουσιάσετε επίμονη αιμορραγία. Εάν συμβεί αυτό, θα πρέπει να επικοινωνήσετε αμέσως με τον γιατρό σας.

Ανεπιθύμητες ενέργειες σε παιδιά και εφήβους

Η συχνότητα, ο τύπος και η σοβαρότητα των ανεπιθύμητων ενεργειών στα παιδιά αναμένεται να είναι όμοια με αυτά των ενηλίκων.

Αναφορά ανεπιθύμητων ενεργειών

Εάν παρατηρήσετε κάποια ανεπιθύμητη ενέργεια, ενημερώστε τον γιατρό, τον/την νοσοκόμο ή τον φαρμακοποιό σας. Αυτό ισχύει και για κάθε πιθανή ανεπιθύμητη ενέργεια που δεν αναφέρεται στο παρόν φύλλο οδηγιών χρήσης. Μπορείτε επίσης να αναφέρετε ανεπιθύμητες ενέργειες απευθείας:

Για την Ελλάδα:

Εθνικός Οργανισμός Φαρμάκων, Μεσογείων 284, GR-15562 Χολαργός, Αθήνα. Τηλ: (+ 30) 21 32040380/337, φαξ: (+ 30) 21 06549585, ιστότοπος: <http://www.eof.gr>.

Για την Κύπρο:

Φαρμακευτικές Υπηρεσίες, Υπουργείο Υγείας, CY-1475 Λευκωσία. Φαξ: (+ 357) 22608649, ιστότοπος: www.moh.gov.cy/phs.

Μέσω της αναφοράς ανεπιθύμητων ενεργειών μπορείτε να βοηθήσετε στη συλλογή περισσότερων πληροφοριών σχετικά με την ασφάλεια του παρόντος φαρμάκου.

5. Πώς να φυλάσσετε το Haemate

- Το φάρμακο αυτό πρέπει να φυλάσσεται σε μέρη που δεν το βλέπουν και δεν το φθάνουν τα παιδιά.
- Να μη χρησιμοποιείτε αυτό το φάρμακο μετά την ημερομηνία λήξης που αναφέρεται στην ετικέτα

- και στο κουτί.
- Μη φυλάσσετε σε θερμοκρασία μεγαλύτερη των 25°C.
 - Μην καταψύχετε.
 - Φυλάσσετε το φιαλίδιο στο εξωτερικό κουτί για να προστατεύεται από το φως.
 - Το Haemate δεν περιέχει συντηρητικό, γι' αυτό το έτοιμο διάλυμα πρέπει κατά προτίμηση να χρησιμοποιείται αμέσως.
 - Εάν το έτοιμο διάλυμα δεν χορηγηθεί αμέσως, πρέπει να χρησιμοποιηθεί μέσα σε 8 ώρες.
 - Όταν το προϊόν μεταφερθεί στη σύριγγα πρέπει να χρησιμοποιηθεί αμέσως.

6. Περιεχόμενα της συσκευασίας και λοιπές πληροφορίες

Τι περιέχει το Haemate

Η δραστική ουσία είναι:

Ανθρώπινος παράγοντας von Willebrand και ανθρώπινος παράγοντας πήξης VIII.

Τα άλλα συστατικά είναι:

Ανθρώπινη λευκωματίνη, αμινοξικό οξύ, χλωριούχο νάτριο, κιτρικό νάτριο, υδροξείδιο του νατρίου ή υδροχλωρικό οξύ (σε μικρές ποσότητες για ρύθμιση του pH).

Διαλύτης: Ύδωρ για ενέσιμα

Εμφάνιση του Haemate και περιεχόμενα της συσκευασίας

Το Haemate είναι μια λευκή κόνις που διατίθεται με ύδωρ για ενέσιμα ως διαλύτη. Το έτοιμο διάλυμα πρέπει να είναι διαυγές ή ελαφρώς ιριδίζον, δηλ. μπορεί να λαμπυρίζει όταν τοποθετηθεί ψηλά στο φως αλλά δεν πρέπει να περιέχει ορατά σωματίδια.

Συσκευασίες

Συσκευασία των 250 IU που περιέχει:

- 1 φιαλίδιο με κόνι
- 1 φιαλίδιο με 5 ml ύδατος για ενέσιμα
- 1 συσκευή μεταφοράς με φίλτρο 20/20

Συσκευασία των 500 IU που περιέχει:

- 1 φιαλίδιο με κόνι
- 1 φιαλίδιο με 10 ml ύδατος για ενέσιμα
- 1 συσκευή μεταφοράς με φίλτρο 20/20

Συσκευασία των 1000 IU που περιέχει:

- 1 φιαλίδιο με κόνι
- 1 φιαλίδιο με 15 ml ύδατος για ενέσιμα
- 1 συσκευή μεταφοράς με φίλτρο 20/20

Κάτοχος Άδειας Κυκλοφορίας και Παρασκευαστής

Κάτοχος άδειας κυκλοφορίας στην Ελλάδα:

CSL Behring ΕΠΕ
Χατζηγιάννη Μέξη 5
Αθήνα
Τηλ. 210 7255660

Κάτοχος Ειδικής Άδειας Κυκλοφορίας στην Κύπρο:

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

Παρασκευαστής:

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

Το παρόν φύλλο οδηγιών χρήσης αναθεωρήθηκε για τελευταία φορά τον Μάρτιο 2018

Τρόπος διάθεσης:

Για την Ελλάδα: Με περιορισμένη ιατρική συνταγή: Μόνο για Νοσοκομειακή Χρήση μέσω κέντρων αιμορροφιλικών.

Για την Κύπρο: Με ιατρική συνταγή

Οι πληροφορίες που ακολουθούν απευθύνονται μόνο σε επαγγελματίες υγείας:

Δοσολογία

Νόσος του von Willebrand:

Γενικά, η χορήγηση 1 IU/kg του VWF:RCo αυξάνει το επίπεδο του κυκλοφορούντος VWF:RCo κατά 0,02 IU/ml (2%).

Πρέπει να επιτευχθούν επίπεδα > 0,6 IU/ml (60%) του VWF:RCo και > 0,4 IU/ml (40%) του FVIII:C.

Συνήθως συνιστώνται 40-80 IU/kg του παράγοντα von Willebrand (VWF:RCo) και 20-40 IU/kg του FVIII:C για την επίτευξη αιμόστασης.

Μια αρχική δόση των 80 IU/kg του παράγοντα von Willebrand μπορεί να απαιτείται, ιδιαίτερα σε ασθενείς με νόσο του von Willebrand τύπου 3 όπου η διατήρηση επαρκών επιπέδων μπορεί να απαιτεί μεγαλύτερες δόσεις σε σύγκριση με άλλους τύπους της νόσου του von Willebrand.

Πρόληψη αιμορραγίας σε περίπτωση χειρουργικής επέμβασης ή σοβαρού τραύματος:

Για την πρόληψη υπερβολικής αιμορραγίας κατά τη διάρκεια ή ύστερα από χειρουργική επέμβαση, η χορήγηση πρέπει να ξεκινήσει 1 έως 2 ώρες πριν τη χειρουργική επέμβαση.

Μια επαρκής δόση πρέπει να επαναχορηγείται κάθε 12-24 ώρες. Η δόση και η διάρκεια της θεραπείας εξαρτώνται από την κλινική κατάσταση του ασθενή, τον τύπο και την έκταση της αιμορραγίας καθώς και τα επίπεδα των VWF:RCo και FVIII:C.

Όταν χρησιμοποιείται προϊόν του παράγοντα von Willebrand που περιέχει και FVIII, ο θεράπων ιατρός πρέπει να λάβει υπόψη του ότι η συνεχιζόμενη θεραπεία μπορεί να προκαλέσει υπερβολική αύξηση του FVIII:C. Ύστερα από 24-48 ώρες θεραπείας και προκειμένου να αποφευχθεί η υπερβολική αύξηση του FVIII:C, πρέπει να εξετάζεται το ενδεχόμενο μείωσης της δόσης και/ή αύξησης του μεσοδιαστήματος μεταξύ των δόσεων.

Παιδιατρικός πληθυσμός

Η δοσολογία στα παιδιά υπολογίζεται με βάση το σωματικό βάρος και συνεπώς βασίζεται στις ίδιες οδηγίες που ισχύουν και για τους ενήλικες. Η συχνότητα χορήγησης πρέπει πάντοτε να καθορίζεται με

βάση την κλινική αποτελεσματικότητα στη συγκεκριμένη περίπτωση.

Αιμορροφιλία Α

Ασθενείς που δεν έχουν λάβει προηγούμενη θεραπεία

Η ασφάλεια και η αποτελεσματικότητα του Haemate σε ασθενείς που δεν έχουν λάβει προηγούμενη θεραπεία, δεν έχει ακόμα διαπιστωθεί. Δεν υπάρχουν διαθέσιμα δεδομένα.

Παρακολούθηση της θεραπείας

Κατά τη διάρκεια της θεραπείας, συνιστάται κατάλληλος προσδιορισμός των επιπέδων του παράγοντα VIII ώστε να καθορίζονται η δόση που πρόκειται να χορηγηθεί και η συχνότητα των επαναλαμβανόμενων εγχύσεων. Η ανταπόκριση στον παράγοντα VIII μπορεί να διαφέρει από ασθενή σε ασθενή, επιτυγχάνοντας διαφορετικά επίπεδα ανάκτησης in vivo και επιδεικνύοντας διαφορετικούς χρόνους ημιζωής. Μπορεί να απαιτείται προσαρμογή της δοσολογίας που καθορίζεται με βάση το σωματικό βάρος στους ελλιποβαρείς ή στους υπέρβαρους ασθενείς. Ειδικότερα στις μείζονες χειρουργικές επεμβάσεις, είναι απαραίτητη η στενή παρακολούθηση της θεραπείας υποκατάστασης, μέσω εργαστηριακού ελέγχου της πήξης (της δραστηριότητας του παράγοντα VIII στο πλάσμα).

Οι ασθενείς πρέπει να παρακολουθούνται για την ανάπτυξη αναστολέων έναντι του παράγοντα VIII. Βλέπε επίσης παράγραφο 2.

Η δοσολογία και η διάρκεια της θεραπείας υποκατάστασης εξαρτώνται από τη σοβαρότητα της ανεπάρκειας του παράγοντα VIII, από τη θέση και την έκταση της αιμορραγίας καθώς και από την κλινική κατάσταση του ασθενή.

Ο αριθμός των μονάδων παράγοντα VIII που χορηγούνται εκφράζεται σε Διεθνείς Μονάδες (International Units, IU) οι οποίες σχετίζονται με το ισχύον πρότυπο της Παγκόσμιας Οργάνωσης Υγείας (ΠΟΥ) για τα προϊόντα που περιέχουν παράγοντα VIII. Η δραστηριότητα του παράγοντα VIII στο πλάσμα εκφράζεται είτε σε ποσοστό (σε σχέση με το φυσιολογικό ανθρώπινο πλάσμα) ή κατά προτίμηση σε IU (σε σχέση με το Διεθνές Πρότυπο για τον παράγοντα VIII στο πλάσμα).

Μία διεθνής μονάδα (IU) δραστηριότητας του παράγοντα VIII ισοδυναμεί με την ποσότητα του παράγοντα VIII σε ένα ml φυσιολογικού ανθρώπινου πλάσματος.

Θεραπεία κατ' απαίτηση

Ο υπολογισμός της απαιτούμενης δόσης του παράγοντα VIII βασίζεται στο εμπειρικό εύρημα, ότι 1 IU παράγοντα VIII ανά kg σωματικού βάρους αυξάνει τη δραστηριότητα του παράγοντα VIII στο πλάσμα κατά περίπου 2% (2 IU/dl) της φυσιολογικής. Η απαιτούμενη δόση καθορίζεται με βάση τον ακόλουθο τύπο:

Απαιτούμενες μονάδες = σωματικό βάρος (kg) x επιθυμητή αύξηση του παράγοντα VIII (% ή IU/dl) x 0,5

Η χορηγούμενη ποσότητα και η συχνότητα χορήγησης πρέπει πάντοτε να καθορίζονται με βάση την κλινική αποτελεσματικότητα στη συγκεκριμένη περίπτωση.

Στην περίπτωση των παρακάτω αιμορραγικών επεισοδίων, η δραστηριότητα του παράγοντα VIII δεν πρέπει να μειώνεται πέραν του υποδεικνυόμενου επιπέδου δραστηριότητας στο πλάσμα (σε % του φυσιολογικού ή IU/dl) στην αντίστοιχη περίοδο. Ο ακόλουθος πίνακας μπορεί να χρησιμοποιηθεί ως οδηγός για τον καθορισμό της δοσολογίας σε περίπτωση αιμορραγικών επεισοδίων και χειρουργικών επεμβάσεων:

Βαθμός αιμορραγίας/ Είδος χειρουργικής επέμβασης	Απαιτούμενο επίπεδο δραστικότητας του παράγοντα VIII (% ή IU/dl)	Συχνότητα δόσεων (ώρες)/Διάρκεια θεραπείας (ημέρες)
<i>Αιμορραγία</i>		
Πρώιμο αίμαρthro, μυϊκή αιμορραγία ή στοματική αιμορραγία	20 - 40	Επαναλάβετε κάθε 12 - 24 ώρες. Για τουλάχιστον 1 ημέρα, μέχρι να υποχωρήσει το αιμορραγικό επεισόδιο, όπως υποδηλώνεται από τον πόνο, ή μέχρι να επιτευχθεί επούλωση.
Πιο εκτεταμένο αίμαρthro, μυϊκή αιμορραγία ή αιμάτωμα	30 – 60	Επαναλάβετε την έγχυση κάθε 12 - 24 ώρες για 3 - 4 ημέρες ή περισσότερο, μέχρι να υποχωρήσουν ο πόνος και η οξεία αναπηρία.
Αιμορραγίες απειλητικές για τη ζωή	60 - 100	Επαναλάβετε την έγχυση κάθε 8 - 24 ώρες μέχρι να παρέλθει ο κίνδυνος.
<i>Χειρουργική επέμβαση</i>		
Ελάσσονες χειρουργικές επεμβάσεις, συμπεριλαμβανομένης της οδοντικής εξαγωγής	30 – 60	Κάθε 24 ώρες, για 1 ημέρα τουλάχιστον, μέχρι να επιτευχθεί επούλωση.
Μείζονες χειρουργικές επεμβάσεις	80 – 100 (προ- και μετεγχειρητικά)	Επαναλάβετε την έγχυση κάθε 8 - 24 ώρες μέχρι την επαρκή επούλωση του τραύματος και ακολούθως θεραπεία για άλλες 7 τουλάχιστον ημέρες, προκειμένου να διατηρηθούν τα επίπεδα δραστηριότητας του παράγοντα VIII σε 30 έως 60% (IU/dl).

Προφύλαξη

Για μακροχρόνια προφύλαξη κατά των αιμορραγιών στους ασθενείς με σοβαρή αιμορροφιλία A, οι συνήθεις δόσεις είναι 20 έως 40 IU παράγοντα VIII ανά kg σωματικού βάρους κάθε 2 με 3 ημέρες. Σε ορισμένες περιπτώσεις, ιδιαίτερα σε ασθενείς νεαρής ηλικίας, μπορεί να απαιτούνται μικρότερα μεσοδιαστήματα μεταξύ των δόσεων ή υψηλότερες δόσεις.

Παιδιατρικός πληθυσμός

Δεν υπάρχουν διαθέσιμα δεδομένα από κλινικές μελέτες σχετικά με τη δοσολογία του Haemate στα παιδιά.

Ειδικές προειδοποιήσεις και προφυλάξεις κατά τη χρήση

Όταν χρησιμοποιείται προϊόν με VWF, ο θεράπων ιατρός πρέπει να λάβει υπόψη του ότι η συνεχιζόμενη θεραπεία μπορεί να προκαλέσει υπερβολική αύξηση του FVIII:C. Στους ασθενείς που λαμβάνουν προϊόντα VWF που περιέχουν και FVIII, πρέπει να παρακολουθούνται τα επίπεδα του FVIII:C στο πλάσμα, ώστε να αποφευχθεί η διατήρηση υπερβολικών επιπέδων του FVIII:C στο πλάσμα, που μπορεί να αυξήσουν τον κίνδυνο θρομβωτικών επεισοδίων, ενώ παράλληλα πρέπει να εξετάζεται το ενδεχόμενο λήψης αντιθρομβωτικών μέτρων.

Ανεπιθύμητες ενέργειες

Όταν απαιτούνται πολύ μεγάλες ή συχνά επαναλαμβανόμενες δόσεις, ή όταν υπάρχουν αναστολές ή όταν παρέχεται προ- και μετεγχειρητική φροντίδα, όλοι οι ασθενείς πρέπει να παρακολουθούνται για σημεία υπερογκαιμίας. Επιπλέον, οι ασθενείς με ομάδες αίματος A, B και AB πρέπει να παρακολουθούνται για σημεία ενδαγγειακής αιμόλυσης και/ή μείωση του αιματοκρίτη.