

Příbalová informace: informace pro pacienta

AFSTYLA 250 IU prášek a rozpouštědlo pro injekční roztok
AFSTYLA 500 IU prášek a rozpouštědlo pro injekční roztok
AFSTYLA 1000 IU prášek a rozpouštědlo pro injekční roztok
AFSTYLA 1500 IU prášek a rozpouštědlo pro injekční roztok
AFSTYLA 2000 IU prášek a rozpouštědlo pro injekční roztok
AFSTYLA 2500 IU prášek a rozpouštědlo pro injekční roztok
AFSTYLA 3000 IU prášek a rozpouštědlo pro injekční roztok
lonoctocogum alfa (rekombinantní jednořetězcový koagulační faktor VIII)

▼ Tento přípravek podléhá dalšímu sledování. To umožní rychlé získání nových informací o bezpečnosti. Můžete přispět tím, že nahlásíte jakékoli nežádoucí účinky, které se u Vás vyskytnou. Jak hlásit nežádoucí účinky je popsáno v závěru bodu 4.

Přečtěte si pozorně celou příbalovou informaci dříve, než začnete tento přípravek používat, protože obsahuje pro Vás důležité údaje.

- Ponechte si příbalovou informaci pro případ, že si ji budete potřebovat přečíst znovu.
- Máte-li jakékoli další otázky, zeptejte se svého lékaře, lékárníka nebo zdravotní sestry.
- Tento přípravek byl předepsán výhradně Vám. Nedávejte jej žádné další osobě. Mohl by jí ublížit, a to i tehdy, má-li stejné známky onemocnění jako Vy.
- Pokud se u Vás vyskytne kterýkoli z nežádoucích účinků, sdělte to svému lékaři, lékárníkovi nebo zdravotní sestře. Stejně postupujte v případě jakýchkoli nežádoucích účinků, které nejsou uvedeny v této příbalové informaci. Viz bod 4.

Co naleznete v této příbalové informaci

1. Co je přípravek AFSTYLA a k čemu se používá
2. Čemu musíte věnovat pozornost, než začnete přípravek AFSTYLA používat
3. Jak se přípravek AFSTYLA používá
4. Možné nežádoucí účinky
5. Jak přípravek AFSTYLA uchovávat
6. Obsah balení a další informace

1. Co je přípravek AFSTYLA a k čemu se používá

Přípravek AFSTYLA obsahuje lidský koagulační faktor VIII (krevní faktor srážení) vyráběný rekombinantní DNA technologií. Léčivou látkou v přípravku AFSTYLA je lonoctocogum alfa.

Přípravek AFSTYLA se používá k léčbě a prevenci krvácení u pacientů s hemofilií A (vrozený nedostatek faktoru VIII). Faktor VIII se podílí na srážení krve. Nedostatek tohoto faktoru znamená, že se krevní sráženina nevytváří tak rychle, jak je třeba, a zvyšuje se sklon ke krvácení. Přípravek AFSTYLA účinkuje tak, že nahrazuje chybějící faktor VIII u pacientů s hemofilií A, čímž umožňuje normální srážení krve.

Přípravek AFSTYLA se může používat ve všech věkových skupinách.

2. Čemu musíte věnovat pozornost, než začnete přípravek AFSTYLA používat

Nepoužívejte přípravek AFSTYLA

- pokud jste v minulosti měli alergickou reakci na přípravek AFSTYLA nebo na kteroukoli další složku tohoto přípravku (uvedenou v bodě 6).
- pokud máte alergii na bílkoviny křečka.

Upozornění a opatření

Před použitím přípravku AFSTYLA se poraďte se svým lékařem, lékárníkem nebo zdravotní sestrou.

- Mohou se vyskytnout alergické reakce (přecitlivělost). Přípravek obsahuje bílkoviny křečka (viz také bod „Nepoužívejte přípravek AFSTYLA“. Pokud se vyskytnou příznaky alergických reakcí, ihned přerušte používání přípravku a kontaktujte svého lékaře. Lékař Vás má informovat o prvotních projevech alergických reakcí. Patří mezi ně kopřivka, generalizovaná kožní vyrážka, pocit tísně na hrudi, sípot, nízký krevní tlak a anafylaxe (těžká alergická reakce, která způsobuje vážné problémy s dýcháním a závratě).
- Tvorba inhibitorů (protilátek) je známou komplikací, k níž může dojít během léčby všemi přípravky s faktorem VIII. Tyto inhibitory, zejména při vysokých hladinách, zabraňují správnému působení léčby a vznik těchto inhibitorů bude u Vás nebo Vašeho dítěte pečlivě sledován. Jestliže u Vás nebo Vašeho dítěte nebude krvácení zvládnuto přípravkem AFSTYLA, ihned informujte svého lékaře.
- Pokud Vám již bylo oznámeno, že máte srdeční onemocnění nebo jste vystaveni riziku onemocnění srdce, informujte svého lékaře nebo lékárníka.
- Jestliže potřebujete použít zařízení pro centrální žilní přístup (CVAD pro podání přípravku AFSTYLA), musí Váš lékař zvážit riziko vzniku komplikací, včetně lokální infekce, bakterií v krvi (bakteriemie) a vytvoření krevních sraženin v cévách (trombóza) v místě vstupu katetru.

Záznam o použití

Důrazně se doporučuje, abyste při každém podání AFSTYLY zaznamenali čas podání, číslo šarže a podaný objem.

Další léčivé přípravky a přípravek AFSTYLA

Informujte svého lékaře nebo lékárníka o všech lécích, které užíváte, které jste v nedávné době užíval(a) nebo které možná budete užívat.

Těhotenství a kojení

- Pokud jste těhotná nebo kojíte, domníváte se, že můžete být těhotná, nebo plánujete otěhotnět, poraďte se se svým lékařem nebo lékárníkem dříve, než začnete tento přípravek používat.
- Během těhotenství a kojení se přípravek AFSTYLA může podávat, jen pokud je to nezbytně nutné.

Řízení dopravních prostředků a obsluha strojů

Přípravek AFSTYLA nemá vliv na schopnost řídit a obsluhovat stroje.

Přípravek AFSTYLA obsahuje sodík

Přípravek AFSTYLA obsahuje až 7 mg (0,3 mmol) sodíku na 1 ml po rekonstituci.

V závislosti na Vaší tělesné hmotnosti a dávce přípravku AFSTYLA však můžete dostat více než jednu injekční lahvičku. To se musí vzít v úvahu, pokud jste na dietě s kontrolovaným příjmem sodíku.

3. Jak se přípravek AFSTYLA používá

Vaše léčba má být sledována lékařem, který má zkušenosti s léčbou poruch krevní srážlivosti.

Vždy používejte tento přípravek přesně podle pokynů svého lékaře nebo lékárníka. Pokud si nejste jistý(á), poraďte se se svým lékařem nebo lékárníkem.

Dávka

Množství přípravku AFSTYLA, které potřebujete dostat, a délka léčby závisí na:

- závažnosti Vaší nemoci
- místě a intenzitě krvácení
- Vašem klinickém stavu a odpovědi

- Vaší tělesné hmotnosti

Postupujte podle pokynů, které Vám dal Váš lékař.

Rekonstituce (rozpuštění) a podání

Obecné pokyny

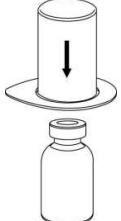
- Prášek se musí rozpustit v rozpouštědle (tekutině) a natáhnout z injekční lahvičky za aseptických podmínek.
- Přípravek AFSTYLA se nesmí míchat s jinými léčivými přípravky nebo rozpouštědly kromě těch, které jsou uvedeny v části 6.
- Roztok musí být čirý nebo lehce opalizující, žlutý až bezbarvý, to znamená, že může drobnými částčkami rozptýlit světlo, ale nesmí obsahovat žádné viditelné částice. Po filtraci nebo natažení (viz dále) se musí roztok před použitím vizuálně zkontrolovat. Nepoužívejte roztok, pokud je viditelně zakalený nebo obsahuje vločky nebo částice.
- Všechny nepoužitý přípravek nebo odpad musí být zlikvidován v souladu s místními požadavky a podle pokynů Vašeho lékaře.

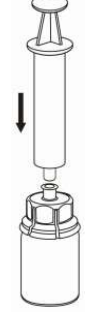
Rekonstituce a podání

Zahřejte neotevřené injekční lahvičky s práškem přípravku AFSTYLA a tekutinou na pokojovou teplotu nebo teplotu těla. Toto můžete udělat buď ponecháním lahviček při pokojové teplotě asi 1 hodinu, nebo podržením lahviček v rukou na několik minut.

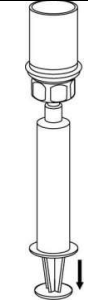
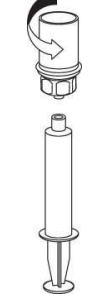
Nevystavujte injekční lahvičky přímému zdroji tepla. Injekční lahvičky se nesmí zahřát na teplotu převyšující teplotu lidského těla (37 °C).

Opatrně odstraňte ochranná víčka z injekčních lahviček a očistěte odkryté gumové zátky tamponem namočeným v alkoholu. Před otevřením balení Mix2Vial (které obsahuje přepouštěcí adaptér s filtrem) nechte injekční lahvičky oschnout, pak postupujte podle pokynů níže.

 1	1. Otevřte Mix 2 Vial odklopením víčka. Nevytahujte soupravu Mix Vial z blistru!
 2	2. Umístěte injekční lahvičku s rozpouštědlem na rovný a čistý povrch a pevně ji držte. Uchopte Mix2Vial spolu s blistrem a zatlačte hrot na konci modrého adaptéru rovně dolů přes zátku lahvičky s rozpouštědlem.
 3	3. Opatrně odstraňte blistr ze soupravy Mix2Vial podržením za okraje vytažením svisle vzhůru. Dbejte na to, abyste vytáhli pouze blistrový obal a ne sadu Mix2Vial.
 4	4. Umístěte injekční lahvičku s práškem na rovný a pevný povrch. Injekční lahvičku s rozpouštědlem a připojenou soupravou Mix2Vial otočte dnem vzhůru a zatlačte hrot na konci průsvitného adaptéru rovně dolů přes zátku injekční lahvičky s práškem. Rozpouštědlo bude automaticky přetékat do injekční lahvičky s práškem.

	5. Jednou rukou uchopíte část soupravy Mix2Vial s přípravkem. Druhou rukou uchopíte část soupravy s rozpouštědlem a opatrně odšroubujete soupravu proti směru hodinových ručiček na dvě části. Injekční lahvičku s rozpouštědlem a nasazeným modrým adaptérem Mix2Vial zlikvidujte.
	6. Jemně promíchejte injekční lahvičku s přípravkem s nasazeným průsvitným adaptérem, dokud se prášek zcela nerozpustí. Neprotřepávejte.
	7. Natáhněte vzduch do prázdné sterilní injekční stříkačky. Injekční lahvičku s přípravkem držte svisle a připojte injekční stříkačku ke konektoru Luer Lock soupravy Mix2Vial otáčením ve směru hodinových ručiček. Vstříkněte vzduch do injekční lahvičky s přípravkem.

Natažení a podání

	8. Během držení stlačeného pístu injekční stříkačky převraťte soupravu dnem vzhůru a natáhněte roztok do injekční stříkačky pomalým zpětným vytahováním pístu.
	9. Nyní, když byl roztok převeden do injekční stříkačky, pevně uchopte tělo injekční stříkačky (píst směřuje směrem dolů) a odpojte průhledný adaptér Mix2Vial od injekční stříkačky odšroubováním proti směru hodinových ručiček.

Pomocí venepunkčního setu dodávaného spolu s přípravkem zaveďte jehlu do žíly. Nechte protékat krev zpět na konec hadičky. Připojte injekční stříkačku se závitem na uzavřený konec venepunkčního setu.

Připravený roztok podávejte pomalu (jak Vám je pohodlné, maximálně do 10 ml/min.) do žíly podle pokynů, které Vám dal Váš lékař. Dávejte pozor, aby se do injekční stříkačky obsahující přípravek nedostala žádná krev.

Pozorujte se, zda se u Vás nevyskytnou jakékoliv nežádoucí účinky, které se mohou objevit hned. Pokud se u Vás vyskytnou jakékoliv nežádoucí účinky, které mohou souviset s podáním přípravku AFSTYLA, injekci musíte přerušit (viz také bod 2).

Použití u dětí a dospívajících

Přípravek AFSTYLA se může používat u dětí a dospívajících všech věkových kategorií. U dětí mladších 12 let mohou být nutné vyšší dávky nebo častější injekce. Děti nad 12 let mohou používat stejné dávky jako dospělí.

Pokud použijete více přípravku AFSTYLA, než máte

Pokud jste si podali více přípravku AFSTYLA, než máte, informujte svého lékaře.

Pokud zapomenete použít přípravek AFSTYLA

Neužívejte dvojnásobnou dávku, abyste nahradil(a) vynechanou dávku. Pokračujte okamžitě s další dávkou, a pak pokračujte podle pokynů lékaře nebo lékárníka.

Pokud přestanete používat přípravek AFSTYLA

Pokud přestanete používat přípravek AFSTYLA, nemusíte už být chráněný(á) proti krvácení nebo probíhající krvácení se nemusí zastavit.

Nepřestávejte používat přípravek AFSTYLA, aniž jste se o tom poradil(a) se svým lékařem.

Pokud máte jakékoli další dotazy týkající se používání tohoto přípravku, zeptejte se svého lékaře, lékárníka nebo zdravotní sestry.

4. Možné nežádoucí účinky

Podobně jako všechny léky může mít i tento přípravek nežádoucí účinky, které se ale nemusí vyskytnout u každého.

Prosím, přestaňte okamžitě používat přípravek a kontaktujte svého lékaře, jestliže:

- **zaznamenáte příznaky alergických reakcí**
Alergické reakce mohou zahrnovat následující příznaky: kopřivka, generalizovaná kopřivka (vyrážka), tlak na hrudi, potíže s dýcháním, sípot, nízký krevní tlak, závrať a anafylaxe. Pokud k tomu dojde, měli byste přestat okamžitě používat přípravek a kontaktovat svého lékaře.
- **si všimnete, že lék přestane správně účinkovat** (krvácení se nezastaví)
U pacientů, kteří byli dříve léčeni faktorem VIII (více než 150 dní léčby), se mohou protilátky inhibitorů (viz bod 2) tvořit méně často (méně než 1 ze 100 pacientů). Pokud k tomu dojde, může Váš lék přestat správně působit a může se u Vás objevit přetrvávající krvácení. V takovém případě je třeba, abyste se ihned obrátil(a) na svého lékaře.

Časté nežádoucí účinky (mohou postihovat méně než 1 z 10 pacientů)

- alergická reakce
- závratě
- pocit brnění a necitlivosti (parestezie)
- vyrážky
- horečka

Méně časté nežádoucí účinky (mohou postihovat méně než 1 ze 100 pacientů)

- svědění
- zarudnutí kůže
- bolest v místě vpichu
- zimnice
- návaly horka

Nežádoucí účinky u dětí a dospívajících

Nebyly pozorovány žádné rozdíly v nežádoucích účincích u dětí, dospívajících a dospělých pacientů.

Hlášení nežádoucích účinků

Pokud se u Vás vyskytne kterýkoli z nežádoucích účinků, sdělte to svému lékaři lékárníkovi nebo zdravotní sestře. Stejně postupujte v případě jakýchkoli nežádoucích účinků, které nejsou uvedeny v této příbalové informaci. Nežádoucí účinky můžete hlásit také přímo prostřednictvím **národního systému hlášení nežádoucích účinků uvedeného v Dodatku V**. Nahlášením nežádoucích účinků můžete přispět k získání více informací o bezpečnosti tohoto přípravku.

5. Jak přípravek AFSTYLA uchovávat

- Uchovávejte tento přípravek mimo dohled a dosah dětí.
- Nepoužívejte tento přípravek po uplynutí doby použitelnosti uvedené na štítku a krabičce.
- Uchovávejte v chladničce (2 °C - 8 °C).
- Před rekonstitucí prášku s přípravkem AFSTYLA může být přípravek uchováván při pokojové teplotě do 25 °C po dobu nepřesahující 3 měsíce do doby použitelnosti vyznačené na krabičce a injekčních lahvičkách. Vyznačte na krabičku přípravku datum, kdy jste začali uchovávat přípravek AFSTYLA při pokojové teplotě.
- Jakmile byl přípravek vyjmut z chladničky, nesmí se vrátit zpět do chladničky.
- Chraňte před mrazem.
- Uchovávejte injekční lahvičku v krabičce, aby byl přípravek chráněn před světlem.
- Rekonstituovaný přípravek je nejvhodnější použít okamžitě.
- Pokud není rekonstituovaný přípravek použit okamžitě, za dobu a podmínky uchovávání před použitím odpovídá uživatel.

6. Obsah balení a další informace

Co přípravek AFSTYLA obsahuje

Léčivou látkou je:

lonococogum alfa 250 IU v jedné injekční lahvičce; po rekonstituci s 2,5 ml vody pro injekci roztok obsahuje lonococogum alfa 100 IU/ml.

lonococogum alfa 500 IU v jedné injekční lahvičce; po rekonstituci s 2,5 ml vody pro injekci roztok obsahuje lonococogum alfa 200 IU/ml.

lonococogum alfa 1000 IU v jedné injekční lahvičce; po rekonstituci s 2,5 ml vody pro injekci roztok obsahuje lonococogum alfa 400 IU/ml.

lonococogum alfa 1500 IU v jedné injekční lahvičce; po rekonstituci s 5 ml vody pro injekci roztok obsahuje lonococogum alfa 300 IU/ml.

lonococogum alfa 2000 IU v jedné injekční lahvičce; po rekonstituci s 5 ml vody pro injekci roztok obsahuje lonococogum alfa 400 IU/ml.

lonococogum alfa 2500 IU v jedné injekční lahvičce; po rekonstituci s 5 ml vody pro injekci roztok obsahuje lonococogum alfa 500 IU/ml.

lonococogum alfa 3000 IU v jedné injekční lahvičce; po rekonstituci s 5 ml vody pro injekci roztok obsahuje lonococogum alfa 600 IU/ml.

Pomocnými látkami jsou:

histidin, polysorbát 80, dihydrát chloridu vápenatého, chlorid sodný (viz poslední odstavec části 2.), sacharóza.

Rozpouštědlo: voda pro injekci.

Jak přípravek AFSTYLA vypadá a co obsahuje toto balení

Přípravek AFSTYLA se dodává jako bílý až světle žlutý prášek nebo lyofilizát a rozpouštědlo je čirý a bezbarvý injekční roztok.

Rekonstituovaný roztok má být čirý nebo lehce opalizující, žlutý až bezbarvý, to znamená, že může drobnými částicemi rozptýlit světlo, ale nesmí obsahovat žádné viditelné částice.

Velikost balení

Jedno balení s 250, 500 nebo 1000 IU obsahuje:

- 1 injekční lahvičku s práškem
- 1 injekční lahvičku s 2,5 ml vody pro injekci
- 1 přepouštěcí adaptér s filtrem 20/20

Jedna vnitřní krabička obsahuje:

- 1 injekční stříkačku 5 ml k jednorázovému použití
- 1 venepunkční set
- 2 tampony s alkoholem
- 1 nesterilní náplast

Jedno balení s 1500, 2000, 2500 or 3000 IU obsahuje:

- 1 injekční lahvičku s práškem
- 1 injekční lahvičku s 5 ml vody pro injekci
- 1 přepouštěcí adaptér s filtrem 20/20

Jedna vnitřní krabička obsahuje:

- 1 injekční stříkačku 10 ml k jednorázovému použití
- 1 venepunkční set
- 2 tampony s alkoholem
- 1 nesterilní náplast

Vnitřní obaly

250 IU	Skleněná injekční lahvička s pryžovou zátkou, oranžovým plastovým diskem a zeleně pruhovaným hliníkovým uzávěrem
500 IU	Skleněná injekční lahvička s pryžovou zátkou, modrým plastovým diskem a zeleně pruhovaným hliníkovým uzávěrem
1000 IU	Skleněná injekční lahvička s pryžovou zátkou, a zeleným plastovým diskem a zeleně pruhovaným hliníkovým uzávěrem
1500 IU	Skleněná injekční lahvička s pryžovou zátkou, tyrkysovým plastovým diskem a zeleně pruhovaným hliníkovým uzávěrem
2000 IU	Skleněná injekční lahvička s pryžovou zátkou, purpurovým plastovým diskem a zeleně pruhovaným hliníkovým uzávěrem
2500 IU	Skleněná injekční lahvička s pryžovou zátkou, světle šedým plastovým diskem a zeleně pruhovaným hliníkovým uzávěrem
3000 IU	Skleněná injekční lahvička s pryžovou zátkou, žlutým plastovým diskem a zeleně pruhovaným hliníkovým uzávěrem

Držitel rozhodnutí o registraci a výrobce

CSL Behring GmbH
Emil-von-Behring-Str.
35041 Marburg
Německo

Další informace o tomto přípravku získáte u místního zástupce držitele rozhodnutí o registraci:

België/Belgique/Belgien

CSL Behring NV
Tél/Tel: +32 15 28 89 20

Lietuva

CSL Behring GmbH
Tel: +49 69 30584437

България

Новимед Фарма ЕООД
Тел: +359 2 850 8617

Luxembourg/Luxemburg

CSL Behring NV
Tél/Tel: +32 15 28 89 20

Česká republika

CSL Behring s.r.o.

Tel: + 420 702 137 233

Danmark

CSL Behring AB

Tel: +46 8 544 966 70

Deutschland

CSL Behring GmbH

Tel: +49 69 30584437

Eesti

CSL Behring GmbH

Tel: +49 69 30584437

Ελλάδα

CSL Behring ΕΠΕ

Τηλ: +30 210 7255 660

España

CSL Behring S.A.

Tel: +34 933 67 1870

France

CSL Behring S.A.

Tél: + 33 -(0)-1 53 58 54 00

Hrvatska

PharmaSwiss d.o.o.

Tel: +385 (1) 631-1833

Ireland

CSL Behring UK Ltd.

Tel: +44 1444 447405

Ísland

CSL Behring AB

Sími: +46 8 544 966 70

Italia

CSL Behring S.p.A.

Tel: +39 02 34964 200

Κύπρος

CSL Behring ΕΠΕ

Τηλ: +30 210 7255 660

Latvija

CSL Behring GmbH

Tel: +49 69 30584437

Magyarország

CSL Behring Kft.

Tel.: +36 1 213 4290

Malta

AM Mangion Ltd.

Tel: +356 2397 6333

Nederland

CSL Behring BV

Tel: + 31 85 111 96 00

Norge

CSL Behring AB

Tlf: +46 8 544 966 70

Österreich

CSL Behring GmbH

Tel: +43 1 80101 2463

Polska

CSL Behring Sp.z o.o.

Tel: +48 22 213 22 65

Portugal

CSL Behring Lda

Tel: +351 21 782 62 30

România

Prisum International Trading srl

Tel: +40 21 322 0171

Slovenija

MediSanus d.o.o.

Tel: +386 1 25 71 496

Slovenská republika

CSL Behring s.r.o.

Tel: +421 911 653 862

Suomi/Finland

CSL Behring AB

Puh/Tel: +46 8 544 966 70

Sverige

CSL Behring AB

Tel: +46 8 544 966 70

United Kingdom

CSL Behring UK Ltd.

Tel: +44 1444 447405

Tato příbalová informace byla naposledy revidována

Podrobné informace o tomto léčivém přípravku jsou k dispozici na webových stránkách Evropské agentury pro léčivé přípravky <http://www.ema.europa.eu>.

Následující informace jsou určeny pouze pro zdravotnické pracovníky:

Dosud neléčení pacienti

Bezpečnost a účinnost AFSTYLE u dosud neléčených pacientů ještě nebyla stanovena. Nejsou k dispozici žádné údaje.

Monitorování léčby

Během léčby se doporučuje provádět příslušné stanovení hladin faktoru VIII, aby se určila velikost dávky, která se má podat, a frekvence podávání opakovaných injekcí. Odpověď jednotlivých pacientů na faktor VIII se může lišit, čímž se projeví různé biologické poločasy a zlepšení. Dávku odvozenou od tělesné hmotnosti může být třeba upravit u podvyživených pacientů nebo u pacientů s nadváhou. Především v případě velkých chirurgických zákroků je nezbytné pečlivě sledovat substituční léčbu pomocí koagulační analýzy (aktivita faktoru VIII v plazmě).

Při použití jednostupňového testu srážení založeného na tromboplastinovém čase (aPTT) in vitro na stanovení aktivity faktoru VIII z krevních vzorků pacientů mohou být výsledky aktivity faktoru VIII v plazmě významně ovlivněny typem činidla aPTT i referenčním standardem použitým v testu. Kromě toho se mohou vyskytnout významné rozdíly mezi výsledky získanými z jednostupňového testu srážení (aPTT) a chromogenního testu podle Evropského lékopisu (European Pharmacopoeia, Ph. Eur.). Tato skutečnost je důležitá zejména tehdy, pokud se změní laboratoř, která test provádí, nebo se změní činidla použitá v testu.

Aktivita faktoru VIII v plazmě se má sledovat u pacientů léčených přípravkem AFSTYLA pomocí chromogenního testu nebo jednostupňového testu srážení ke stanovení podávaných dávek a frekvence opakovaných injekcí. Výsledek chromogenního testu nej přesněji odráží klinický hemostatický potenciál přípravku AFSTYLA a je upřednostňován. Výsledek jednostupňového testu srážení podhodnocuje hladinu aktivity faktoru VIII ve srovnání s výsledkem chromogenního testu o přibližně 45 %. Při použití jednostupňového testu srážení na určení hladiny aktivity faktoru VIII u pacienta vynásobte výsledek konverzním faktorem 2.

Dávkování

Dávka a délka substituční léčby závisí na závažnosti nedostatku faktoru VIII, od místa a rozsahu krvácení a na klinickém stavu pacienta.

Počet jednotek podávaného faktoru VIII se vyjadřuje v mezinárodních jednotkách (International Units, IU), které odpovídají aktuálnímu standardu Světové zdravotnické organizace (World Health Organization, WHO) pro přípravky obsahující faktor VIII. Aktivita faktoru VIII v plazmě se vyjadřuje v procentech (v poměru k normální lidské plazmě) nebo přednostně v mezinárodních jednotkách (v poměru k mezinárodnímu standardu pro faktor VIII v plazmě).

Jedna mezinárodní jednotka (IU) aktivity faktoru VIII odpovídá množství faktoru VIII v jednom ml normální lidské plazmy.

Účinnost se stanoví chromogenním substrátovým testem.

Hladiny faktoru VIII v plazmě lze sledovat pomocí chromogenního substrátového testu nebo jednostupňového testu srážení.

Léčba podle potřeby

Výpočet požadované dávky faktoru VIII vychází z empirického zjištění, že 1 mezinárodní jednotka (IU) faktoru VIII na kg tělesné hmotnosti zvýší aktivitu faktoru VIII v plazmě o 2 IU/dl.

Potřebná dávka se stanoví pomocí následujícího vzorce:

Dávka (IU) = tělesná hmotnost (kg) x požadované zvýšení faktoru VIII (IU/dl nebo % normálu) x 0,5 (IU/kg na IU/dl)

Množství přípravku, které se má podat, a četnost podávání je třeba vždy řídit podle klinické účinnosti v jednotlivých případech.

V případě následujících krvácivých příhod by aktivita faktoru VIII neměla v daném období klesnout pod určenou hladinu plazmatické aktivity (v% normálu nebo IU/dl). Následující tabulku lze použít jako návod na dávkování při epizodách krvácení nebo při chirurgickém zákroku:

Stupeň krvácení/typ chirurgického zákroku	Požadovaná hladina faktoru VIII (%) (IU/dl)	Frekvence dávek (hodiny)/ trvání léčby (dny)
<u>Krvácení</u>		
Časný hemartros, krvácení do svalů nebo ústní dutiny	20 – 40	Injekci opakujte každých 12 až 24 hodin. Alespoň 1 den, dokud se krvácení indikované bolestí nezastaví, nebo do zhojení.
Rozsáhlejší hemartros, krvácení do svalů nebo hematom	30 – 60	Injekci opakujte každých 12 až 24 hodin po dobu 3 - 4 dnů nebo déle, dokud bolest a akutní slabost nevymizí.
Život ohrožující krvácení	60 – 100	Opakujte injekci každých 8 až 24 hodin, dokud ohrožení nevymizí.
<u>Chirurgický zákrok</u>		
Menší chirurgický zákrok včetně extrakce zubu	30 – 60	Injekci podávejte každých 24 hodin, nejméně 1 den až do zhojení.
<u>Velký chirurgický zákrok</u>	80 – 100 (před a po operaci)	Opakujte injekci každých 8 až 24 hodin až do přiměřeného zhojení rány, pak pokračujte v léčbě nejméně dalších 7 dní k udržení aktivity faktoru VIII na 30 % až 60 % (IU/dl).

Profylaxe

Doporučený počáteční režim dávkování je 20 až 50 IU/kg přípravku AFSTYLA podávané dvakrát až třikrát týdně. Dávkování se může upravit na základě odpovědi pacienta.

Pediatrická populace

Doporučený počáteční režim dávkování u dětí (ve věku 0 až <12 let) je 30 až 50 IU/kg přípravku AFSTYLA podávané dvakrát až třikrát týdně. U dětí mladších 12 let se mohou požadovat častější nebo vyšší dávky zohledňující vyšší clearance v této věkové skupině.

Pro dospívající ve věku 12 let a starších je doporučené dávkování stejné jako pro dospělé (viz bod 5.2).

Starší pacienti

Klinické studie přípravku AFSTYLA nezahrnují pacienty starší než 65 let.