

### **Příbalová informace: informace pro uživatele**

Beriate 250 IU prášek a rozpouštědlo pro injekční nebo infuzní roztok  
Beriate 500 IU prášek a rozpouštědlo pro injekční nebo infuzní roztok  
Beriate 1000 IU prášek a rozpouštědlo pro injekční nebo infuzní roztok  
Beriate 2000 IU prášek a rozpouštědlo pro injekční nebo infuzní roztok  
Factor VIII coagulationis humanus (lidský koagulační faktor VIII)

**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 ji budete potřebovat přečíst znovu.
- Máte-li jakékoli další otázky, zeptejte se svého lékaře nebo lékárníka.
- 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 nebo lékárníkovi. 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 Beriate a k čemu se používá
2. Čemu musíte věnovat pozornost, než začnete přípravek Beriate používat
3. Jak se přípravek Beriate používá
4. Možné nežádoucí účinky
5. Jak přípravek Beriate uchovávat
6. Obsah balení a další informace

#### **1. Co je přípravek Beriate a k čemu se používá**

##### ***Co je přípravek Beriate?***

Přípravek Beriate je prášek s rozpouštědlem. Připravený roztok se podává pomocí injekce nebo infuze do žíly.

Přípravek Beriate je vyroben z lidské plazmy (což je tekutá složka krve) a obsahuje lidský koagulační faktor VIII. Používá se k prevenci nebo k zastavení krvácivosti způsobené nedostatkem faktoru VIII (hemofilie A) v krvi. Přípravek se může používat také k léčbě získané deficience (nedostatku) faktoru VIII.

##### ***K čemu se přípravek Beriate používá?***

Faktor VIII se účastní procesu srážení krve (koagulace). Nedostatek faktoru VIII způsobuje, že se krev nesráží tak rychle jak by měla, a tehdy je pacient náchylný ke krvácení. Podáváním faktoru VIII v přípravku Beriate se dočasně upraví koagulační mechanismus.

#### **2. Čemu musíte věnovat pozornost, než začnete přípravek Beriate používat**

Následující body obsahují informace, které má Váš lékař zvážit před tím, než Vám bude Beriate podán.

### **Nepoužívejte přípravek Beriate:**

- jestliže jste alergický(á) na lidský koagulační faktor VIII nebo na jakoukoli další složku tohoto přípravku (uvedenou v bodě 6.).

### **Upozornění a opatření:**

Poradte se se svým lékařem nebo lékárníkem před použitím přípravku Beriate.

- Jsou možné reakce z přecitlivělosti alergického typu. Váš lékař Vás bude informovat o **počátečních příznacích reakcí z přecitlivělosti**. Mezi ně patří vyrážka, generalizovaná kožní vyrážka, pocit tlaku na hrudi, dušnost, pokles krevního tlaku a anafylaxe (závažná alergická reakce, která způsobuje závažné potíže s dýcháním, nebo závratě). **Pokud se tyto příznaky objeví, máte okamžitě zastavit používání přípravku a kontaktovat svého lékaře.**
- 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 fungování léčby a vznik těchto inhibitorů bude u Vás nebo Vašeho dítěte pečlivě sledován. Jestliže u Vás nebo Vašeho dítěte nebude krvácení zvládnuto přípravkem Beriate, ihned informujte svého lékaře.
- Pokud Vám již bylo oznámeno, že máte srdeční onemocnění, nebo jste vystaveni riziku onemocnění srdce, informujte svého lékaře nebo lékárníka.
- Pokud je pro podávání přípravku Beriate požadován centrální žilní přístup (CVAD), musí Váš lékař zvážit riziko komplikací souvisejících s CVAD, včetně lokálních infekcí, bakterií v krvi (bakteriémie) a vytváření krevních sraženin v cévách (trombóza) v místě zavedení katetru.

Váš lékař pečlivě zváží přínos léčby přípravkem Beriate ve srovnání s rizikem těchto komplikací.

### ***Virová bezpečnost***

Při výrobě léčivých přípravků z lidské krve nebo plazmy byla zavedena určitá opatření, aby se zabránilo přenosu infekce na pacienty. Patří sem pečlivý výběr dárců krve a plazmy, aby bylo zajištěno, že rizika přenosu infekcí jsou vyloučena, a testování každého dárce a směsí plazmy na přítomnost virů/infekcí. Výrobci těchto přípravků také zařazují kroky ve výrobním procesu, které mohou inaktivovat nebo odstranit viry nebo jiné patogeny. I přes všechna tato opatření při podání léků vyráběných z lidské krve nebo plazmy nelze možnost přenosu infekce zcela vyloučit. To platí i pro jakékoli neznámé nebo vznikající viry či jiné typy infekcí.

Přijatá opatření jsou považována za účinná u obalených virů, jako je virus lidské imunodeficiency (HIV, virus AIDS), virus hepatitidy B a virus hepatitidy C (zánět jater) a pro neobalené viry hepatitidy A a parvovirus B19.

Váš lékař Vám může doporučit, abyste zvážil(a) očkování proti hepatitidě A a B, pokud pravidelně/opakovaně dostáváte přípravky pocházející z lidské plazmy (např faktor VIII).

Důrazně se doporučuje zaznamenat si do Vašeho léčebného deníku při každém podání přípravku datum podání, číslo šarže a podaný objem přípravku.

### **Další léčivé přípravky a přípravek Beriate**

- Informujte svého lékaře nebo lékárníka o všech lécích, které užíváte, které jste v nedávné době užíval(a) nebo které možná budete užívat.
- Beriate nesmí být mísen s jinými léčivými přípravky, ředidly nebo rozpouštědly, s výjimkou těch, která jsou doporučena výrobcem. (viz bod 6).

### **Těhotenství, kojení a plodnost**

- Pokud jste těhotná nebo kojíte, domníváte se, že můžete být těhotná, nebo plánujete otěhotnět, poradte se se svým lékařem nebo lékárníkem dříve, než začnete tento přípravek dostávat.
- Během těhotenství a kojení má být přípravek Beriate podáván pouze tehdy, pokud je podávání zcela odůvodněné.
- Nejsou k dispozici žádné údaje týkající se plodnosti.

## **Řízení dopravních prostředků a obsluha strojů**

Beriate nemá žádný vliv na schopnost řídit a obsluhovat stroje.

## **Beriate obsahuje sodík**

Přípravek Beriate obsahuje až 2,75 mg (0,12 mmol) sodíku na ml. To je třeba vzít v úvahu u pacientů na kontrolované sodíkové dietě.

## **3. Jak se přípravek Beriate používá**

Beriate používejte vždy přesně tak, jak Vám předepsal lékař. Pokud si tím nejste jisti, zeptejte se svého lékaře nebo lékárníka.

Vaši léčbu hemofilie typu A musí začít a vést lékař, který má zkušenosti s léčbou onemocnění tohoto typu.

### **Dávkování**

Množství faktoru VIII, které potřebujete, a doba trvání léčby závisí na několika faktorech, např. Vaší tělesné hmotnosti, závažnosti Vašeho onemocnění, místa a intenzity krvácení nebo potřeby zamezit krvácení během operace nebo vyšetření.

Pokud Vám bude předepsán přípravek Beriate na domácí použití, lékař Vám názorně předvede injekčního podání přípravku a vysvětlí jaké množství se použije.

***Dodržujte pokyny svého lékaře nebo zdravotní sestry z centra pro léčbu hemofilie.***

### **Použití u dětí a dospívajících**

Dávka závisí na tělesné hmotnosti a účinkuje stejným způsobem, jako u dospělých.

### **Jestliže jste použil(a) více přípravku Beriate, než jste měl(a)**

Nebyly hlášeny žádné příznaky předávkování faktorem VIII.

### **Jestliže jste zapomněl(a) použít přípravek Beriate**

Pokračujte okamžitě další dávkou a dále pokračujte v pravidelných intervalech dle pokynů svého lékaře. Nezdvojnásobujte následující dávku, abyste nahradil(a) vynechanou dávku.

## **Rekonstituce a podávání**

### ***Všeobecné pokyny:***

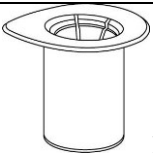


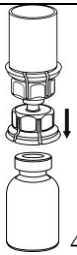


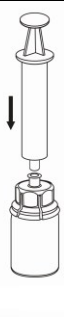
- Prášek se musí smíchat (rekonstituovat) s rozpouštědlem (tekutinou) a natáhnout z injekční lahvičky za aseptických podmínek.
- Rekonstituovaný (naředěný) roztok musí být čirý nebo slabě opalescentní, (tj. slabě perleťové lesklý), ale nesmí obsahovat žádné viditelné částice. Po filtraci/natažení (viz dále) se musí roztok před podáním vizuálně zkontrolovat, zda neobsahuje částice nebo zda není zabarven. Nepoužívejte viditelně zakalený roztok nebo roztok, který obsahuje vločky nebo částice.
- Nepoužitý přípravek nebo odpadový materiál se musí znehodnotit podle národních požadavků a podle pokynů lékaře.

### ***Rekonstituce (naředění):***

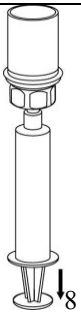
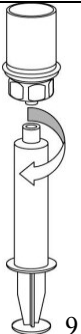
Neotevřené injekční lahvičky s přípravkem Beriate a rozpouštědlem zahřejte na pokojovou teplotu. To může být provedeno buď ponecháním injekčních lahviček při pokojové teplotě po dobu přibližně jedné hodiny nebo jejich držetím v ruce po dobu několika minut.

**NEVYSTAVUJTE** injekční lahvičky přímému zdroji tepla. Injekční lahvičky nesmí být zahřáty na vyšší než tělesnou teplotu (37 °C).

Opatrně sejměte ochranná víčka z injekčních lahviček obsahujících rozpouštědlo a prášek a očistěte pryžové zátky obou injekčních lahviček tampónem s alkoholem. Před otevřením balení Mix2Vial nechte lahvičky oschnout a potom postupujte podle pokynů uvedených níže.

 <p>1</p>	<p>1. Otevřete balení Mix2Vial tím, že vyklopíte víčko. <b>Nevytahujte</b> Mix2Vial z blistru!</p>
 <p>2</p>	<p>2. Postavte injekční lahvičku s <b>rozpouštědlem</b> na rovný a čistý povrch, držte ji pevně. Uchopte Mix2Vial společně s blistrem a zatlačte hrot modrého konce adaptéru <b>rovně dolů</b> skrz zátku injekční lahvičky s rozpouštědlem.</p>
 <p>3</p>	<p>3. Opatrně odstraňte blistr ze soupravy Mix2Vial tak, že ho držíte za okraj a táhnete <b>svisle</b> vzhůru. Přesvědčte se, že jste vytáhli jen blistrový obal a ne soupravu Mix2Vial.</p>
 <p>4</p>	<p>4. Postavte injekční lahvičku s přípravkem na rovný a pevný povrch. Obraťte injekční lahvičku s rozpouštědlem spolu s nasazenou soupravou Mix2Vial a zatlačte hrot <b>průhledného konce adaptéru rovně dolů</b> skrz zátku injekční lahvičky s přípravkem. Rozpouštědlo se samo automaticky nasaje do injekční lahvičky s přípravkem.</p>
 <p>5</p>	<p>5. Uchopte jednou rukou tu část soupravy Mix2Vial, kde je injekční lahvička s práškem a druhou rukou tu část, kde je injekční lahvička od rozpouštědla a odšroubujte je opatrně od sebe proti směru hodinových ručiček na dvě části. Odstraňte injekční lahvičku od rozpouštědla s modrým adaptérem soupravy Mix2Vial.</p>
 <p>6</p>	<p>6. Jemně otáčejte injekční lahvičkou s přípravkem s připojeným průhledným adaptérem, dokud se prášek zcela nerozpustí. Netřepejte s ní.</p>
 <p>7</p>	<p>7. Nasajte vzduch do prázdné sterilní injekční stříkačky. Zatímco je injekční lahvička s přípravkem dnem dolů, spojte injekční stříkačku s koncovkou Luer Lock soupravy Mix2Vial šroubováním ve směru hodinových ručiček. Vytlačte vzduch do injekční lahvičky s přípravkem.</p>

## Natáhnutí a aplikace

	8. Zatímco držíte píst injekční stříkačky stlačený, obraťte celý systém dnem vzhůru a pomalým vytahováním pístu natáhněte roztok do injekční stříkačky.
	9. Po natažení roztoku do injekční stříkačky uchopte pevně válec injekční stříkačky (píst stále směřuje dolů) a odpojte průhledný adaptér soupravy Mix2Vial od injekční stříkačky odšroubováním proti směru hodinových ručiček.

Použijte venepunkční set, který je dodáván s přípravkem, a vpíchněte jehlu do žíly. Nechejte protékat krev zpět na konec hadičky. Připojte injekční stříkačku k zámku na konci venepunkčního setu.

**Aplikujte rozpuštěný roztok pomalu do žíly** v souladu s pokyny, které jste dostali od svého lékaře. Rychlost podání injekce nebo infuze by neměla překročit 2 ml za minutu. Dbejte na to, aby se nedostala žádná krev do injekční stříkačky obsahující přípravek.

Vyžaduje-li se velký objem, je infuze alternativní možnost. Rozpuštěný přípravek má být převeden do schváleného infuzního systému. Infuze má být provedena podle pokynů Vašeho lékaře.

Pozorujte se, zda se u Vás neprojevila jakákoli bezprostřední reakce. Máte-li jakékoli nežádoucí účinky, které mohou souviset s podáním přípravku Beriate, injekce nebo infuze musí být přerušena (viz také bod 2.).

Pokud máte jakékoliv další otázky týkající se použití tohoto léčivého přípravku, zeptejte se svého lékaře nebo lékárníka.

### 4. Možné nežádoucí účinky

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

**Pokud se u Vás vyskytne jakýkoli z uvedených příznaků, vyhledejte okamžitě lékaře nebo pohotovostní službu nebo hemofilické centrum v nejbližší nemocnici:**

- Příznaky angioedému jako je
  - otok obličeje, jazyka nebo hltanu,
  - potíže s polykáním
  - vyrážka a potíže s dýcháním

Tyto příznaky byly pozorovány velmi vzácně (mohou postihnout až 1 z 10000 pacientů), ale mohou se v některých případech rozvinout do závažné alergické reakce (anafylaxe) včetně šoku.

- Ztráta účinku (krvácení se nezastaví). U dětí, které nebyly dříve léčeny přípravky s faktorem VIII, se mohou protilátky inhibitorů (viz bod 2) tvořit velmi často (více než 1 z 10 pacientů); avšak riziko u pacientů, kteří byli dříve léčeni faktorem VIII (více než 150 dní léčby), je méně časté (méně než 1 ze 100 pacientů). Pokud k tomu dojde, mohou Vaše léky nebo léky Vašeho dítěte

přestat správně fungovat a může se u Vás nebo Vašeho dítěte objevit přetrvávající krvácení. V takovém případě je třeba, abyste se ihned obrátil(a) na svého lékaře.

#### **Další nežádoucí účinky jsou:**

- Alergické reakce (přecitlivělost), které mohou zahrnovat:
  - pálení a píchání v místě vpichu injekce
  - zimnice, zarudnutí, kožní vyrážka po celém těle, pupínky
  - bolest hlavy,
  - pokles krevního tlaku, neklid, zrychlený srdeční tep, pocit tlaku na hrudi, dušnost
  - únava (letargie)
  - pocit na zvracení, zvracení
  - mravenčení

Tyto nežádoucí účinky byly pozorovány velmi vzácně a mohou se v některých případech rozvinout do závažné alergické reakce (anafylaxe) včetně šoku.

- Velmi vzácně byla zaznamenána horečka.

#### **Nežádoucí účinky u dětí a dospívajících**

Očekává se, že četnost, typ a závažnost nežádoucích účinků u dětí a dospívajících budou stejné jako u dospělých.

#### **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 na adresu:

Státní ústav pro kontrolu léčiv

Šrobárova 48

100 41 Praha 10

webové stránky: [www.sukl.cz/nahlasit-nezadouci-ucinek](http://www.sukl.cz/nahlasit-nezadouci-ucinek).

Nahlášením nežádoucích účinků můžete přispět k získání více informací o bezpečnosti tohoto přípravku.

## **5. Jak přípravek Beriate uchovávat**

Nepoužívejte přípravek Beriate po uplynutí doby použitelnosti vyznačené na štítku lahvičky a na krabici. Doba použitelnosti se vztahuje k poslednímu dni uvedeného měsíce.

- Uchovávejte v chladničce při teplotě 2 °C až 8 °C.
- V rámci doby použitelnosti může být Beriate uchováván až do 25 °C, doba kumulativního uchovávání nesmí překročit 1 měsíc. Jednotlivé doby uchovávání přípravku při pokojové teplotě mají být zaznamenány v deníku léčby, v souladu s celkovou dobou 1 měsíce.
- Beriate neobsahuje žádné konzervační látky, proto se musí připravený roztok přednostně okamžitě použít.
- Pokud není rekonstituovaný přípravek okamžitě použit, uchovávání nesmí překročit 8 hodin při pokojové teplotě.
- Chraňte před mrazem.
- Uchovávejte injekční lahvičku v krabici, aby byl přípravek chráněn před světlem.
- **Uchovávejte tento přípravek mimo dohled a dosah dětí.**

## 6. Obsah balení a další informace

### Co přípravek Beriate obsahuje

#### *Léčivou látkou je:*

Přípravek Beriate je dodáván ve formě prášku (obsahující nominálně 250 IU, 500 IU, 1000 IU nebo 2000 IU lidského koagulačního faktoru VIII (Factor VIII coagulationis humanus) v injekční lahvičce) s rozpouštědlem. Rekonstituovaný (naředěný) roztok je určen pro injekční nebo infuzní podání.

Přípravek Beriate 250 IU/500 IU/1000 IU rozpuštěný v 2,5 ml, 5 ml a 10 ml vody pro injekci obsahuje přibližně 100 IU/ml lidského koagulačního faktoru VIII. Přípravek Beriate 2000 IU rozpuštěný v 10 ml vody pro injekci obsahuje přibližně 200 IU/ml lidského koagulačního faktoru VIII.

#### *Pomocnými látkami jsou:*

glycin, dihydrát chloridu vápenatého, hydroxid sodný (v malém množství) na úpravu pH, sacharóza, chlorid sodný.

*Rozpouštědlo:* voda pro injekci 2,5 ml, 5 ml a 10 ml.

#### **Jak přípravek Beriate vypadá a co obsahuje toto balení**

Přípravek Beriate je ve formě bílého prášku a je dodáván s vodou na injekci jako rozpouštědlem.

Rekonstituovaný (naředěný) roztok musí být čirý nebo slabě opalescentní, tzn. může při pohledu proti světlu jiskřit, ale nesmí obsahovat jakékoliv viditelné částice.

#### ***Obsah balení***

Krabička s 250 IU obsahuje:

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

Aplikační souprava (vnitřní krabička):

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

Krabička s 500 IU obsahuje:

- 1 injekční lahvičku s práškem
  - 1 injekční lahvičku s 5 ml vody pro injekci
  - 1 prepouštěcí adaptér s filtrem 20/20
- Aplikační souprava (vnitřní krabička):
- 1 injekční stříkačku 5 ml k jednorázovému použití
  - 1 venepunkční set
  - 2 tampony s alkoholem
  - 1 nesterilní náplast

Krabička s 1000 IU obsahuje:

- 1 injekční lahvičku s práškem
  - 1 injekční lahvičku s 10 ml vody pro injekci
  - 1 prepouštěcí adaptér s filtrem 20/20
- Aplikační souprava (vnitřní krabička):
- 1 injekční stříkačku 10 ml k jednorázovému použití
  - 1 venepunkční set
  - 2 tampony s alkoholem
  - 1 nesterilní náplast

Krabička s 2000 IU obsahuje:

- 1 injekční lahvičku s práškem
- 1 injekční lahvičku s 10 ml vody pro injekci
- 1 prepouštěcí adaptér s filtrem 20/20

Aplikační souprava (vnitřní krabička):

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

Na trhu nemusí být všechny velikosti balení.

### **Držitel rozhodnutí o registraci a výrobce**

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

**Tento léčivý přípravek je v členských státech EHP registrován pod těmito názvy:**

#### Rakousko:

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.)

#### Bulharsko:

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

#### Chorvatsko:

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

#### Česká republika:

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

#### Německo:

Beriate 250, Beriate 500, Beriate 1000, Beriate 2000

#### Maďarsko:

Prezentace Beriate 250, 500 a 1000:

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

Prezentace 2000:

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

#### Itálie:

Beriate

#### Polsko:

Beriate



Portugalsko:

Beriate

Rumunsko:

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

Španělsko:

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

Slovenská republika:

Beriate 250 IU

Beriate 500 IU

Beriate 1000 IU

Beriate 2000 IU

Slovinsko:

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

**Tato příbalová informace byla naposledy revidována: 2. 1. 2018**

---

**Následující informace jsou určeny pouze pro zdravotnické pracovníky:**

**Dávkování**

Dříve neléčení pacienti

U dříve neléčených pacientů nebyla dosud prokázána bezpečnost a účinnost přípravku Beriate. Nejsou k dispozici žádné údaje.

Monitorování léčby

V průběhu léčby se doporučuje vhodné stanovení hladin faktoru VIII k určení podávané dávky a frekvence opakovaných infuzí. Jednotliví pacienti se mohou lišit ve své odpovědi na faktor VIII, což se projevuje různými poločasů a recovery. Dávka vycházející z tělesné hmotnosti si může vyžádat úpravu u pacientů s podváhou nebo nadváhou. V případě větších chirurgických zákroků je nezbytné přesné monitorování průběhu substituční terapie pomocí koagulační analýzy (aktivita plazmatického faktoru VIII).

Pacienti by měli být monitorováni s ohledem na vývoj inhibitorů faktoru VIII. Viz také bod 2.

Počet podaných jednotek faktoru VIII se uvádí v mezinárodních jednotkách (IU), které jsou vztaženy k současnému standardu WHO pro přípravky, které obsahují faktor VIII. Aktivita faktoru VIII v plazmě se vyjadřuje buď v procentech (ve vztahu k normální lidské plazmě) nebo přednostně v IU (vzhledem k mezinárodnímu standardu pro faktor VIII v plazmě).

Jedna mezinárodní jednotka (IU) aktivity faktoru VIII odpovídá takovému množství faktoru VIII, které je obsaženo v 1 ml normální lidské plazmy.

### Požadovaná léčba

Výpočet požadované dávky faktoru VIII je založen na empirickém předpokladu, že 1 IU faktoru VIII na kg tělesné hmotnosti zvýší aktivitu faktoru VIII v plazmě přibližně o 2 % (2 IU/dl) normální aktivity. Potřebná dávka se určuje pomocí následujícího vzorce:

Potřebná dávka = tělesná hmotnost (kg) x požadovaný vzestup faktoru VIII (% nebo IU/dl) x 0,5.

Dávka, která má být podána a frekvence podávání musí vždy směřovat k dosažení klinického účinku v individuálním případě.

V případě následujících krvácivých příhod nemá v daném období hladina faktoru VIII klesnout pod danou hodnotu plazmatické aktivity (v% normálu nebo IU/dl). Jako vodítko pro dávkování při krvácení a operacích lze použít následující tabulku:

Stupeň krvácení / Typ chirurgického výkonu	Požadovaná hladina faktoru VIII (% nebo IU/dl)	Frekvence dávkování (hodiny)/ Délka trvání léčby (dny)
<b>Krvácení</b>		
Začínající hemartróza, krvácení do svalů nebo do dutiny ústní	20 - 40	Opakovat každých 12 – 24 hodin. Nejméně 1 den, dokud se krvácení, které se projevuje bolestí, nezastaví nebo nedojde ke zhojení.
Rozsáhlejší hemartróza, krvácení do svalů nebo hematom	30 - 60	Infuzi opakovat každých 12 – 24 hodin po dobu 3 – 4 dnů nebo déle dokud bolest a akutní postižení neustoupí.
Život ohrožující krvácení	60 - 100	Infuzi opakovat každých 8 – 24 hodin dokud nebezpečí nepomine.
<b>Chirurgické výkony</b>		
Menší chirurgický výkon včetně extrakce zubů	30 - 60	Každých 24 hodin, nejméně 1 den, až je dosaženo zhojení.
Velké chirurgické výkony	80 – 100 (před a po operaci)	Infuzi opakovat každých 8 – 24 hodin, až do adekvátního zahojení rány, potom pokračovat v léčbě nejméně 7 dní k udržení aktivity faktoru VIII na 30-60% (IU/dl).

### Profylaxe

Na dlouhodobou profylaxi proti krvácení obvykle pacientům s těžkou hemofilií A postačí dávky 20 až 40 IU faktoru VIII na kg tělesné hmotnosti podávaná v intervalech 2 až 3 dnů. V některých případech, zejména u mladších pacientů, je nutné zvolit kratší intervaly dávkování nebo vyšší dávky.

### Pediatrická populace

Dávkování u dětí závisí na tělesné hmotnosti, a proto platí stejné zásady jako při léčbě dospělých. Frekvence dávkování v individuálních případech má být zaměřena na klinickou účinnost. S léčbou dětí do 6 let jsou již určité zkušenosti.

### Informace o farmakologických vlastnostech VWF

Kromě úlohy jako ochranného proteinu FVIII, von Willebrandův faktor zprostředkovává adhezi trombocytů na místech cévního poranění a hraje roli v agregaci trombocytů.