

Bipacksedel: Information till användaren

Voncento

250 IE FVIII / 600 IE VWF (5 ml vätska), 500 IE FVIII / 1200 IE VWF (10 ml vätska), 500 IE FVIII / 1200 IE VWF (5 ml vätska), 1000 IE FVIII / 2400 IE VWF (10 ml vätska) pulver och vätska till injektions-/infusionsvätska, lösning

human koagulationsfaktor VIII, human von Willebrandfaktor

Läs noga igenom denna bipacksedel innan du börjar använda detta läkemedel. Den innehåller information som är viktig för dig.

- Spara denna information, du kan behöva läsa den igen.
- Om du har ytterligare frågor vänd dig till läkare, sjuksköterska eller apotekspersonal.
- Detta läkemedel har ordinerats enbart åt dig. Ge det inte till andra. Det kan skada dem, även om de uppvisar sjukdomstecken som liknar dina.
- Om du får biverkningar, tala med läkare, apotekspersonal eller sjuksköterska. Detta gäller även eventuella biverkningar som inte nämns i denna information. Se avsnitt 4.

I denna bipacksedel finner du information om:

1. Vad Voncento är och vad det används för
2. Vad du behöver veta innan du använder Voncento

3. Hur du använder Voncento
4. Eventuella biverkningar
5. Hur Voncento ska förvaras
6. Förpackningens innehåll och övriga upplysningar

1. Vad Voncento är och vad det används för

Produkten är tillverkad av human plasma (den flytande delen av blodet) och innehåller de aktiva substanserna human koagulationsfaktor VIII (FVIII) och human von Willebrandfaktor (VWF).

Voncento används för alla åldersgrupper för att förebygga eller stoppa blödningar orsakade av bristen på VWF vid von Willebrands sjukdom (VWD) och bristen på FVIII vid hemofili A. Voncento används endast när behandling med ett annat läkemedel, desmopressin, inte är effektivt själv eller inte kan ges.

VWF och FVIII är inblandade i blodets levering. Brist på någon av faktorerna innebär att blodet inte kan levra sig lika snabbt som det ska och därför finns det en ökad benägenhet att blöda. Ersättning av VWF och FVIII med Voncento reparerar tillfälligt koagulationsmekanismerna.

Eftersom Voncento innehåller både FVIII och VWF är det viktigt att veta vilken faktor du behöver mest. Om du har hemofili A kommer din läkare förskriva Voncento med ett specificerat antal enheter FVIII. Om du har VWD (von Willebrands sjukdom) kommer din läkare förskriva Voncento med ett specificerat antal enheter VWF.

2. Vad du behöver veta innan du använder Voncento

Använd inte Voncento

- om du är allergisk mot VWF eller FVIII eller något annat innehållsämne i detta läkemedel (anges i avsnitt 6).

Varningar och försiktighet

Spårbarhet

Det rekommenderas starkt att du antecknar datum för administrering, tillverkningsnummer och den injicerade volymen i en behandlingsdagbok varje gång Voncento ges.

Tala med läkare, sjuksköterska eller apotekspersonal innan du använder Voncento.

- Allergiska överkänslighetsreaktioner kan uppkomma. **Om symtom på överkänslighetsreaktioner uppstår ska du omedelbart sluta använda läkemedlet och kontakta din läkare.** Din läkare bör informera dig om **tidiga tecken på överkänslighetsreaktioner**. Dessa inkluderar näselfeber, generaliserat hudutslag, tryck över bröstet, väsande andning, blodtrycksfall och anafylaxi (en allvarlig allergisk reaktion som orsakar svåra andningssvårigheter eller yrsel).
- Utveckling av **inhibitorer** (antikroppar) är en känd komplikation som kan uppträda vid behandling med alla faktor VIII-läkemedel. Inhibitorerna hindrar, särskilt vid höga halter, att behandlingen fungerar som den ska. Du eller ditt barn kommer att övervakas noggrant avseende utveckling av sådana inhibitorer. Om du eller ditt barn drabbas av en blödning som

inte kan kontrolleras med Voncento ska du omedelbart tala om det för din läkare.

- Berätta för läkare eller apotekspersonal om du har en hjärtsjukdom eller har riskfaktorer för hjärtsjukdom
- Om du behöver en enhet för central venaccess (CVAD) för att tillföra Voncento, ska läkaren beakta risken för CVAD-relaterade komplikationer i form av lokala infektioner, bakterier i blodet (bakteriemi) och bildning av en blodpropp i det blodkärl (trombos) där katetern är införd.
- von Willebrands sjukdom
Om du har en känd risk för att bilda blodproppar, ska du övervakas för tidiga tecken på trombos (blodpropp). Din läkare kommer att ge dig behandling för att förhindra trombos.

Virussäkerhet

När läkemedel tillverkas av humant blod eller plasma, vidtas speciella åtgärder från tillverkaren för att förhindra att infektioner överförs till patienter. Dessa inkluderar:

- Noggrant urval av blod- och plasmadonatorer för att försäkra sig om att personer med risk för att vara smittbärare utesluts,
- Testande av varje donation och plasmapool för tecken på virus/infektioner,
- Införande av steg i hanteringen av blodet eller plasman som kan inaktivera eller avskilja virus.

Trots dessa åtgärder kan risken för överföring av infektion inte helt uteslutas när läkemedel som tillverkas av humant blod eller plasma ges. Detta gäller även nya, hittills okända virus samt andra typer av infektioner.

De åtgärder som vidtagits anses vara effektiva mot så kallade "höljeförsedda" virus, såsom humant immunbristvirus (HIV, aidsvirus), hepatit B- och hepatit C-virus (som orsakar leverinflammation) och det "icke höljeförsedda" viruset hepatit A-virus (som också orsakar leverinflammation).

Åtgärderna kan vara av begränsat värde mot icke höljeförsedda virus såsom parvovirus B19.

Parvovirus B19-infektion kan vara allvarlig

- för gravida kvinnor (eftersom det finns en risk för att det ofödda barnet infekteras) och
- för individer med försämrat immunförsvar eller med en ökad produktion av röda blodkroppar på grund av vissa typer av anemi (t.ex. sicklecellanemi eller hemolytisk anemi).

Din läkare kan komma att föreslå att du vaccinerar dig mot Hepatit A och B om du regelbundet/upprepat behandlas med plasmahärledda läkemedel som Voncento.

Barn och ungdomar

De angivna varningarna och försiktighetsåtgärderna gäller för ungdomar och barn.

Andra läkemedel och Voncento

- Tala om för läkare eller apotekspersonal om du tar, nyligen har tagit eller kan tänkas ta andra läkemedel.

Graviditet och amning

- Om du är gravid eller ammar, tror att du kan vara gravid eller planerar att skaffa barn, rådfråga läkare eller apotekspersonal innan du använder detta läkemedel.
- Voncento ska endast användas under graviditet och amning då det absolut behövs.

Körförmåga och användning av maskiner

Voncento påverkar inte förmågan att framföra fordon eller använda maskiner.

Voncento innehåller natrium

Förpackningarna 250 IE FVIII /600 IE VWF (5 ml vätska) och 500 IE FVIII /1200 IE VWF (5 ml vätska) innehåller upp till 14,75 mg natrium per flaska (huvudingrediensen i koksalt/bordssalt). Detta motsvarar 0,74 % av högsta rekommenderat dagligt intag av natrium för vuxna.

Förpackningarna på 500 IE FVIII /1200 IE VWF (10 ml vätska) och 1000 IE FVIII /2400 IE VWF (10 ml vätska) innehåller upp till 29,50 mg natrium per flaska (huvudingrediensen i koksalt/bordssalt). Detta motsvarar 1,48 % av högsta rekommenderat dagligt intag av natrium för vuxna.

Detta bör beaktas om du har ordinerats saltfattig kost.

3. Hur du använder Voncento

Din behandling ska ske under överinseende av en läkare som har erfarenhet av behandling av blödningsrubbingar.

Om din läkare tycker att du kan administrera Voncento själv kommer din läkare att förse dig med lämpliga instruktioner. Ta alltid detta läkemedel enligt läkarens anvisningar. Rådfråga läkare om du är osäker.

Dosering

Den mängd av VWF och FVIII som du behöver och behandlingstiden beror på:

- svårighetsgraden på din sjukdom
- var blödningen är och hur omfattande den är
- ditt kliniska tillstånd
- din kroppsvikt

(se även avsnitt *"Följande uppgifter är endast avsedda för hälso- och sjukvårdspersonal"*).

Om du har fått Voncento för användning i hemmet kommer din läkare att se till att någon visar dig hur du ska injicera det och att du vet hur mycket som ska användas.

Följ anvisningarna från din läkare.

Användning för barn och ungdomar

Dosen för barn och ungdomar i åldern < 18 år baseras på kroppsvikt och grundas därför generellt sett på samma instruktioner som för vuxna. I vissa fall, särskilt hos yngre patienter, kan högre doser behövas.

Om du använt för stor mängd av Voncento

Fem fall av överdosering har rapporterats från kliniska prövningar. De rapporterna har inte förknippats med några biverkningar.

Risken att bilda blodproppar (trombos) kan dock inte uteslutas vid extremt hög dos, speciellt hos patienter med VWD.

Om du har glömt att använda Voncento

- Ta omedelbart nästa dos och fortsätt med regelbundna intervall enligt din läkares rekommendation.
- Ta inte dubbel dos för att kompensera för glömd dos.

Om du slutar att använda Voncento

Sluta inte att använda Voncento utan att rådfråga läkare.

Beredning och användning

Allmänna instruktioner

- Pulvret ska blandas med spädningsvätskan (vätskan) och dras upp från injektionsflaskan under aseptiska förhållanden.
- Voncento kan inte blandas med andra läkemedel, spädningsvätskor eller lösningar förutom de som nämns i avsnitt 6.
- Lösningen ska vara klar och lätt opalescent (halvgenomskinlig), dvs den kan glimma till om den hålls upp mot ljuset men får inte innehålla några synliga partiklar. Efter filtrering eller fyllning av sprutan (se nedan) ska lösningen synas (kontrolleras visuellt) innan den används. Använd inte lösningen om den är oklar eller innehåller flakor eller partiklar.
- Oanvänd produkt eller avfall ska kasseras i enlighet med lokala riktlinjer och som instruerat av din läkare.

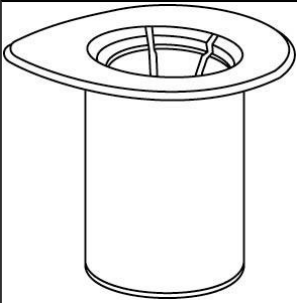
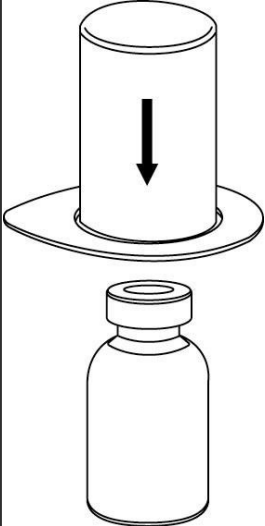
Beredning

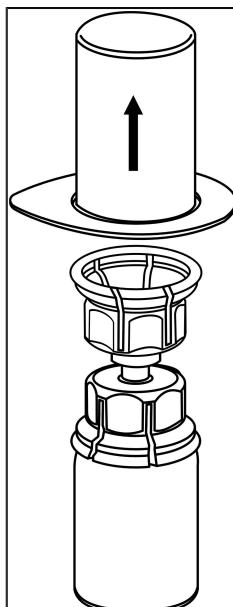
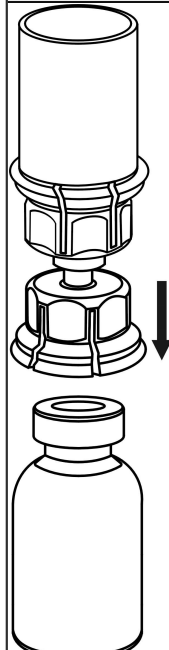
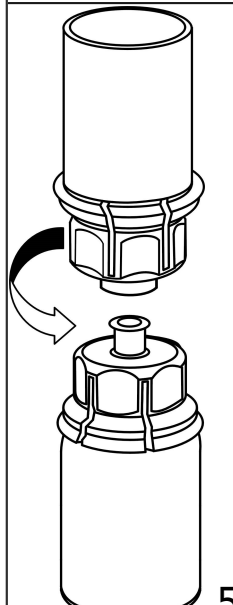
Innan injektionsflaskorna öppnas, ska Voncento pulver och vätska värmas till rums- eller kroppstemperatur. Detta kan göras antingen genom att flaskorna får stå i rumstemperatur i cirka en timme eller genom att hålla dem i händerna i några minuter.

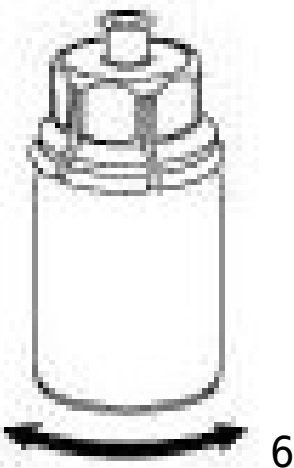
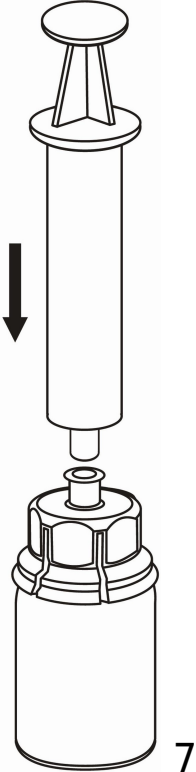
UTSÄTT INTE injektionsflaskorna för direkt värme.

Injektionsflaskorna får inte värmas över kroppstemperatur (37 °C).

Avlägsna försiktigt plastlocken från flaskorna och rengör gummipropparnas ytor med en alkoholtork. Låt injektionsflaskorna torka innan Mix2Vial-förpackningen (som innehåller överföringssetet med filter) öppnas. Följ därefter nedanstående anvisningar.

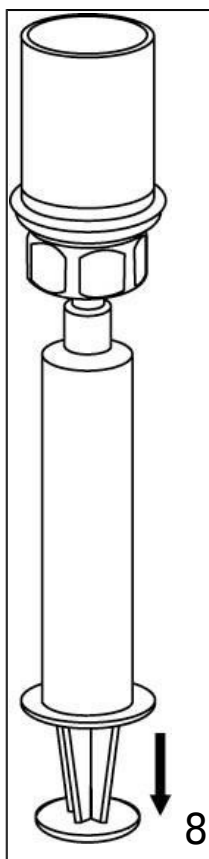
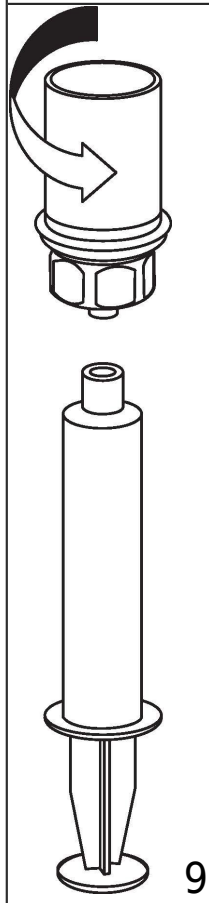
 1	1. Öppna Mix2Vial-förpackningen genom att dra av locket. Ta inte ut Mix2Vial-setet ur blisterförpackningen!
 2	2. Placera flaskan med spädningsvätska på en plan, ren yta och håll fast flaskan stadigt. Ta Mix2Vial-setet med blisterförpackningen och tryck ner spetsen på den blå adapterdelen rakt ner genom spädningsvätskans propp.
	3. Ta försiktigt bort blisterförpackningen från Mix2Vial-setet genom att ta tag om kanten och dra rakt upp . Se till att endast

 3	blisterförpackningen tas bort, inte Mix2Vial-setet.
 4	4. Ställ flaskan med produkt på ett plant och fast underlag. Vänd vätskeflaskan upp och ned med Mix2Vial-setet fastsatt och tryck spetsen på den transparenta adapterdelen rakt ner genom pulverflaskans propp. Vätskan kommer automatiskt att rinna över till pulverflaskan.
 5	5. Fatta med ena handen tag i den del av Mix2Vial-setet där pulverflaskan sitter. Fatta med den andra handen tag i den del där vätskeflaskan sitter och skruva försiktigt isär setet moturs i 2 delar för att undvika alltför stor skumbildning. Kassera vätskeflaskan med den blå Mix2Vial-delen fastsatt.

	6. Roter försiktigt pulverflaskan med den fastsatta transparenta adaptern tills pulvret löst sig fullständigt. Skaka inte flaskan.
	7. Dra in luft i en tom, steril spruta a. Medan pulverflaskan står rakt upp kopplas sprutan ihop med Luer-lock inpassningen på Mix2Vial-delen genom att skruva medurs. Spruta in luft i flaskan.

Uppdragning och användning

	8. Medan sprutkolven hålls intryckt, vänd flaskan upp och ned tillsammans med set och spruta. Dra in lösningen i sprutan genom att långsamt föra kolven tillbaka.
--	--

	
	9. När all lösning har förts över till sprutan, fatta ett fast tag om sprutan (håll sprutan med kolven nedåt) och koppla bort den transparenta Mix2Vial-adaptorn från sprutan genom att skruva av den moturs.

Använd det medföljande venpunktionssetet och för in nålen i en ven. Låt blodet rinna bakåt till slutet av slangen. Fäst sprutan på den gängade låsanordningen i änden på venpunktionssetet. Användning av engångssprutor av plast rekommenderas då

lösningar av denna typ ofta fastnar på helglassprutors mattslipade ytor. **Injicera/infundera långsamt den färdigberedda lösningen (med en hastighet på högst 6 ml/min) in i venen** i enlighet med de instruktioner som du har fått från din läkare. Var noggrann med att inte få in något blod i sprutan med färdigberedd lösning.

I fall då stora volymer Voncento krävs är det möjligt att lägga samman flera injektionsflaskor med Voncento i ett i handeln tillgängligt infusionsset (t.ex. en injektionspump för att ge läkemedel i en ven). I dessa fall ska den initialt beredda lösningen av Voncento inte spädas ytterligare.

Känn efter om du får några omedelbara biverkningar. Om du får några biverkningar som kan bero på administreringen av Voncento, ska injektionen eller infusionen avbrytas (se också avsnitt 2).

Om du har ytterligare frågor om detta läkemedel, kontakta läkare eller apotekspersonal.

4. Eventuella biverkningar

Liksom alla läkemedel kan Voncento orsaka biverkningar, men alla användare behöver inte få dem.

Kontakta genast din läkare om:

- **du får symptom på allergisk reaktion**

I vissa fall kan en allvarlig allergisk reaktion (anafylaxi) utvecklas som orsakar svårigheter att andas, yrsel eller chock. Allergiska reaktioner kan inkludera följande symtom: Svullnad av ansikte, tunga, mun eller hals, svårigheter att andas och att svälja, nässelutslag, väsande andning, brännande eller stickande känsla vid infusionsstället, frossa, blodvallningar,

hudutslag över hela kroppen, huvudvärk, blodtrycksfall, rastlöshet, snabbare hjärtslag, tryckkänsla över bröstet (inklusive bröstsmärta och obehag i bröstet), ryggsmärta, trötthet (slöhet), illamående, kräkning, stickningar.

- **du märker att läkemedlet inte fungerar ordentligt längre (blödningen stoppas inte).**

Bland barn som inte behandlats med faktor VIII-läkemedel tidigare är det mycket vanligt att hämmande antikroppar utvecklas (se avsnitt 2) (förekommer hos fler än 1 av 10 patienter). För patienter som tidigare har behandlats med faktor VIII (behandling mer än 150 dagar) är dock risken mindre och komplikationen är mindre vanlig (förekommer hos färre än 1 av 100 användare). Om du eller ditt barn utvecklar antikroppar kan läkemedlen upphöra att fungera som de ska, och du eller ditt barn kan drabbas av ihållande blödningar. Du kan utveckla en inhibitor (neutraliserande antikropp) mot VWF, som gör att VWF inte längre kommer att fungera som det ska.

- **du får symptom på nedsatt blodgenomströmning i armar och ben (t ex om de blir kalla och bleka) eller inre organ (kan yttra sig som svåra bröstsmärtor)**

Det finns en risk för bildning av blodproppar (tromboser), särskilt hos patienter med kända riskfaktorer (se även avsnitt 2).

Följande biverkningar har observerats som *mycket vanliga* (kan påverka fler än 1 av 10 personer):

- Huvudvärk

Följande biverkningar har observerats som *vanliga* (kan påverka upp till 1 av 10 personer):

- Ökad kroppstemperatur

Följande biverkningar har observerats som *mindre vanliga* (kan påverka upp till 1 av 100 personer):

- Smakförändringar (dysgeusi)
- Onormala leverfunktionstest

Biverkningar hos barn och ungdomar

Biverkningar hos barn och ungdomar förväntas vara desamma som hos vuxna.

Rapportering av biverkningar

Om du får biverkningar, tala med läkare, apotekspersonal eller sjuksköterska. Detta gäller även eventuella biverkningar som inte nämns i denna information. Du kan också rapportera biverkningar direkt till Läkemedelsverket, www.lakemedelsverket.se. Genom att rapportera biverkningar kan du bidra till att öka informationen om läkemedels säkerhet. Postadress

Läkemedelsverket

Box 26

751 03 Uppsala

5. Hur Voncento ska förvaras

- Förvara detta läkemedel utom syn- och räckhåll för barn.
- Används före utgångsdatum som anges på etiketten och kartongen efter EXP.

- Förvaras vid högst 25 °C.
- Får ej frysas.
- Voncento innehåller inte konserveringsmedel, så den färdigberedda produkten ska användas omedelbart.
- Om den färdigberedda produkten inte administreras omedelbart är förvaringstid och förhållanden före användning användarens ansvar.
- Förvaras i originalförpackningen. Ljuskänsligt.
- Läkemedel ska inte kastas i avloppet eller bland hushållsavfall. Fråga apotekspersonalen hur man kastar läkemedel som inte längre används. Dessa åtgärder är till för att skydda miljön.

6. Förpackningens innehåll och övriga upplysningar

Innehållsdeklaration

Den aktiva substansen är:

250 IE FVIII och 600 IE VWF per injektionsflaska; efter beredning med 5 ml vatten för injektionsvätskor ungefär 50 IE/ml FVIII och 120 IE/ml VWF.

500 IE FVIII och 1200 IE VWF per injektionsflaska; efter beredning med 10 ml vatten för injektionsvätskor ungefär 50 IE/ml FVIII och 120 IE/ml VWF.

500 IE FVIII och 1200 IE VWF per injektionsflaska; efter beredning med 5 ml vatten för injektionsvätskor ungefär 100 IE/ml FVIII och 240 IE/ml VWF.

1000 IE FVIII och 2400 IE VWF per injektionsflaska; efter beredning med 10 ml vatten för injektionsvätskor ungefär 100 IE/ml FVIII och 240 IE/ml VWF.

För ytterligare information, se avsnitt *"Följande uppgifter är endast avsedda för hälso- och sjukvårdspersonal"*.

Övriga innehållsämnen är:

Kalciumklorid, humant albumin, natriumklorid, natriumcitrat, sackaros, trometamol.

Se avsnitt 2 "Voncento innehåller natrium".

Spädningsvätska: vatten för injektionsvätskor

Läkemedlets utseende och förpackningsstorlekar

Voncento tillhandahålls som ett vitt pulver och vätska till injektions-/infusionsvätska, lösning.

Den färdigberedda lösningen ska vara klar eller lätt skimrande, d v s den kan glimma till om den hålls mot ljuset, men den får inte innehålla några synliga partiklar.

Produktens inre förpackning och injektionsflaskor för vätska består av glas med en propp (gummi), en skiva (plast) och ett lock (aluminium).

Förpackningsutföranden:

En förpackning med 250 IE/600 IE eller 500 IE/1200 IE innehåller:

- 1 flaska med pulver
- 1 flaska med 5 ml vatten för injektionsvätskor
- 1 överföringsset med filter 20/20

Innerkartongen innehåller:

1 engångsspruta 10 ml

1 venpunktionsset

2 alkoholtorkar
1 icke-sterilt plåster

Förpackning med 500 IE/1200 IE eller 1000 IE/2400 IE innehåller:

- 1 injektionsflaska med pulver
- 1 injektionsflaska med 10 ml vatten för injektionsvätskor
- 1 överföringsset med filter 20/20

Innerkartongen innehåller:

1 engångsspruta 10 ml
1 venpunktionsset
2 alkoholtorkar
1 icke-sterilt plåster

Eventuellt kommer inte alla förpackningsstorlekar att marknadsföras.

Innehavare av godkännande för försäljning och tillverkare

CSL Behring GmbH
Emil-von-Behring-Straße 76
35041 Marburg
Tyskland

Kontakta ombudet för innehavaren av godkännandet för försäljning om du vill veta mer om detta läkemedel:

Sverige

CSL Behring AB
Tel: +46 8 544 966 70

Denna bipacksedel ändrades senast 11/2021

Ytterligare information om detta läkemedel finns på Europeiska läkemedelsmyndighetens webbplats <http://www.ema.europa.eu/>

Följande uppgifter är endast avsedda för hälso- och sjukvårdspersonal:

Dosering

von Willebrands sjukdom

Vid beräkning av dosen är det viktigt att använda det specificerade antalet IE VWF:RCo.

Vanligtvis höjer 1 IE/kg VWF:RCo cirkulerande nivåer av VWF:RCo med 0,02 IE/ml (2 %).

Nivåer på > 0,6 IE/ml (60 %) VWF:RCo och > 0,4 IE/ml (40 %) FVIII:C bör uppnås.

Behandling vid behov

Vanligtvis rekommenderas 40-80 IE/kg VWF (VWF:RCo) motsvarande 20-40 IE/kg kroppsvikt (BW) FVIII:C för att uppnå hemostas.

En initial dos på 80 IE/kg VWF:RCo kan krävas, särskilt hos patienter med VWD typ 3, då det kan fordras högre doser för att bibehålla adekvata nivåer än hos patienter med annan typ av VWD.

Blödningsprofylax vid kirurgi:

För att förhindra omfattande blödning under eller efter ett kirurgiskt ingrepp bör administreringen påbörjas 1-2 timmar före det kirurgiska ingreppet.

En adekvat dos bör administreras på nytt var 12-24 timme. Dos och behandlingsduration beror på patientens kliniska tillstånd, blödningens typ och svårighetsgrad samt nivå av både VWF:RCo och FVIII:C.

Vid behandling med en VWF-produkt som innehåller FVIII bör behandlande läkare beakta att fortsatt behandling kan orsaka en alltför stor ökning av FVIII:C. Efter 24-48 timmars behandling bör därför en reducerad dos och/eller förlängning av doseringsintervallet eller användning av en VWF produkt med låg nivå av FVIII övervägas, för att undvika en överdriven ökning av FVIII:C.

Profylaxbehandling

För långtidsprofylax hos patienter med VWD ska en dos på 25 – 40 IE VWF:RCo/kg kroppsvikt övervägas vid en frekvens på 1 till 3 gånger per vecka. Hos patienter med gastrointestinala blödningar eller menorragi kan kortare doseringsintervall eller högre doser vara nödvändiga. Dosen och behandlingens längd beror på patientens kliniska status, liksom dess plasmanivåer av VWF:RCo och FVIII:C.

Pediatrik VWD population

Behandling av blödning

Vanligtvis rekommenderas 40 - 80 IE/kg av von Willebrand faktor (VWF:RCo) vilket motsvarar 20 - 40 IE FVIII:C/kg kroppsvikt till pediatrika patienter för att behandla en blödning.

Profylaxbehandling

Patienter i åldern 12 till 18 år: Dos baseras på samma riktlinjer som för vuxna.

Patienter i åldern <12 år: Baserat på resultat från en klinisk studie där pediatrika patienter under 12 års ålder visade sig ha en lägre exponering av VWF bör ett profylaktiskt doseringsintervall på 40 - 80 IE övervägas.

Dosen och behandlingens längd beror på patientens kliniska status, liksom dess plasmanivåer av VWF:RCo och FVIII:C.

Hemofili A

Vid beräkning av dosen är det viktigt att använda det specificerade antalet IE FVIII:C.

Dosering och substitutionsbehandlingens längd beror på svårighetsgraden av faktor VIII-bristen, på blödningens lokalisering och omfattning samt på patientens kliniska tillstånd.

Antalet faktor VIII-enheter som administreras anges i Internationella Enheter (IE), som är relaterat till gällande WHO-koncentratstandard för faktor VIII-produkter. Faktor VIII-aktiviteten i plasma anges antingen i procent (i förhållande till normal human plasma) eller företrädesvis i Internationella Enheter (i förhållande till en internationell standard för FVIII i plasma).

1 IE FVIII-aktivitet motsvarar mängden av faktor VIII i 1 ml normal, human plasma.

Behandling vid behov

Beräkningen av lämplig dos av faktor VIII baseras på det empiriska konstaterandet att 1 IE faktor VIII per kg kroppsvikt ökar faktor VIII-aktiviteten i plasma med cirka 2 % av den normala aktiviteten (*in vivo* recovery 2 IE/dl). Lämplig dos bestäms enligt följande formel:

Lämpligt antal enheter = kroppsvikt (kg) x önskad faktor VIII-ökning (% eller IE/dl) x 0,5.

Dosen som administreras och doseringsintervallet bör alltid anpassas till den kliniska effekten i varje enskilt fall.

Vid följande hemorragiska tillstånd bör faktor VIII-aktiviteten inte sjunka under den angivna aktivitetsnivån i plasma (i % av den normala eller IE/dl) inom tidsperioden ifråga. Följande tabell kan användas som vägledning för dosering vid blödningsepisoder och kirurgi:

Grad av hemorragi / Typ av kirurgiskt ingrepp	Lämplig FVIII-nivå (% eller IE/dl)	Doseringsintervall (timmar) / Behandlingsperiod (dagar)
Hemorragi		
Tidig hemartros, muskel- eller oral blödning	20-40	Upprepa infusionen var 12-24 timme under minst 1 dag tills blödningsepisoden, påvisad av smärta, har upphört eller läkning har uppnåtts.
Mer omfattande hemartros,	30-60	Upprepa infusionen var 12-24 timme i

muskelblödning eller hematom		3-4 dagar eller längre tills smärta och akut rörelseinskränkning har upphört.
Livshotande blödningar	60-100	Upprepa infusionen var 8-24 timme tills det kritiska tillståndet har upphört.
Kirurgiska ingrepp		
Mindre kirurgiska ingrepp inklusive utdragning av tänder	30-60	Upprepa infusionen var 24 timme under minst 1 dag tills läkning uppnåts.
Större kirurgiska ingrepp	80-100 (pre- och postoperativt)	Upprepa infusionen var 8-24 timme tills adekvat sårläkning uppnåts, fortsatt sedan behandlingen i ytterligare minst 7 dagar för att bibehålla FVIII-aktiviteten mellan 30 %-60 % (IE/dl).

Övervakning av behandlingen

Under behandlingens gång rekommenderas mätning av faktor VIII-nivåer för att anpassa dos och doseringsintervall för upprepade infusioner. Enskilda patienters svar på faktor VIII kan variera och olika halveringstider och recoveries kan erhållas. Dosering baserad

på kroppsvikt kan behöva justeras för underviktiga och överviktiga patienter. Noggrann kontroll av substitutionsbehandlingen genom koagulationsanalys (av FVIII-aktivitet i plasma) är nödvändig, framför allt vid större kirurgiska ingrepp.

Profylaxbehandling

För långtidsprofylax hos patienter med svår hemofili typ A är normal dos 20 till 40 IE FVIII per kg kroppsvikt, vilket ges med 2 till 3 dagars intervall. I vissa fall, särskilt hos yngre patienter, kan kortare doseringsintervall eller högre doser bli nödvändiga.

Pediatrik hemofili A population

Dosering hos barn och ungdomar i åldern < 18 år med hemofili A baseras på kroppsvikt och baseras därför vanligtvis på samma rekommendationer som för vuxna. I vissa fall kan kortare doseringsintervall eller högre doser vara nödvändiga.

Doseringsintervallet bör alltid anpassas till den kliniska effekten i varje enskilt fall.

Äldre

Dosjustering är inte nödvändigt hos äldre.