GEBRAUCHSINFORMATION: INFORMATION FÜR ANWENDER

Beriate ® 200 I.E./ml
Pulver und Lösungsmittel zur Herstellung einer Injektions- oder Infusionslösung
Wirkstoff: Blutgerinnungsfaktor VIII vom Menschen

Lesen Sie die gesamte Packungsbeilage sorgfältig durch, bevor Sie mit der Anwendung dieses Arzneimittels beginnen, denn sie enthält wichtige Informationen.
- Heben Sie die Packungsbeilage auf. Vielleicht möchten Sie diese später nochmals lesen.
- Wenn Sie weitere Fragen haben, wenden Sie sich an Ihren Arzt oder Apotheker.
- Dieses Arzneimittel wurde Ihnen persönlich verschrieben. Geben Sie es nicht an Dritte weiter. Es kann anderen Menschen schaden, auch wenn diese die gleichen Beschwerden haben wie Sie.
- Wenn Sie Nebenwirkungen bemerken, wenden Sie sich an Ihren Arzt, das medizinische Fachpersonal oder Ihren Apotheker. Dies gilt auch für Nebenwirkungen, die nicht in dieser Packungsbeilage angegeben sind. Siehe Abschnitt 4.

Was in dieser Packungsbeilage steht:

1. Was ist Beriate 200 I.E./ml und wofür wird es angewendet?
2. Was sollten Sie vor der Anwendung von Beriate 200 I.E./ml beachten?
3. Wie ist Beriate 200 I.E./ml anzuwenden?
4. Welche Nebenwirkungen sind möglich?
5. Wie ist Beriate 200 I.E./ml aufzubewahren?
6. Inhalt der Packung und weitere Informationen

1. Was ist Beriate 200 I.E./ml und wofür wird es angewendet?

Was ist Beriate 200 I.E./ml?
Beriate 200 I.E./ml ist ein Pulver und Lösungsmittel. Die fertige Lösung soll als Injektion oder Infusion in eine Vene gegeben werden.

Beriate 200 I.E./ml wird aus menschlichem Blutplasma (der flüssige Teil des Blutes) gewonnen und enthält den Blutgerinnungsfaktor VIII vom Menschen. Es wird angewendet zur Vorbeugung und Therapie von Blutungen, die durch den angeborenen Mangel des Gerinnungsfaktor VIII (Hämophilie A) im Blut entstehen. Es kann auch zur Behandlung des erworbenen Faktor-VIII-Mangels eingesetzt werden.

Wofür wird Beriate 200 I.E./ml angewendet?
Faktor VIII spielt eine wichtige Rolle in der Blutgerinnung. Ein Mangel an Faktor VIII bedeutet, dass das Blut nicht so schnell wie üblich gerinnt und es deshalb zu einer erhöhten Blutungsneigung kommt. Ein Ersatz des Faktor VIII mit Beriate 200 I.E./ml korrigiert vorrübergehend den Mechanismus der Blutgerinnung.

2. Was sollten Sie vor der Anwendung von Beriate 200 I.E./ml beachten?

Die folgenden Abschnitte enthalten Informationen die Sie oder Ihr Arzt vor der Anwendung von Beriate 200 I.E./ml berücksichtigen sollten.

Beriate *200 I.E./ml darf nicht angewendet werden,*

- wenn Sie allergisch gegen Blutgerinnungsfaktor VIII vom Menschen oder einen der in Abschnitt 6. genannten sonstigen Bestandteile dieses Arzneimittels sind.

Warnhinweise *und Vorsichtsmaßnahmen*

Dokumentation der Anwendung
Jedes Mal, wenn Sie Beriate 200 I.E./ml anwenden, sollten Sie Namen und Chargennummer des Produktes sowie die verabreichte Menge in Ihr persönliches Behandlungstagebuch eintragen.

Bitte sprechen Sie mit Ihrem Arzt oder Apotheker, bevor Sie Beriate 200 I.E./ml anwenden.
- Allergieartige Überempfindlichkeitsreaktionen sind möglich. Ihr Arzt sollte Sie über **erste Anzeichen von Überempfindlichkeitsreaktionen** informieren. Diese können z.B. quaddelartigen Hautausschlag, generalisierte Nesselsucht, Engegefühl in der Brust, pfeifendes Atemgeräusch, Blutdruckabfall und Anaphylaxie (schwerwiegende allergische Reaktion, die schwere Atembeschwerden oder Schwindel verursacht) beinhalten. **Bei Auftreten dieser Beschwerden müssen Sie die Anwendung des Produktes sofort unterbrechen und ihren Arzt aufsuchen.**
- Die Bildung von **Inhibitoren** (Antikörper) ist eine bekannte Komplikation, die während der Behandlung mit allen Arzneimitteln mit Faktor VIII auftreten kann. Diese Inhibitoren, insbesondere in hohen Konzentrationen, verhindern eine ordnungsgemäße Wirkung des Arzneimittels. Sie oder Ihr Kind werden sorgfältig auf das Entstehen dieser Inhibitoren überwacht. Falls Ihre Blutungen bzw. die Ihres Kindes mit Beriate 200 I.E./ml nicht kontrolliert werden können, wenden Sie sich umgehend an Ihren Arzt.
- Wenn Ihnen mitgeteilt wurde, dass Sie an einer Herzerkrankung leiden oder bei Ihnen das Risiko einer Herzerkrankung vorliegt, informieren Sie bitte Ihren Arzt oder Apotheker.
- Falls Sie für die Verabreichung von Beriate 200 I.E./ml einen zentralvenösen Katheter (ZVK) benötigen, sollte Ihr Arzt an das Risiko von Katheter-bedingten Komplikationen denken. Hierzu zählen lokale Infektionen, Bakterien im Blut (Bakteriämie) sowie die Bildung eines Katheter-bedingten Blutgerinnsels (Thrombose) in einem Blutgefäß.

Ihr Arzt wird den Nutzen einer Therapie mit Beriate 200 I.E./ml gegen das Risiko dieser Komplikationen sorgfältig gegeneinander abwägen.

Virussicherheit
Bei der Herstellung von Arzneimitteln aus menschlichem Blut oder Plasma werden bestimmte Maßnahmen ergriffen, um eine Übertragung von Infektionen auf den Patienten zu verhindern. Diese Maßnahmen umfassen die sorgfältige Auswahl von Blut- und Plasmaspendern um sicherzustellen, dass diejenigen ausgeschlossen werden, die ein infektiöses Risiko tragen, sowie die Testung jeder Spende und der Plasmapools auf Anzeichen für Viren/Infektionen. Desweiteren werden in den Verarbeitungsprozess von Blut und Plasma Abläufe zur Inaktivierung und Entfernung von Viren oder anderen Krankheitserregern eingebunden. Trotz dieser Maßnahmen kann die Übertragung von Erregern bei der Anwendung von aus menschlichem Blut oder Plasma hergestellten Arzneimitteln nicht vollständig ausgeschlossen werden. Dies gilt auch für bisher unbekannte oder neu auftretende Viren und für andere Arten von Infektionen.
Die getroffenen Maßnahmen werden als wirksam angesehen für umhüllte Viren, wie z.B. HIV (AIDS-Virus), Hepatitis B- und Hepatitis C-Virus (Leberentzündung), und für die nicht-umhüllten Viren Hepatitis A-Virus (Leberentzündung) und Parvovirus B19 (Ringelröteln).

Ihr Arzt wird Ihnen empfehlen eine Impfung gegen Hepatitis A und B in Betracht zu ziehen, falls Sie regelmäßig/wiederholt Präparate aus menschlichem Blut oder Plasma erhalten (z.B. Faktor VIII).

Jede Verabreichung soll mittels beigefügter Selbstklebeetikette in der Krankengeschichte oder im Impfpass dokumentiert werden.

Anwendung von Beriate 200 I.E./ml zusammen mit anderen Arzneimitteln:
- Informieren Sie Ihren Arzt oder Apotheker, wenn Sie andere Arzneimittel einnehmen/anwenden, kürzlich andere Arzneimittel eingenommen/angewendet haben oder beabsichtigen andere Arzneimittel einzunehmen/anzuwenden.
- Beriate 200 I.E./ml darf nicht mit anderen Arzneimitteln, Lösungs- oder Verdünnungsmitteln, als den vom Hersteller vorgegebenen, vermischt werden (siehe Abschnitt 6).

Schwangerschaft, Stillzeit und Zeugungs-/Gebärfähigkeit
- Wenn Sie schwanger sind oder stillen, oder wenn Sie vermuten, schwanger zu sein oder beabsichtigen, schwanger zu werden, fragen Sie vor der Anwendung dieses Arzneimittels Ihren Arzt oder Apotheker um Rat.
- Beriate 200 I.E./ml sollte in der Schwangerschaft und Stillzeit nur angewendet werden, wenn es eindeutig benötigt wird.
- Es liegen keine Daten über die Beeinflussung der Zeugungs-/Gebärfähigkeit vor.

Verkehrstüchtigkeit und Fähigkeit zum Bedienen von Maschinen
Beriate 200 I.E./ml beeinträchtigt nicht Ihre Teilnahme am Straßenverkehr oder das Bedienen von Maschinen.

Beriate 200 I.E./ml enthält Natrium
Beriate 200 I.E./ml enthält 27,55 mg Natrium (Hauptbestandteil von Kochsalz/Speisesalz) pro Durchstechflasche. Dies entspricht 1,4% der für einen Erwachsenen empfohlenen maximalen täglichen Natriumaufnahme mit der Nahrung.

3. Wie ist Beriate 200 I.E./ml anzuwenden?

Wenden Sie dieses Arzneimittel immer genau nach Absprache mit Ihrem Arzt an. Fragen Sie bei Ihrem Arzt oder Apotheker nach, wenn Sie sich nicht sicher sind.

Die Therapie der Hämophilie A soll von einem in der Behandlung von Gerinnungsstörungen erfahrenen Arzt eingeleitet und überwacht werden.

Dosierung
Die benötigte Menge an Faktor VIII sowie die Behandlungsdauer hängen von verschiedenen Faktoren ab, wie z.B. ihr Körpergewicht, Schweregrad Ihrer Erkrankung, Ort und Ausmaß der Blutung oder der Notwendigkeit, Blutungen bei Operationen oder Untersuchungen vorzubeugen.
Im Falle von Heimtherapie wird Ihr Arzt Sie entsprechend anleiten, wie Sie Beriate 200 I.E./ml anwenden und wie viel Sie sich verabreichen müssen.

Folgen Sie den Anweisungen Ihres Arztes oder des medizinischen Fachpersonals.

Anwendung bei Kindern und Jugendlichen
Die Dosierung basiert auf dem Körpergewicht und wird genauso wie für Erwachsene berechnet.

Wenn Sie eine größere Menge von Beriate 200/I.E./ml angewendet haben, als Sie sollten
Es wurden keine Symptome von Überdosierung mit Faktor VIII beobachtet.

Wenn Sie die Anwendung von Beriate 200/I.E./ml vergessen haben
Machen Sie sofort mit der nächsten Dosis weiter und setzen Sie die Behandlung in dem von Ihrem Arzt genannten regelmäßigen Rhythmus fort. Wenden Sie nicht die doppelte Menge an, wenn Sie die vorherige Anwendung vergessen haben.

Zubereitung und Anwendung

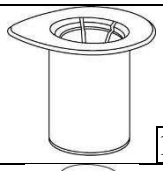
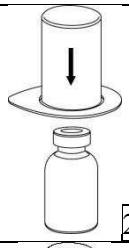
Allgemeine Hinweise

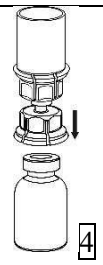
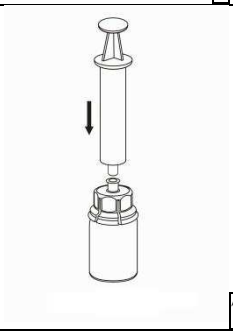
- Das Pulver muss mit dem Lösungsmittel (Flüssigkeit) unter keimarmen (aseptischen) Bedingungen gelöst (rekonstituiert) und aufgezogen werden.
- Die rekonstituierte Lösung sollte klar oder leicht opaleszent sein, das heißt sie kann leicht schillern wenn Sie sie gegen das Licht halten. Gelegentlich können sich in der Durchstechflasche einige Flocken oder Partikeln befinden. Der im Mix2Vial enthaltene Filter hält diese Partikel vollständig zurück. Die errechnete Dosierung wird durch das Filtrieren nicht beeinflusst. Das gelöste Produkt sollte nach der Filtration/ und dem Aufziehen der Lösung in die Spritze (siehe unten) und vor der Anwendung auf sichtbare Partikel und Verfärbungen überprüft werden. Trübe Lösungen oder Lösungen mit Rückständen (Flocken/Partikeln) in der Spritze sind nicht zu verwenden.
- Sobald das Produkt in die Spritze überführt wurde, sollte es sofort verwendet werden. Lagern Sie das Produkt **nicht** in der Spritze.
- Nach der Anwendung sollen ungebrauchtes Produkt oder verbrauchtes Material fachgerecht, gemäß den nationalen Anforderungen und den Anweisungen Ihres Arztes, entsorgt werden.

Zubereitung

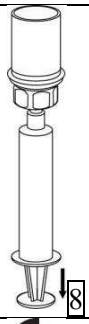
Erwärmen Sie das Beriate 200 I.E./ml Pulver und das Lösungsmittel auf Raum- oder Körpertemperatur ohne die Durchstechflaschen zu öffnen. Lassen Sie dazu die beiden Durchstechflaschen entweder ca. 1 Stunde bei Raumtemperatur stehen, oder halten Sie sie ein paar Minuten in Ihren Händen. Setzen Sie die Durchstechflaschen nicht direkter Hitze aus. Die Durchstechflaschen dürfen nicht über Körpertemperatur (37 °C) erwärmt werden.

Entfernen Sie vorsichtig die Flip-Off-Kappen der Lösungsmittel- und Produktdurchstechflaschen und wischen Sie die Stopfen mit einem Alkoholtupfer ab. Lassen Sie diese anschließend trocknen bevor Sie die Mix2Vial Packung öffnen. Befolgen Sie dann die nachstehenden Anweisungen.

	1. Entfernen Sie das Deckpapier von der Mix2Vial Packung. Das Mix2Vial **nicht** aus der Blisterpackung entnehmen!
	2. Die **Lösungsmitteldurchstechflasche** auf eine ebene, saubere Fläche stellen und festhalten. Das Mix2Vial Set mit der Blisterpackung greifen und den Dorn des **blauen** Adapters **senkrecht** in den Stopfen der Lösungsmitteldurchstechflasche einstechen.
	3. Vorsichtig die Verpackung vom Mix2Vial Set entfernen, indem man die Blisterpackung am Siegelrand fasst und ihn **senkrecht** nach oben abzieht. Dabei ist darauf zu achten, dass nur die Blisterpackung und nicht das Mix2Vial entfernt wird.

	4. Die Produktdurchstechflasche auf eine feste Unterlage stellen. Die Lösungsmitteldurchstechflasche mit dem aufgesetzten Mix2Vial Set umdrehen und den Dorn des **transparenten Adapters** senkrecht in den Stopfen der **Produktdurchstech-flasche** einstechen. Das Lösungsmittel läuft automatisch in die Produktdurchstechflasche über.
	5. Mit der einen Hand die Produktseite und mit der anderen Hand die Lösungsmittelseite des Mix2Vial greifen und das Set vorsichtig gegen den Uhrzeigersinn in 2 Teile auseinanderschrauben. Entsorgen Sie die Lösungsmitteldurchstechflasche mit dem blauen Mix2Vial Adapter.
	6. Die Produktdurchstechflasche mit dem transparenten Adapter vorsichtig schwenken, bis das Produkt vollständig gelöst ist. Nicht schütteln.
	7. Luft in eine leere, sterile Spritze aufziehen. Die Produktdurchstechflasche aufrecht halten, die Spritze mit dem Luer Lock Anschluss des Mix2Vial Set verbinden indem man sie im Uhrzeigersinn aufschraubt und die Luft in die Produktdurchstechflasche injizieren.

Aufziehen der Lösung in die Spritze und Anwendung

	8. Den Stempel der Spritze gedrückt halten, das gesamte System umdrehen und die Lösung durch langsames Zurückziehen der Kolbenstange in die Spritze aufziehen.
	9. Nachdem die Lösung vollständig in die Spritze überführt ist, den Spritzenzylinder festhalten (dabei die Kolbenstange in ihrer Position halten) und die Spritze vom transparenten Mix2Vial Adapter gegen den Uhrzeigersinn abdrehen.

Verwenden Sie das beiliegende Venenpunktionsbesteck, führen Sie die Nadel in eine Vene. Lassen Sie das Blut bis zum Ende des Schlauchs fließen. Befestigen Sie die Spritze an dem Luer-Ende des Venenpunktionsbestecks. **Injizieren Sie langsam intravenös** entsprechend den Anweisungen Ihres Arztes. Die Injektions- / Infusionsgeschwindigkeit sollte nicht mehr als 2 ml pro Minute betragen. Achten Sie sorgfältig darauf, dass kein Blut in die mit Produkt gefüllte Spritze gelangt.

Falls eine größere Menge benötigt wird, kann die Gabe auch als Infusion erfolgen. Überführen Sie dazu das gelöste Produkt in ein zugelassenes Infusionssystem. Die Infusion sollte entsprechend den Anweisungen Ihres Arztes durchgeführt werden.

Beobachten Sie sich auf jegliche sofort eintretende Überempfindlichkeitsreaktion. Wenn eine Nebenwirkung erfolgt, die mit der Verabreichung von Beriate 200 I.E./ml in Zusammenhang gebracht werden könnte, müssen Sie die Injektion/Infusion abbrechen (siehe auch Abschnitt 2*)*.

Wenn Sie weitere Fragen zur Anwendung dieses Arzneimittels haben, wenden Sie sich an Ihren Arzt oder Apotheker.

4. Welche Nebenwirkungen sind möglich?

Wie alle Arzneimittel kann auch dieses Arzneimittel Nebenwirkungen haben, die aber nicht bei jedem auftreten müssen.

Wenden Sie sich sofort an Ihren Arzt, die Notaufnahme oder das Hämophilie-Zentrum in Ihrem nächstgelegenen Krankenhaus, wenn eine der folgenden Reaktionen auftritt:
Symptome eines Angioödems wie

- Schwellungen im Gesicht, der Zunge oder des Rachens
- Schluckbeschwerden
- quaddelartiger Hautausschlag oder Atemprobleme

Diese Nebenwirkungen wurden sehr selten beobachtet (kann bis zu 1 von 10.000 Personen betreffen) und können sich in manchen Fällen zu schweren allergischen Reaktionen (einschließlich Schock) entwickeln.

Mangelnde Wirksamkeit (anhaltende Blutung). Bei Kindern, die zuvor noch nicht mit Faktor VIII behandelt wurden, kommt es sehr häufig (bei mehr als 1 von 10 Patienten) zur Bildung von Inhibitor-Antikörpern. Bei Patienten, die bereits mit Faktor VIII behandelt wurden (mehr als 150 Behandlungstage) tritt dies nur gelegentlich auf (bei weniger als 1 von 100 Patienten). Wenn dies passiert, können Ihre Arzneimittel bzw. die Ihres Kindes möglicherweise nicht mehr richtig wirken, und es kommt zu unstillbaren Blutungen. Wenn dies eintritt, sollten Sie sofort Ihren Arzt kontaktieren.

Andere Nebenwirkungen sind:

- Allergische (Überempfindlichkeits-) Reaktionen wie z. B.:
  - Brennen und Stechen an der Injektions-/ Infusionsstelle
  - Schüttelfrost, Hautrötung mit Hitzegefühl am ganzen Körper, quaddelartiger Hautausschlag
  - Kopfschmerzen
  - Blutdruckabfall, Unruhe, Herzrasen, Engegefühl in der Brust, pfeifendes Atemgeräusch
  - Müdigkeit (Lethargie)
  - Übelkeit, Erbrechen
  - Prickeln

Diese Nebenwirkungen wurden sehr selten beobachtet und können sich in manchen Fällen zu schweren allergischen Reaktionen (einschließlich Schock) entwickeln.
- In sehr seltenen Fällen wurde Fieber beobachtet.

Nebenwirkungen bei Kindern und Jugendlichen
Es wird erwartet, dass Nebenwirkungen bei Kindern in Häufigkeit, Art und Schwere jenen bei Erwachsenen entsprechen.

Meldung von Nebenwirkungen
Wenn Sie Nebenwirkungen bemerken, wenden Sie sich an Ihren Arzt oder Apotheker. Dies gilt auch für Nebenwirkungen, die nicht in dieser Packungsbeilage angegeben sind.
Sie können Nebenwirkungen auch direkt über das nationale Meldesystem anzeigen. Indem Sie Nebenwirkungen melden, können Sie dazu beitragen, dass mehr Informationen über die Sicherheit dieses Arzneimittels zur Verfügung gestellt werden.

Bundesamt für Sicherheit im Gesundheitswesen
Traisengasse 5
1200 WIEN
ÖSTERREICH
Fax: + 43 (0) 50 555 36207
Website: http://www.basg.gv.at/

5. Wie ist Beriate 200 I.E./ml aufzubewahren?

Sie dürfen dieses Arzneimittel nach dem auf dem Etikett und dem Umkarton angegebenen Verfalldatum nicht mehr verwenden. Das Verfallsdatum bezieht sich auf den letzten Tag dieses Monats.

- ***Im Kühlschrank bei 2 bis 8 °C aufbewahren.***
- Beriate 200 I.E./ml kann innerhalb der Haltbarkeitsdauer für einen Zeitraum von insgesamt 1 Monat bei bis zu 25 °C gelagert werden. Die einzelnen Zeitabschnitte der Raumtemperaturlagerung sollten in Ihrem Patiententagebuch dokumentiert werden, um den Gesamtzeitraum von 1 Monat nicht zu überschreiten.
- Beriate 200 I.E./ml enthält kein Konservierungsmittel. Das gelöste Produkt soll deshalb möglichst sofort verbraucht werden.
- Falls das gelöste Produkt nicht sofort angewendet wird, soll eine Aufbewahrung in der Durchstechflasche von 8 Stunden bei Raumtemperatur nicht überschritten werden. Das Produkt sollte nach dem Überführen in die Spritze unverzüglich appliziert werden.
- Nicht einfrieren.
- Das Behältnis im geschlossenen Umkarton aufbewahren, um den Inhalt vor Licht zu schützen.
- **Bewahren Sie dieses Arzneimittel für Kinder unzugänglich auf.**

Entsorgen Sie Arzneimittel nicht im Abwasser oder Haushaltsabfall. Fragen Sie Ihren Apotheker, wie das Arzneimittel zu entsorgen ist, wenn Sie es nicht mehr verwenden. Sie tragen damit zum Schutz der Umwelt bei.

6. Inhalt der Packung und weitere Informationen

Was Beriate 200 I.E./ml enthält

Der Wirkstoff ist:

Eine Packung Beriate 200 I.E./ml enthält das Pulver (mit nominal 2000 I.E. Gerinnungsfaktor VIII vom Menschen pro Durchstechflasche) und Lösungsmittel (Flüssigkeit). Die fertige Lösung wird injiziert oder infundiert.

Beriate 200 I.E./ml wird mit 10 ml Wasser für Injektionszwecke rekonstituiert und enthält dann ca. 200 I.E./ml Gerinnungsfaktor VIII vom Menschen.

Die sonstigen Bestandteile sind:
Glycin, Calciumchlorid, Natriumhydroxid (in geringen Mengen) zur Einstellung des pH-Wertes, Sucrose, Natriumchlorid.

Lösungsmittel: Wasser für Injektionszwecke 10 ml

Wie Beriate 200 I.E./ml aussieht und Inhalt der Packung
Beriate 200 I.E./ml ist ein weißes Pulver und wird mit Wasser für Injektionszwecke geliefert. Die Lösung sollte klar bis leicht opaleszent sein, das heißt sie kann leicht schillern wenn Sie sie gegen das Licht halten, darf aber keine deutlich sichtbaren Partikel enthalten.

Packungsgröße

Die Packung mit 2000 I.E. enthält:
– 1 Durchstechflasche mit Pulver
– 1 Durchstechflasche mit 10 ml Wasser für Injektionszwecke
– 1 Filter Transfer Set 20/20
Set zur Anwendung (Innenschachtel):
– 1 Einmalspritze (10 ml)
– 1 Venenpunktionsbesteck
– 2 Alkoholtupfer
– 1 nicht steriles Pflaster

Pharmazeutischer Unternehmer und Hersteller

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

Z.Nr.: 2-00403

Dieses Arzneimittel ist in den folgenden Mitgliedsstaaten des Europäischen Wirtschaftsraumes (EWR) unter folgender Bezeichnung zugelassen:

Bulgarien:
Beriate 2000 IU Powder and solvent for solution for injection or infusion

Deutschland:
Beriate 2000

Estland:
Beriate

Italien:
Beriate

Kroatien:
Beriate 2000 IU prašak i otapalo za otopinu za injekciju ili infuziju

Österreich:
Beriate 200 I.E./ml Pulver und Lösungsmittel zur Herstellung einer Injektions- oder Infusionslösung

Polen:
Beriate

Portugal:
Beriate

Rumänien:
Beriate 2000 pulbere şi solvent pentru soluţie injectabilă/perfuzabilă

Slowakei:
Beriate 2000 IU

Slovenien:
Beriate 2000 i.e. prašek in vehikel za raztopino za injiciranje/infundiranje

Spanien:
Beriate 2000 UI polvo y disolvente para solución inyectable o perfusión

Lettland:
Beriate 2000 SV pulveris un šķīdinātājs injekciju vai infūziju šķīduma pagatavošanai

Litauen:
Beriate® 2000 TV milteliai ir tirpiklis injekciniam ar infuziniam tirpalui

Tschechische Republik:
Beriate 2000 IU

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

Diese Packungsbeilage wurde zuletzt überarbeitet im April 2020.

Die folgenden Informationen sind für medizinisches Fachpersonal bestimmt:

Dosierung

Therapieüberwachung
Zur Festlegung der benötigten Dosis und Infusionshäufigkeiten werden geeignete Bestimmungen der Faktor-VIII-Spiegel im Verlauf der Behandlung empfohlen. Das Ansprechen der jeweiligen Patienten auf Faktor VIII kann variieren, was sich an unterschiedlichen Halbwertszeiten und Recoveries zeigt. Die Dosierung auf Basis des Körpergewichts muss bei unter- oder übergewichtigen Patienten eventuell angepasst werden. Vor allem bei größeren chirurgischen Eingriffen ist eine genaue

gerinnungsanalytische Überwachung (Faktor-VIII-Aktivität im Plasma) der Substitutionstherapie unerlässlich.

Die Patienten sollten bezüglich einer Entwicklung von Inhibitoren gegen Faktor VIII überwacht werden. Siehe auch Abschnitt 2.

Die Menge des verabreichten Blutgerinnungsfaktors VIII wird in Internationalen Einheiten (I.E.) angegeben, die dem gegenwärtigen WHO-Konzentrat Standard für Faktor-VIII-Produkte entsprechen. Die Faktor-VIII-Aktivität im Plasma wird entweder als Prozentsatz (in Bezug zu normalem Humanplasma) oder bevorzugt in Internationalen Einheiten (in Bezug zu einem internationalen Standard für Faktor VIII im Plasma) angegeben.

Eine Internationale Einheit (I.E.) Faktor-VIII-Aktivität entspricht dem Faktor-VIII-Gehalt von 1 ml normalem Humanplasma.

Bedarfsbehandlung
Die Berechnung der benötigten Dosierung von Faktor VIII basiert auf dem empirischen Ergebnis, dass 1 I.E. Faktor VIII pro kg Körpergewicht (KG) die Faktor-VIII-Aktivität im Plasma um 2 % (2 I.E./dl) der normalen Aktivität anhebt. Die benötigte Dosis wird nach folgender Formel berechnet:

Erforderliche Einheiten = Körpergewicht [kg] x gewünschtem Faktor-VIII-Anstieg [% oder I.E./dl] x 0,5.

Dosierung, Art und Dauer der Anwendung sollen sich stets an der klinischen Wirksamkeit im Einzelfall orientieren.

Bei den folgenden Blutungsereignissen soll die Faktor-VIII-Aktivität im Plasma (in % der Norm oder I.E./dl) im entsprechenden Zeitraum nicht unterschritten werden. Die folgende Tabelle dient als Empfehlung für die Dosierung bei Blutungsereignissen und chirurgischen Eingriffen:

Schweregrad der Blutung/Art des chirurgischen Eingriffs	Benötigter Faktor-VIII-Spiegel (% oder I.E./dl)	Häufigkeit der Dosierung (Stunden)/Dauer der Behandlung (Tage)
Blutung		
Beginnende Hämarthrosen, Muskelblutungen oder Blutungen in der Mundhöhle.	20–40	Wiederholung alle 12 bis 24 Stunden. Mind. 1 Tag, bis Beendigung des Blutungsereignisses (durch Schmerz angezeigt) oder bis zur Erreichung der Wundheilung.
Ausgedehntere Hämarthrosen, Muskelblutungen oder Hämatome	30–60	Wiederholung der Infusion alle 12 bis 24 Stunden für 3 bis 4 Tage, oder länger, bis zur Beseitigung des Schmerzzustandes und der akuten Bewegungseinschränkung.
Lebensbedrohliche Blutungen	60–100	Wiederholung der Infusion alle 8 bis 24 Stunden bis zur Aufhebung des lebens-bedrohlichen Zustandes.
Chirurgische Eingriffe		

Kleinere chirurgische Eingriffe einschließlich Zahnextraktion	30–60	Alle 24 Stunden, mind. 1 Tag, bis zur Erreichung der Wundheilung.
Größere chirurgische Eingriffe	80–100 (prä- und postoperativ)	Wiederholung der Infusion alle 8 bis 24 Stunden bis zur adäquaten Erreichung der Wundheilung, dann Behandlung für mind. weitere 7 Tage zur Erhaltung einer Faktor-VIII-Aktivität von 30 % bis 60 % (30-60 I.E./dl entsprechend 0,30-0,60 I.E./ml).

Prophylaxe
Bei der Langzeitprophylaxe von Blutungen bei Patienten mit schwerer Hämophilie A betragen die üblichen Dosen 20 bis 40 I.E. Faktor VIII pro kg Körpergewicht in Intervallen von 2 bis 3 Tagen. In manchen Fällen, besonders bei jüngeren Patienten, können kürzere Dosierungsintervalle oder höhere Dosen notwendig sein.

Kinder und Jugendliche
Die Dosierung bei Kindern richtet sich nach dem Körpergewicht und deshalb generell nach den gleichen Richtlinien wie für Erwachsene. Die Häufigkeit der Anwendung soll sich stets an der klinischen Wirksamkeit im Einzelfall orientieren. Erfahrungen in der Behandlung von Kindern < 6 Jahre liegen vor.

Information zu den pharmakologischen Eigenschaften des von Willebrand Faktor
Zusätzlich zu seiner Funktion als Faktor VIII stabilisierendes Protein vermittelt von Willebrand Faktor die Anlagerung der Thrombozyten an den verletzten Gefäßendothelien und spielt eine Rolle bei der Thrombozytenaggregation.