

FOLHETO INFORMATIVO: INFORMAÇÃO PARA O UTILIZADOR

Beriate 250 UI Pó e solvente para solução injetável ou para perfusão
Beriate 500 UI Pó e solvente para solução injetável ou para perfusão
Beriate 1000 UI Pó e solvente para solução injetável ou para perfusão

Fator VIII da coagulação humana

Leia com atenção todo este folheto antes de começar a utilizar este medicamento, pois contém informação importante para si.

- Conserve este folheto. Pode ter necessidade de o ler novamente.
- Caso ainda tenha dúvidas, fale com o seu médico ou farmacêutico.
- Este medicamento foi receitado apenas para si. Não deve dá-lo a outros. O medicamento pode ser-lhes prejudicial mesmo que apresentem os mesmos sinais de doença.
- Se tiver quaisquer efeitos secundários, incluindo possíveis efeitos secundários não indicados neste folheto, fale com o seu médico ou farmacêutico. Ver secção 4.

O que contém este folheto:

1. O que é Beriate e para que é utilizado
2. O que precisa de saber antes de utilizar Beriate
3. Como utilizar Beriate
4. Efeitos secundários possíveis
5. Como conservar Beriate
6. Conteúdo da embalagem e outras informações

1. O que é Beriate e para que é utilizado

O que é Beriate?

Beriate é composto pelo pó e pelo solvente. A solução preparada é administrada por injeção ou perfusão intravenosa.

O Beriate é preparado a partir do plasma humano (parte líquida do sangue) e contém Fator VIII da coagulação humana. É utilizado para prevenir ou estancar hemorragias provocadas pela deficiência de Fator VIII (hemofilia A) no sangue. Também pode ser usado no tratamento da deficiência adquirida de Fator VIII.

Para que é utilizado o Beriate?

O Fator VIII está envolvido na coagulação do sangue. A deficiência de Fator VIII significa que o sangue não coagula tão rapidamente como deveria, existindo assim um aumento da tendência para a ocorrência de hemorragias. A substituição do Fator VIII pelo Beriate reparará temporariamente os mecanismos da coagulação.

2. O que precisa de saber antes de utilizar Beriate

As secções seguintes contêm informações que você e o seu médico devem ter em consideração antes de utilizar o Beriate.

Não utilize Beriate

Se tem alergia (hipersensibilidade) ao fator VIII da coagulação humana ou a qualquer outro componente deste medicamento (indicados na secção 6).

Advertências e precauções

Rastreabilidade

Recomenda-se fortemente que sempre que seja administrado Beriate, seja registado, no seu registo de tratamento diário, a data da administração, o número do lote e o volume injetado.

Fale com o seu médico ou farmacêutico antes de utilizar Beriate.

- É possível que se verifiquem reações de hipersensibilidade de tipo alérgico. O seu médico deve adverti-lo relativamente aos sinais precoces das reações de hipersensibilidade. Estes incluem urticária, erupções cutâneas generalizadas, aperto pré-cordial, respiração sibilante, diminuição da pressão arterial e anafilaxia (uma reação alérgica grave que provoca sérias dificuldades respiratórias ou tonturas). Caso ocorram estes sintomas, deverá interromper imediatamente a administração do produto e contactar o seu médico.

- A formação de inibidores (anticorpos) é uma complicação conhecida que pode ocorrer durante o tratamento com todos os medicamentos com o fator VIII. Estes inibidores, sobretudo em concentrações elevadas, impedem o funcionamento correto do tratamento e você ou a sua criança serão monitorizados cuidadosamente para verificar o desenvolvimento destes inibidores. Se a sua hemorragia ou a da sua criança não estiver a ser controlada com Beriate, informe o seu médico imediatamente.

- Se lhe disseram que sofre de uma doença do coração ou que está em risco de sofrer de uma doença do coração, informe o seu médico ou farmacêutico.

- Se necessitar de um dispositivo de acesso venoso central (DAVC) para a administração de Beriate, o seu médico deverá ter em consideração o risco de complicações relacionadas com o DAVC incluindo infeções locais, bactérias no sangue (bacteriemia) e a formação de um coágulo de sangue num vaso sanguíneo (trombose).

O seu médico deverá considerar cuidadosamente o benefício do tratamento com Beriate em função do risco de ocorrência destas complicações.

Segurança viral

Quando os medicamentos são preparados a partir do sangue ou plasma humano, são estabelecidas certas medidas para evitar a passagem de infeções para os doentes. Estas incluem uma cuidadosa seleção dos dadores de sangue ou de plasma para assegurar a exclusão dos que se encontram em risco de transmitir infeções e a análise das dádivas individuais e das pools de plasma para deteção de sinais da presença de vírus/infeções. Os fabricantes destes medicamentos também incluem etapas no processo de fabrico eficazes na eliminação ou inativação de vírus ou de outros agentes patogénicos. Apesar destas medidas, quando são administrados medicamentos preparados a partir do sangue ou plasma humano, não pode excluir-se totalmente a possibilidade de transmissão de agentes infecciosos. Tal aplica-se também a vírus ou agentes patogénicos desconhecidos ou emergentes ou outros tipos de infeções.

As medidas tomadas são consideradas eficazes para vírus com envelope, como é o caso do vírus da imunodeficiência humana (VIH, o vírus da SIDA), do vírus da hepatite B e do vírus da hepatite C (inflamação do fígado) e para os vírus sem envelope da hepatite A e parvovírus B19.

O seu médico poderá recomendar-lhe que considere ser vacinado contra a hepatite A e B se recebe regularmente/repetidamente medicamentos derivados do plasma humano (ex. Fator VIII).

Outros medicamentos e Beriate

- Informe o seu médico ou farmacêutico se estiver a tomar, tiver tomado recentemente ou se vier a tomar outros medicamentos.
- Beriate não deve ser misturado com outros medicamentos, veículos ou solventes, com exceção dos recomendados pelo fabricante (ver secção 6).

Gravidez, amamentação e fertilidade

- Se está grávida ou a amamentar, se pensa estar grávida ou planeia engravidar, consulte o seu médico ou farmacêutico antes de utilizar este medicamento.
- O Beriate só deve ser usado durante a gravidez e a amamentação se a sua utilização estiver claramente indicada.
- Não estão disponíveis dados relativos à fertilidade.

Condução de veículos e utilização de máquinas

Beriate não afeta a capacidade de conduzir e utilizar máquinas.

Beriate contém sódio

Beriate 250 UI e 500 UI contêm menos do que 1 mmol (23 mg) de sódio por frasco para injetáveis, ou seja, é praticamente "isento de sódio".

Beriate 1000 UI contém 27,55 mg de sódio (principal componente de sal de cozinha/sal de mesa) em cada frasco para injetáveis. Isto é equivalente a 1,4% da ingestão diária máxima de sódio recomendada para um adulto.

3. Como utilizar Beriate

Utilize Beriate exatamente como indicado pelo seu médico. Fale com o seu médico ou farmacêutico se tiver dúvidas.

O tratamento da Hemofilia A deve ser iniciado e supervisionado por um médico com experiência neste tipo de doenças.

Posologia

A quantidade de Fator VIII de que necessita e a duração do tratamento dependem de vários fatores, como é o caso do seu peso corporal, da gravidade da sua doença, da localização e da extensão da hemorragia ou da necessidade de evitar uma hemorragia durante uma cirurgia ou um exame.

No caso do Beriate lhe ter sido prescrito para administração em casa, o seu médico deverá certificar-se de que aprendeu a efetuar a injeção e que sabe qual a quantidade que deve utilizar.

Siga sempre as instruções dadas pelo seu médico ou pelo enfermeiro do centro de hemofilia.

Utilização em crianças e adolescentes

A dose baseia-se no peso corporal e deve ser estabelecida da mesma forma que nos adultos.

Se utilizar mais Beriate do que deveria

Não foram notificados sintomas de sobredosagem com FVIII.

Caso se tenha esquecido de utilizar Beriate

Prossiga imediatamente com a próxima dose imediatamente e continue a intervalos regulares conforme recomendado pelo seu médico. Não utilize uma dose a dobrar para compensar uma dose que se esqueceu de utilizar.

Reconstituição e administração

Instruções gerais:

- O pó deve ser misturado (reconstituído) com o solvente (líquido) e retirado do frasco em condições assépticas.

- A solução reconstituída deve ser transparente ou ligeiramente opalescente, ou seja, poderá ser reluzente quando exposta à luz. Ocasionalmente, podem aparecer alguns flocos ou partículas no frasco para injetáveis. O filtro incluído no Mix2Vial remove essas partículas. Esta filtração não afeta o cálculo da dose. A solução deve ser visualmente inspecionada para detecção de pequenas partículas ou aparecimento de coloração após a filtração e a transferência do produto para a seringa (descritas em seguida) e antes da administração. Não utilize a solução se esta se encontrar visualmente turva ou se contiver flocos ou partículas na seringa.

- Assim que o produto for transferido para a seringa, deve ser usado imediatamente. Não conserve o produto na seringa.

- Qualquer produto que não foi utilizado ou material utilizado deve ser rejeitado em conformidade com os requisitos locais e segundo as instruções do seu médico.

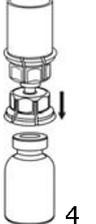
Reconstituição:

Sem abrir qualquer dos frascos, deixe que o pó do Beriate e o líquido atinjam a temperatura ambiente ou do corpo. Tal pode ser efetuado deixando os frascos à temperatura ambiente durante cerca de uma hora ou segurando-os nas mãos durante alguns minutos.

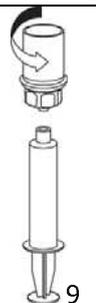
NÃO exponha os frascos a uma fonte de calor direta. Os frascos não devem ser aquecidos a uma temperatura superior à do corpo (37°C).

Retire cuidadosamente as cápsulas dos frascos contendo o pó e o solvente e limpe as rolhas de borracha com uma compressa de álcool. Permita que os frascos sequem antes da abertura da embalagem do Mix2vial e siga depois as instruções dadas em seguida.

 1	1. Abra a embalagem do Mix2Vial descolando e retirando a aba. Não retire o Mix2Vial do blister!
 2	2. Coloque o frasco para injetáveis do solvente sobre uma superfície lisa e limpa e agarre-o com firmeza. Segure no Mix2Vial em conjunto com o blister e, empurrando para baixo, insira a extremidade azul através da tampa do frasco para injetáveis do solvente.

 <p>3</p>	<p>3. Retire cuidadosamente o blister do Mix2Vial segurando na borda e puxando para cima na vertical. Certifique-se que puxa apenas o blister e não o sistema Mix2Vial.</p>
 <p>4</p>	<p>4. Coloque o frasco para injetáveis do produto sobre uma superfície lisa e firme. Inverta o frasco para injetáveis do solvente com o sistema Mix2Vial acoplado e, empurrando para baixo, insira o adaptador transparente através da tampa do frasco para injetáveis do produto. O solvente será automaticamente transferido para o frasco para injetáveis do produto.</p>
 <p>5</p>	<p>5. Com uma das mãos segure a parte do sistema Mix2Vial acoplada ao frasco para injetáveis do produto, com a outra mão segure a parte acoplada ao frasco para injetáveis do solvente e cuidadosamente desenrosque o sistema no sentido contrário ao dos ponteiros do relógio separando-o em duas peças. Rejeite o frasco para injetáveis do solvente com o adaptador azul do Mix2Vial acoplado.</p>
 <p>6</p>	<p>6. Rode suavemente o frasco para injetáveis do produto com o adaptador transparente acoplado até que a substância esteja completamente dissolvida. Não agite.</p>
 <p>7</p>	<p>7. Insira ar numa seringa estéril vazia. Mantendo o frasco para injetáveis do produto na vertical, virado para cima, adapte a seringa à extremidade Luer Lock do Mix2Vial enroscando no sentido dos ponteiros do relógio. Injete ar no frasco para injetáveis do produto.</p>

Transferência da solução e aplicação

	<p>8. Mantendo o êmbolo da seringa pressionado, vire o sistema para baixo e aspire a solução preparada para a seringa puxando o êmbolo devagar para trás.</p>
	<p>9. Uma vez transferida a solução para a seringa, segure com firmeza no corpo da seringa (mantendo o êmbolo da seringa virado para baixo) e retire o adaptador transparente do Mix2Vial da seringa desenroscando no sentido contrário ao dos ponteiros do relógio.</p>

Utilizando o dispositivo de venopuntura que é fornecido com o produto, insira a agulha numa veia. Deixe que o sangue flua para o final do tubo. Adapte a seringa na extremidade do dispositivo de venopuntura. Injete a solução reconstituída lentamente na veia seguindo as instruções que lhe foram dadas pelo seu médico. A velocidade de injeção ou perfusão não deve exceder 2 ml por minuto. Tome cuidado para não deixar entrar sangue na seringa que contém o produto.

Quando é necessária a administração de um grande volume, a perfusão é uma opção alternativa. A preparação reconstituída deve ser transferida para um sistema de perfusão aprovado. A perfusão deve ser efetuada seguindo as instruções que lhe foram dadas pelo seu médico.

Verifique imediatamente e por si mesmo a ocorrência de quaisquer efeitos secundários. Se sentir quaisquer efeitos secundários que possam estar relacionados com a administração de Beriate, a injeção ou a perfusão deverá ser interrompida (ver também a secção 2).

Caso ainda tenha dúvidas sobre a utilização deste medicamento, fale com o seu médico ou farmacêutico.

4. Efeitos secundários possíveis

Como todos os medicamentos, este medicamento pode causar efeitos secundários, embora estes não se manifestem em todas as pessoas.

Na eventualidade de se verificar qualquer uma das seguintes situações, contacte imediatamente o seu médico ou dirija-se às urgências ou ao centro de hemofilia do hospital mais próximo:

- Sintomas de edema angioneurótico tais como
 - inchaço da face, língua ou faringe
 - dificuldade em engolir
 - urticária e dificuldades respiratórias

Estes efeitos secundários foram muito raramente (podem afetar até 1 em 10.000 pessoas) observados e podem, em alguns casos, progredir para reações alérgicas graves (anafilaxia) incluindo choque.

- Perda de efeito (continuação da hemorragia). Para crianças não tratadas previamente com medicamentos com fator VIII, pode ocorrer a formação de anticorpos inibidores (ver secção 2) que é muito frequente (mais de 1 em 10 doentes); no entanto, para doentes que receberam tratamento prévio com fator VIII (mais de 150 dias de tratamento), o risco é pouco frequente (menos de 1 em 100 doentes). Se isto acontecer, os medicamentos que você ou a sua criança estão a tomar podem deixar de funcionar adequadamente e você ou a sua criança podem apresentar hemorragias persistentes.

Outros efeitos secundários são:

- Reações alérgicas (hipersensibilidade) que podem incluir:
 - ardor e sensação de queimadura no local da injeção ou da perfusão
 - arrepios, rubor, erupções na pele em todo o corpo, pápulas
 - dores de cabeça
 - queda da pressão arterial, agitação, aumento do ritmo cardíaco, aperto no peito, respiração ofegante
 - cansaço (letargia)
 - náuseas, vômitos
 - zumbidos nos ouvidos

Estes efeitos secundários têm sido muito raramente observados e, em alguns casos, podem progredir para reações alérgicas graves (anafilaxia) incluindo choque.

- Têm sido referidos casos muito raros de febre.

Efeitos secundários em crianças e adolescentes

Espera-se que a frequência, tipo e gravidade das reações adversas em crianças sejam idênticas às dos adultos.

Comunicação de efeitos secundários

Se tiver quaisquer efeitos secundários, incluindo possíveis efeitos secundários não indicados neste folheto, fale com o seu médico ou farmacêutico. Também poderá comunicar efeitos secundários através do INFARMED, I.P.:

Sítio da internet: <http://www.infarmed.pt/web/infarmed/submissaooram>
(preferencialmente)

ou através dos seguintes contactos:

Direção de Gestão do Risco de Medicamentos

Parque da Saúde de Lisboa, Av. Brasil 53

1749-004 Lisboa

Tel: +351 21 798 73 73

Linha do Medicamento: 800222444 (gratuita)

E-mail: farmacovigilancia@infarmed.pt

Ao comunicar efeitos secundários, estará a ajudar a fornecer mais informações sobre a segurança deste medicamento.

5. Como conservar Beriate

Não utilize este medicamento após o prazo de validade impresso no rótulo e na embalagem exterior. O prazo de validade corresponde ao último dia do mês indicado.

- Conservar no frigorífico entre +2°C e +8°C.
- Durante o prazo de validade, Beriate pode ser conservado até 25°C, não excedendo um período de conservação cumulativo de 1 mês. Os vários períodos de conservação à temperatura ambiente deverão ser registados de forma que não seja ultrapassado o período global de 1 mês.
- Beriate não contém conservantes e assim o produto reconstituído deve de preferência ser imediatamente utilizado.
- Se o produto reconstituído não for imediatamente administrado, a sua conservação no frasco para injetáveis não deve exceder 8 horas à temperatura ambiente. Assim que o produto for transferido para a seringa, deve ser usado imediatamente.
- Não congelar.
- Manter o frasco dentro da embalagem exterior para proteger da luz.
- Manter este medicamento fora da vista e do alcance das crianças.

6. Conteúdo da embalagem e outras informações

Qual a composição de Beriate

A substância ativa é:

Beriate apresenta-se sob a forma de um pó (contendo nominalmente 250 UI, 500 UI ou 1000 UI de Fator VIII da coagulação humana por frasco) e de um líquido (solvente). A solução reconstituída destina-se a ser administrada por injeção ou perfusão.

O produto reconstituído, respetivamente, com 2,5 ml, 5 ml e 10 ml de água para preparações injetáveis contém aproximadamente 100 UI/ml de fator VIII da coagulação humana.

Os outros componentes são:

Glicina, cloreto de cálcio, hidróxido de sódio (em pequenas quantidades) para ajuste do pH, sacarose, cloreto de sódio. Solvente: 2,5 ml, 5 ml e 10 ml de água para preparações injetáveis, respetivamente.

Qual o aspeto de Beriate e conteúdo da embalagem

Beriate apresenta-se sob a forma de um pó branco e é fornecido com água para preparações injetáveis.

A solução reconstituída deve ser transparente a ligeiramente opalescente, ou seja, pode ser reluzente quando exposta à luz mas não deve conter quaisquer partículas óbvias.

Apresentações

Embalagem de 250 UI contendo:

- 1 frasco para injetáveis com o pó
 - 1 frasco para injetáveis com 2,5 ml de água para preparações injetáveis
 - 1 dispositivo de transferência com filtro 20/20
- Sistema de administração (caixa no interior):
- 1 seringa descartável de 5 ml
 - 1 dispositivo de venopuntura
 - 2 compressas com álcool
 - 1 apósito adesivo não estéril

Embalagem de 500 UI contendo:

1 frasco para injetáveis com o pó
1 frasco para injetáveis com 5 ml de água para preparações injetáveis
1 dispositivo de transferência com filtro 20/20
Sistema de administração (caixa no interior):
1 seringa descartável de 5 ml
1 dispositivo de venopuntura
2 compressas com álcool
1 apósito adesivo não estéril

Embalagem de 1000 UI contendo:
1 frasco para injetáveis com o pó
1 frasco para injetáveis com 10 ml de água para preparações injetáveis
1 dispositivo de transferência com filtro 20/20
Sistema de administração (caixa no interior):
1 seringa descartável de 10 ml
1 dispositivo de venopuntura
2 compressas com álcool
1 apósito adesivo não estéril

É possível que não sejam comercializadas todas as apresentações.

Titular da Autorização de Introdução no Mercado e Fabricante
CSL Behring GmbH
Emil-von-Behring-Str. 76
35041 Marburg
Alemanha

Para quaisquer informações sobre este medicamento, queira contactar o representante local do titular da autorização de introdução no mercado:
CSL Behring Lda
Av. 5 de Outubro, 198-3ºEsq
1050-064 Lisboa

Este medicamento encontra-se autorizado nos seguintes Estados Membros do Espaço Económico Europeu sob a designação:

Alemanha:
Beriate 250, Beriate 500, Beriate 1000

Áustria:
Beriate 100 I.E./ml Pulver und Lösungsmittel zur Herstellung einer Injektions- oder Infusionslösung (250 I.E., 500 I.E., 1000 I.E.)

Bulgária:
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

Croácia:
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

Eslováquia:

Beriate 250 IU
Beriate 500 IU
Beriate 1000 IU

Eslovénia:

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

Espanha:

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

Estónia:

Beriate

Hungria:

Apresentações de Beriate 250, 500 e 1000:
BERIATE 100 NE/ml por és oldószer oldatos injekcióhoz vagy infúzióhoz

Itália:

Beriate

Letónia:

Beriate 250 SV pulveris un šķīdinātājs injekciju vai infūziju šķīduma pagatavošanai
Beriate 500 SV pulveris un šķīdinātājs injekciju vai infūziju šķīduma pagatavošanai
Beriate 1000 SV pulveris un šķīdinātājs injekciju vai infūziju šķīduma pagatavošanai

Lituânia:

Beriate® 250 TV milteliai ir tirpiklis injekciniam ar infuziniam tirpalui
Beriate® 500 TV milteliai ir tirpiklis injekciniam ar infuziniam tirpalui
Beriate® 1000 TV milteliai ir tirpiklis injekciniam ar infuziniam tirpalui

Polónia:

Beriate

Portugal:

Beriate

República Checa:

Beriate 250 IU, Beriate 500 IU, Beriate 1000 IU

Roménia:

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

Este folheto foi revisto pela última vez em Janeiro 2020

A informação que se segue destina-se apenas aos profissionais de saúde:

Posologia

Monitorização do tratamento

Durante o tratamento, recomenda-se a determinação apropriada dos níveis de fator VIII para aferir a dose a ser administrada e a frequência de repetição das injeções. A resposta de cada doente ao fator VIII pode variar, demonstrando diferentes tempos de semivida e recuperações. A dose com base no peso corporal do doente pode necessitar de ajustes no caso de doentes com peso baixo ou com excesso de peso. No caso particular de grandes cirurgias, é indispensável uma monitorização precisa da terapêutica de substituição, através da análise dos parâmetros da coagulação (atividade do fator VIII no plasma).

Os doentes devem ser monitorizados relativamente ao desenvolvimento de inibidores do fator VIII. Ver também secção 4.4.

O número de unidades de fator VIII administradas exprime-se em Unidades Internacionais (UI), que se encontram relacionadas com o atual padrão concentrado da OMS para as preparações de Fator VIII. A atividade do fator VIII no plasma é expressa, quer em percentagem (relativamente ao plasma humano normal) ou preferencialmente em UI (relativamente ao Padrão Internacional para o fator VIII no plasma).

Uma UI de atividade do fator VIII é equivalente à quantidade de fator VIII existente em um ml de plasma humano normal.

Tratamento requerido

O cálculo da dose necessária de fator VIII é baseado no pressuposto empírico de que 1 UI de fator VIII por kg de peso corporal aumenta a atividade do fator VIII do plasma em cerca de 2% (2 UI/dl) da atividade normal. A dose necessária é determinada usando a seguinte fórmula:

Unidades necessárias = peso corporal (kg) x aumento desejado em FVIII (% ou UI/dl) x 0,5

A quantidade a ser administrada e a frequência de administração devem ser sempre orientadas em função da eficácia clínica em cada caso individual.

No caso dos seguintes episódios hemorrágicos, a atividade do fator VIII não deve diminuir para valores inferiores ao nível de atividade plasmática (em % do normal ou UI/dl) referida no período correspondente. O quadro seguinte poderá ser utilizado como orientação para estabelecer as doses nos episódios hemorrágicos e nas cirurgias:

Grau de hemorragia/ Tipo de intervenção cirúrgica	Nível de fator VIII desejado (% ou UI/dl)	Frequência de administração (horas)/ Duração da terapêutica (dias)
Hemorragia		
Hemartrose precoce, hemorragia nos músculos ou hemorragia oral	20-40	Repetir cada 12 a 24 horas. Pelo menos 1 dia até controlo do episódio hemorrágico, avaliado pelo desaparecimento da dor ou até cicatrização.
Hemartrose mais extensa, hemorragia nos músculos ou hematomas	30-60	Repetir a perfusão cada 12-24 horas durante no mínimo 3-4 dias até desaparecimento da dor

		e da incapacidade aguda.
Hemorragias com risco de vida	60-100	Repetir a perfusão cada 8 a 24 horas até que deixe de existir risco de vida.
Cirurgia		
Pequena cirurgia, incluindo extrações dentárias	30-60	Cada 24 horas, pelo menos 1 dia até cicatrização.
Grande cirurgia	80-100 (pré e pós-operatório)	Repetir a perfusão cada 8 a 24 horas até adequada cicatrização da ferida e, em seguida, terapêutica durante mais 7 dias de forma a manter uma atividade de fator VIII entre 30%-60% (UI/dl).

Profilaxia

Na profilaxia prolongada de hemorragias em doentes com hemofilia A grave, as doses habituais são de 20 a 40 UI de fator VIII por kg de peso corporal com intervalos de 2 a 3 dias. Em alguns casos, especialmente em doentes mais jovens, podem ser necessários intervalos de administração mais curtos ou doses mais elevadas.

População pediátrica

Nas crianças, as doses baseiam-se no peso corporal e, por conseguinte, seguem-se geralmente as mesmas orientações que para os adultos. A frequência da administração deve ser sempre orientada para a eficácia clínica em cada caso individual. Existe alguma experiência resultante do tratamento de crianças com idade inferior a 6 anos.

Informação acerca das propriedades farmacológicas do fator de von Willebrand

Além da sua função como proteína de proteção do fator VIII, o fator de von Willebrand atua como mediador da adesão das plaquetas aos locais de lesão vascular e desempenha um papel na agregação plaquetária.