

## Zkrácená informace o léčivém přípravku:

**Haemate P 250 IU FVIII/600 IU VWF** prášek a rozpouštědlo pro injekční/infuzní roztok, **Haemate P 500 IU FVIII/1200 IU VWF** prášek a rozpouštědlo pro injekční/infuzní roztok, **Haemate P 1000 IU FVIII/2400 IU VWF** prášek a rozpouštědlo pro injekční/infuzní roztok **Složení:** Jedna injekční lahvička přípravku Haemate P 250 IU FVIII/600 IU VWF obsahuje nominálně: 250 IU Factor VIII coagulationis humanus (FVIII), 600 IU Factor von Willebrand humanus (VWF). Po rekonstituci s 5 ml vody pro injekci roztok obsahuje 50 IU/ml FVIII a 120 IU/ml VWF. Jedna injekční lahvička přípravku Haemate P 500 IU FVIII/1200 IU VWF obsahuje nominálně: 500 IU Factor VIII coagulationis humanus (FVIII), 1200 IU Factor von Willebrand humanus (VWF). Po rekonstituci s 10 ml vody pro injekci roztok obsahuje 50 IU/ml FVIII a 120 IU/ml VWF. Jedna injekční lahvička přípravku Haemate P 1000 IU FVIII/2400 IU VWF obsahuje nominálně: 1000 IU Factor VIII coagulationis humanus (FVIII), 2400 IU Factor von Willebrand humanus (VWF). Po rekonstituci s 15 ml vody pro injekci roztok obsahuje 66,6 IU/ml FVIII a 160 IU/ml VWF. Seznam pomocných látek: lidský albumin, glycin, chlorid sodný, citronan sodný, voda pro injekci. **Terapeutické indikace:** Von Willebrandova nemoc (VWD): Profylaxe a léčba hemorhagie nebo krvácení při chirurgickém zákroku, jestliže samotná léčba desmopresinem (DDAVP) je neúčinná nebo kontraindikována. Hemofilie A (vrozený deficit faktoru VIII): Profylaxe a léčba krvácení u pacientů s hemofilií A. Tento přípravek se užívá k doplnění deficitu faktoru VIII a při léčbě pacientů s protilátkami proti faktoru VIII. **Dávkování:** Von Willebrandova nemoc: Je důležité vypočítat dávku specifikovanou podle počtu IU VWF:RCo. Obvykle se doporučuje 40–80 IU/kg von Willebrandova faktoru (VWF: RCo) a 20–40 IU FVIII:C na kilogram tělesné hmotnosti k dosažení hemostázy. Hemofilie A: Množství, které má být podáno a frekvence podání by měly být vždy přizpůsobeny klinické účinnosti v individuálním případě. Dříve neléčení pacienti: U dříve neléčených pacientů nebyla dosud stanovena bezpečnost a účinnost přípravku Haemate P. Nejsou k dispozici žádné údaje. **Kontraindikace:** Hypersenzitivita na léčivou látku(y) nebo na kteroukoli pomocnou látku. **Zvláštní upozornění a opatření pro použití:** Hypersenzitivní reakce jsou možné. Objeví-li se příznaky přecitlivělosti, pacienti by měli být poučeni, aby okamžitě přerušili používání přípravku a kontaktovali svého lékaře. Pacienti by měli být informováni o časných příznacích hypersenzitivních reakcí včetně kopřivky, generalizované kopřivky, tlaku na hrudi, sípotu, hypotenze a anafylaxe. V případě šoku musí být dodrženy současné lékařské standardy pro léčbu šoku. Přípravek Hemate P 250 IU FVIII/600 IU VWF obsahuje méně než 1 mmol sodíku (23 mg) v jedné injekční lahvičce, to znamená, že je v podstatě „bez sodíku“. \* Přípravek Haemate P 500 IU FVIII/1200 IU VWF obsahuje 26 mg sodíku v jedné injekční lahvičce, což odpovídá 1,3 % doporučeného maximálního denního příjmu sodíku potravou podle WHO pro dospělého, který činí 2 g sodíku. \* Přípravek Haemate P 1000 IU FVIII/2400 IU VWF obsahuje 52,5 mg sodíku v jedné injekční lahvičce, což odpovídá 2,6 % doporučeného maximálního denního příjmu sodíku potravou podle WHO pro dospělého, který činí 2 g sodíku. \* **Von Willebrandova choroba:** U pacientů se známými klinickými nebo laboratorními rizikovými faktory (např. v perioperačním období bez provádění tromboprolaxe, žádná časná mobilita, obezita, předávkování, rakovina) existuje riziko výskytu trombotických příhod včetně plicní embolie. Proto pacienti s tímto rizikem musí být sledováni na časně příznaky trombózy. Profylaxe proti žilní tromboembolii by měla být zahájena podle aktuálních doporučení. Při použití přípravků s von Willebrandovým faktorem, ošetřující lékař by si měl být vědom, že pokračující léčba může mít za následek nadměrný vzestup FVIII:C. U pacientů, kteří dostávají přípravky obsahující FVIII a VWF je třeba sledovat plazmatické hladiny FVIII:C, aby se včas zabránilo vysokému nárůstu plazmatických hladin FVIII:C, které mohou být zvýšeným rizikem pro trombotické příhody, a měla by být nasazena antitrombotická opatření. U pacientů s VWD, zvláště 3 typu, se mohou vyvinout neutralizující protilátky /inhibitory) proti VWF. Pokud nedojde k očekávanému vzestupu aktivity faktoru vWF:RCo v plazmě, nebo pokud není krvácení zvládnuto odpovídající dávkou, je třeba provést vyšetření na přítomnost inhibitorů faktoru VWF. U pacientů s vysokými hladinami inhibitorů, může být léčba neúčinná, a je třeba zvážit jiné léčebné možnosti. **Hemofilie A: Inhibitory:** Tvorba neutralizujících protilátek (inhibitorů) faktoru VIII je známou komplikací léčby jedinců s hemofilií A. Tyto inhibitory jsou obvykle imunoglobuliny IgG zaměřené proti prokoagulační aktivitě faktoru VIII, které jsou kvantifikovány v

Bethesda jednotkách (Bethesda Units, BU) na ml plazmy s použitím modifikovaného testu. Riziko vzniku inhibitorů souvisí se závažností onemocnění i s expozicí faktoru VIII, přičemž toto riziko je nejvyšší během prvních 50 dnů expozice, ale pokračuje po celý život, i když riziko je méně časté. \*Klinický význam vzniku inhibitorů bude záviset na titru inhibitoru, přičemž inhibitory nízkého titru představují menší riziko nedostatečné klinické odpovědi než inhibitory vysokého titru. Obecně platí, že všichni pacienti léčení přípravky s koagulačním faktorem VIII musí být pečlivě sledováni s ohledem na vznik inhibitorů pomocí příslušných klinických pozorování a laboratorních testů. Pokud není dosaženo očekávaných hladin aktivity faktoru VIII v plazmě nebo pokud není krvácení patřičnou dávkou zvládnuto, je třeba provést test na přítomnost inhibitoru FVIII. U pacientů s vysokými hladinami inhibitoru nemusí být terapie faktorem VIII účinná a je třeba zvážit jiné možnosti léčby. Péče o takové pacienty má být vedena lékaři se zkušenostmi v péči o hemofilii a inhibitory faktoru VIII. **Kardiovaskulární příhody:** U pacientů s existujícími kardiovaskulárními rizikovými faktory může zvýšit substituční terapie s FVIII kardiovaskulární riziko. **Komplikace spojené s katetrizací:** Pokud je požadován centrální žilní přístup (CVAD), je třeba zvážit riziko komplikací souvisejících s CVAD včetně lokálních infekcí, bakteriémie a trombózy v místě zavedení katetru. Standardní opatření zabraňující přenosu infekce v souvislosti s používáním léčivých přípravků vyrobených z lidské krve nebo plazmy zahrnují výběr dárců, testování jednotlivých odběrů krve a plazmatických poolů na specifické ukazatele infekce a zařazení účinných výrobních postupů na inaktivaci/eliminaci virů. Přesto jsou-li podávány léčivé přípravky připravené z lidské krve nebo plazmy, nelze zcela vyloučit možnost přenosu infekčních agens. To platí i pro jakékoli neznámé nebo vznikající viry a jiné patogeny. Opatření jsou považována za účinná u obalených virů, jako je virus lidské imunodeficiency (HIV), virus hepatitidy B (HBV) a virus hepatitidy C (HCV) a neobaleného viru hepatitidy A (HAV). Opatření mohou mít omezený účinek u neobalených virů jako je parvovirus B19. Infekce parvovirem B 19 může být závažná pro těhotné ženy (infekce plodu) a pro jedince s imunodeficitem nebo zvýšenou tvorbou červených krvinek (např. při hemolytické anemii). Doporučuje se očkování (hepatitida A a B) u těch pacientů, kteří pravidelně nebo opakovaně dostávají přípravky FVIII/VWF pocházející z lidské plazmy. **Fertilita, těhotenství a kojení:** VWF a FVIII by měl být používán během těhotenství a kojení jen v případě, že indikace jsou zcela jasné. **Nežádoucí účinky:** Velmi časté (PUP = dříve neléčení pacienti): FVIII inhibice, méně časté (PTP = dříve léčení pacienti): FVIII inhibice, velmi vzácné: VWF inhibice, horečka, hypersensitivita (alergická reakce), trombóza, tromboembolické příhody, není známo: hypervolémie, haemolýza.\* **Doba použitelnosti:** 3 roky. Fyzikální a chemická stabilita po rekonstituci před použitím byla prokázána na dobu 8 hodin při pokojové teplotě (max. 25°C).\* Z mikrobiologického hlediska má být přípravek použit okamžitě, protože neobsahuje žádnou konzervační látku. Jakmile je přípravek převeden do stříkačky, měl by být použit okamžitě. **Podmínky uchování:** Uchovávejte při teplotě do 25 °C. Chraňte před mrazem a světlem. **Druh obalu:** Injekční lahvičky uzavřené pryžovou zátkou, plastickým krytem a hliníkovým uzávěrem. **Velikost balení:** 250 IU, 500 IU, 1000 IU. **Držitel rozhodnutí o registraci:** CSL Behring GmbH, Emil-von-Behring-Str. 76, Marburg, Německo. **Registrační číslo:** 16/158/84-C. **Datum první registrace / prodloužení registrace:** 6. 6. 1984/17. 12. 2014. **Datum revize textu:** 13.11.2019. Přípravek je vázán na lékařský předpis a je hrazen v indikaci Von Willebrandovy nemoci (VWD) z prostředků veřejného zdravotního pojištění. Úplnou informaci pro předepisování najdete v Souhrnu údajů o přípravku. \* Věnujte prosím pozornost změnám v této zkrácené informaci o léku.