**Φύλλο οδηγιών χρήσης: Πληροφορίες για τον χρήστη**

**BETAFACT 50 IU/mL, κόνις και διαλύτης για ενέσιμο διάλυμα**

**Ανθρώπινος παράγοντας πήξης ΙΧ**

**Διαβάστε προσεκτικά ολόκληρο το φύλλο οδηγιών χρήσης πριν αρχίσετε να χρησιμοποιείτε αυτό το φάρμακο, διότι περιλαμβάνει σημαντικές πληροφορίες για σας.**

- Φυλάξτε αυτό το φύλλο οδηγιών χρήσης. Ίσως χρειαστεί να το διαβάσετε ξανά.

- Εάν έχετε περαιτέρω απορίες, ρωτήστε τον γιατρό ή τον φαρμακοποιό σας.

- Η συνταγή γι’ αυτό το φάρμακο χορηγήθηκε αποκλειστικά για σας. Δεν πρέπει να

δώσετε το φάρμακο σε άλλους. Μπορεί να τους προκαλέσει βλάβη, ακόμα και όταν τα συμπτώματα της ασθένειάς τους είναι ίδια με τα δικά σας.

- Εάν παρατηρήσετε κάποια ανεπιθύμητη ενέργεια, ενημερώστε τον γιατρό ή τον φαρμακοποιό σας. Αυτό ισχύει και για κάθε πιθανή ανεπιθύμητη ενέργεια που δεν αναφέρεται στο παρόν φύλλο οδηγιών χρήσης. Βλέπε παράγραφο 4.

**Τι περιέχει το παρόν φύλλο οδηγιών:**

1. Τι είναι το BETAFACT και ποια είναι η χρήση του

2. Τι πρέπει να γνωρίζετε πριν χρησιμοποιήσετε το BETAFACT

3. Πώς να χρησιμοποιήσετε το BETAFACT

4. Πιθανές ανεπιθύμητες ενέργειες

5. Πώς να φυλάσσετε το BETAFACT

6. Περιεχόμενο της συσκευασίας και λοιπές πληροφορίες

**1. Τι είναι το BETAFACT και ποια είναι η χρήση του**

Το BETAFACT είναι ένα φάρμακο που ανήκει στην κατηγορία των αντιαιμορραγικών. Η δραστική ουσία είναι ανθρώπινος παράγοντας πήξης ΙΧ, μία πρωτεΐνη που φυσιολογικά βρίσκεται στο σώμα. Ο ρόλος της πρωτεΐνης αυτής είναι να εξασφαλίζει την κανονική πήξη του αίματος και να εμποδίζει την αιμορραγία να διαρκεί πολύ.

Το BETAFACT χρησιμοποιείται για να αντισταθμίζει την έλλειψη του παράγοντα πήξης ΙΧ και έτσι να προλαμβάνει και να θεραπεύει την αιμορραγία σε ασθενείς με αιμορροφιλία Β.

Η αιμορροφιλία Β είναι μία κληρονομική νόσος που χαρακτηρίζεται από την έλλειψη της πρωτεΐνης που ονομάζεται παράγοντας πήξης ΙΧ. Η έλλειψη αυτή δημιουργεί διαταραχές της πήξης του αίματος.

**2.** **Τι πρέπει να γνωρίζετε πριν χρησιμοποιήσετε το BETAFACT**

**Μην χρησιμοποιήσετε το BETAFACT**

* σε περίπτωση αλλεργίας στη δραστική ουσία (παράγοντας ΙΧ) ή σε οποιοδήποτε άλλο από τα συστατικά αυτού του φαρμάκου (αναφέρονται στην παράγραφο 6.).
* σε περίπτωση αλλεργίας στην ηπαρίνη ή στα παράγωγά της.
* εάν στο παρελθόν εμφανίσατε μείωση του αριθμού των αιμοπεταλίων λόγω φαρμάκου που περιείχε ηπαρίνη.
* εάν ο γιατρός σας σάς έχει ενημερώσει ότι έχετε αλλεργία στην ηπαρίνη, επικοινωνήστε μαζί του πριν πάρετε αυτό το φάρμακο.

Κίνδυνος θρόμβων στο αίμα

Ο γιατρός σας πρέπει να σταθμίσει τα ενδεχόμενα οφέλη της θεραπείας με ανθρώπινο παράγοντα πήξης ΙΧ λόγω του κινδύνου μη φυσιολογικού σχηματισμού θρόμβων στο αίμα (θρομβοεμβολικών επιπλοκών)

* σε ασθενείς με συμπτώματα διάλυσης των θρόμβων στο αίμα (ινωδόλυση),
* σε ασθενείς στους οποίους εμφανίζονται πολλαπλοί θρόμβοι στο αίμα (διάχυτη ενδοαγγειακή πήξη),
* σε νεογέννητα μωρά,
* εάν μόλις χειρουργηθήκατε,
* εάν η πήξη του αίματος σας είναι σε υψηλά μη φυσιολογικά επίπεδα,
* εάν έχετε ηπατική νόσο.

Ο γιατρός σας θα σάς ζητήσει να υποβληθείτε σε εξετάσεις αίματος για να ανιχνεύσει συμπτώματα τέτοιων επιπλοκών όσο το δυνατόν συντομότερα.

Κίνδυνος καρδιαγγειακών συμβαμάτων

Ο γιατρός σας πρέπει να σταθμίσει τα ενδεχόμενα οφέλη της θεραπείας με ανθρώπινο παράγοντα πήξης ΙΧ εάν εμφανίζετε παράγοντες κινδύνου από το καρδιαγγειακό.

**Κίνδυνος αλλεργικών αντιδράσεων**

Λόγω του κινδύνου εμφάνισης αλλεργιών (βλ. παράγραφο 4) κατά τη διάρκεια χορήγησης του παράγοντα ΙΧ, οι πρώτες ενέσεις BETAFACT πρέπει να γίνονται κάτω από ιατρική επίβλεψη ώστε να παρέχεται άμεση αντιμετώπιση των αλλεργιών, εάν κριθεί απαραίτητο.

Ο γιατρός σας θα σας πληροφορήσει για τα προειδοποιητικά σημεία αλλεργικής αντίδρασης (βλ. παράγραφο 4). Εάν κάποια από τις αντιδράσεις αυτές εμφανιστεί, πρέπει να σταματήσετε αμέσως τη θεραπεία και να επικοινωνήσετε με τον γιατρό για να αρχίσει την κατάλληλη θεραπεία ανάλογα με τον τύπο και τη σοβαρότητα της αντίδρασης.

Μετά από επανειλημμένη θεραπεία με BETAFACT, το ανοσοποιητικό σας σύστημα μπορεί να αντιδράσει στον παράγοντα ΙΧ αναπτύσσοντας ανασταλτές (αντισώματα κατά του παράγοντα ΙΧ). Η εμφάνιση τέτοιων ανασταλτών μπορεί να μειώσει την αποτελεσματικότητα της θεραπείας. Ο γιατρός σας πρέπει να διενεργεί τακτικά εξετάσεις αίματος για να ελέγχει την εμφάνιση τέτοιων ανασταλτών και να μετρά την ποσότητά τους.

Έχει αποδειχθεί σχέση μεταξύ της παρουσίας ανασταλτών του παράγοντα ΙΧ και της εμφάνισης αλλεργικών αντιδράσεων. Για τον λόγο αυτό:

* Εάν εμφανισθούν αλλεργικές αντιδράσεις μετά από χρήση του παράγοντα ΙΧ, πρέπει να γίνονται εξετάσεις για την ύπαρξη ανασταλτών.
* Εάν ανιχνευτούν ανασταλτές του παράγοντα ΙΧ, υπάρχει μεγαλύτερος κίνδυνος εμφάνισης σοβαρής αλλεργικής αντίδρασης κατά τη διάρκεια ένεσης του παράγοντα ΙΧ.

Το BETAFACT περιέχει ίχνη ανθρώπινων πρωτεϊνών άλλων από τον παράγοντα ΙΧ. Αυτές οι πρωτεΐνες μπορεί να παίξουν επίσης κάποιο ρόλο στην εμφάνιση αλλεργικής αντίδρασης.

**Πληροφορίες για μέτρα ασφάλειας λόγω της προέλευσης του BETAFACT**

Το BETAFACT παρασκευάζεται από ανθρώπινο πλάσμα (το υγρό μέρος του αίματος).

Όταν τα φάρμακα παρασκευάζονται από ανθρώπινο αίμα ή πλάσμα, λαμβάνονται κάποια μέτρα για την πρόληψη μετάδοσης λοιμώξεων στους ασθενείς. Αυτά περιλαμβάνουν:

* προσεκτική επιλογή των δοτών αίματος και πλάσματος για να διασφαλιστεί ότι αποκλείστηκαν εκείνοι που υπήρχε κίνδυνος να μεταφέρουν λοιμώξεις,
* έλεγχο κάθε δωρεάς και των δεξαμενών πλάσματος για σημεία παρουσίας λοιμώξεων από ιούς,
* ένταξη σταδίων στην επεξεργασία του αίματος ή του πλάσματος που είναι ικανά να αδρανοποιήσουν ή να απομακρύνουν τους ιούς.

Παρά τα μέτρα αυτά, όταν χορηγούνται φάρμακα τα οποία έχουν παρασκευαστεί από ανθρώπινο αίμα ή πλάσμα, δεν μπορεί να αποκλειστεί εντελώς η πιθανότητα μετάδοσης λοιμώξεων. Το ίδιο επίσης ισχύει και για άγνωστους ή νεοεμφανιζόμενους ιούς ή άλλους τύπους λοιμώξεων.

Τα μέτρα που λαμβάνονται θεωρούνται αποτελεσματικά για τους ιούς με περίβλημα όπως ο ιός της ανθρώπινης ανοσοανεπάρκειας (HIV ή ιός του AIDS), ο ιός της ηπατίτιδας Β και ο ιός της ηπατίτιδας C.

Τα μέτρα που λαμβάνονται μπορεί να είναι περιορισμένης αξίας έναντι ορισμένων ιών χωρίς περίβλημα όπως ο ιός της ηπατίτιδας Α και ο παρβοϊός Β19. Η λοίμωξη από τον παρβοϊό Β19 μπορεί να είναι σοβαρή σε έγκυες γυναίκες (λοίμωξη στο έμβρυο) και σε άτομα που πάσχουν από ανοσοανεπάρκεια ή κάποιες μορφές αναιμίας (π.χ. δρεπανοκυτταρική νόσο ή αιμολυτική αναιμία).

**Εμβολιασμός**

Ο γιατρός σας μπορεί να σας συστήσει εμβολιασμό για ηπατίτιδα Α και Β εάν λαμβάνετε τακτικά/επανειλημμένα προϊόντα παράγοντα ΙΧ από ανθρώπινο πλάσμα.

**Καταγραφή αριθμού παρτίδας**

Συνιστάται ιδιαίτερα κάθε φορά που λαμβάνετε μία δόση BETAFACT, να καταγράφεται το όνομα του φαρμάκου και ο αριθμός παρτίδας, για να διατηρηθεί ένα αρχείο των παρτίδων που χρησιμοποιήθηκαν.

**Παιδιά**

Οι αναφερόμενες προειδοποιήσεις και προφυλάξεις αφορούν τόσο τους ενήλικες όσο και τα παιδιά.

**Άλλα φάρμακα και BETAFACT**

Ενημερώστε τον γιατρό ή τον φαρμακοποιό σας εάν χρησιμοποιείτε,έχετε πρόσφατα χρησιμοποιήσει ή μπορεί να χρησιμοποιήσετε άλλα φάρμακα.

Δεν έχουν παρατηρηθεί μέχρι σήμερα αλληλεπιδράσεις του BETAFACT με άλλα φάρμακα.

**Κύηση και θηλασμός**

Δεν έχει αξιολογηθεί η χρήση του BETAFACT σε γυναίκες που είναι έγκυες ή θηλάζουν.

Η αιμορροφιλία Β εμφανίζεται πολύ σπάνια σε γυναίκες.

Εάν είστε έγκυος ή θηλάζετε, νομίζετε ότι μπορεί να είστε έγκυος ή σχεδιάζετε να αποκτήσετε παιδί, ζητήστε τη συμβουλή του γιατρού ή του φαρμακοποιού σας πριν πάρετε αυτό το φάρμακο.

**Οδήγηση και χειρισμός μηχανημάτων**

Τίποτα δεν υποδηλώνει ότι ο παράγοντας ΙΧ έχει κάποια επίδραση στην ικανότητα οδήγησης ή χειρισμού μηχανημάτων.

**Το BETAFACT περιέχει νάτριο**

Αυτό το φάρμακο περιέχει περίπου 2,6 mg νατρίου ανά ml προϊόντος (13 mg ανά φιαλίδιο των 5 mL, 26 mg ανά φιαλίδιο των 10 mL, 52 mg ανά φιαλίδιο των 20 mL). Αυτό πρέπει να λαμβάνεται υπόψη από ασθενείς σε διατροφή ελεγχόμενη σε αλάτι.

**Το BETAFACT περιέχει ηπαρίνη**

Αυτό το φάρμακο μπορεί να προκαλέσει αλλεργικές αντιδράσεις και μείωση του αριθμού των κυττάρων του αίματος, κάτι που μπορεί να επηρεάσει την πήξη.

**3. Πώς να χρησιμοποιήσετε το BETAFACT**

Η θεραπεία πρέπει να ξεκινά από γιατρό με εμπειρία στη θεραπεία ασθενών με αιμορροφιλία Β.

Να χρησιμοποιείτε πάντα αυτό το φάρμακο σύμφωνα με τη σύσταση του γιατρού σας. Αν έχετε αμφιβολίες ρωτήστε το γιατρό σας.

**Δόση**

Η κατάλληλη δόση και η συχνότητα εξαρτώνται από τα ακόλουθα:

* το βάρος σας,
* τη σοβαρότητα της αιμορροφιλίας σας,
* το σημείο και την έκταση της αιμορραγίας,
* την κατάσταση της υγείας σας,
* και, σε μερικές περιπτώσεις, την επέμβαση που πρόκειται να κάνετε (π.χ. χειρουργική επέμβαση, εξαγωγή δοντιού, κ.λπ.).

Ο γιατρός σας θα συστήσει να κάνετε εξετάσεις αίματος κατά τη διάρκεια της θεραπείας για να ελέγξει:

* τα επίπεδα του παράγοντα ΙΧ,
* την παρουσία ανασταλτών του παράγοντα ΙΧ.

Με βάση τα αποτελέσματα αυτών των εξετάσεων, ο γιατρός σας μπορεί να αποφασίσει να προσαρμόσει τη δόση και τη συχνότητα των ενέσεων σας.

Η κατάλληλη δόση εκφράζεται σε αριθμό μονάδων (IU).

**Συχνότητα χορήγησης**

Ο γιατρός σας θα υποδείξει πόσο συχνά πρέπει να χορηγούνται οι ενέσεις BETAFACT.

Ο γιατρός σας θα προσαρμόσει τη συχνότητα των ενέσεων για εσάς με βάση τη σοβαρότητα της αιμορραγίας και την αποτελεσματικότητα της θεραπείας.

Στο τέλος του φύλλου αυτού, στην παράγραφο για τους επαγγελματίες υγείας, υπάρχει ένας πίνακας που περιγράφει τη συχνότητα και τη διάρκεια της θεραπείας σε διάφορες καταστάσεις.

**Τρόπος και οδός χορήγησης**

Το φάρμακο αυτό πρέπει να ενίεται με έγχυση σε φλέβα μετά την ανασύσταση της κόνεως με τον διαλύτη που παρέχεται.

**Εάν χρησιμοποιήσετε μεγαλύτερη δόση BETAFACT** **από την κανονική**

Επικοινωνήστε αμέσως με τον γιατρό ή τον φαρμακοποιό σας.

Ωστόσο, δεν έχει αναφερθεί καμία περίπτωση υπερδοσολογίας με ανθρώπινο παράγοντα πήξης ΙΧ.

**Εάν ξεχάσετε να χρησιμοποιήσετε το BETAFACT**

Μην πάρετε διπλή δόση για να αναπληρώσετε το δόση που ξεχάσατε.

Εάν έχετε περισσότερες ερωτήσεις σχετικά με τη χρήση αυτού του φαρμάκου, ρωτήστε τον γιατρό ή τον φαρμακοποιό σας.

**4. Πιθανές ανεπιθύμητες ενέργειες**

Όπως όλα τα φάρμακα, έτσι και αυτό το φάρμακο μπορεί να προκαλέσει ανεπιθύμητες ενέργειες αν και δεν παρουσιάζονται σε όλους τους ανθρώπους.

**Κίνδυνος αλλεργικών αντιδράσεων**

* Αντιδράσεις υπερευαισθησίας ή αλλεργικές αντιδράσεις μπορεί να εμφανιστούν σπάνια. Σε ορισμένες περιπτώσεις, οι αντιδράσεις αυτές έχουν εξελιχθεί σε σοβαρή αλλεργική αντίδραση.
* Αλλεργικές αντιδράσεις μπορεί να εμφανιστούν μαζί την ανάπτυξη ανασταλτή του παράγοντα ΙΧ και μπορεί να επηρεάσουν τη νεφρική λειτουργία (βλ. επίσης παράγραφο 2. «Κίνδυνος αλλεργικών αντιδράσεων»).

**Τα προειδοποιητικά σημεία των αλλεργικών αντιδράσεων είναι:**

* πρήξιμο του προσώπου ή του λαιμού,
* αίσθημα καύσου και μυρμήγκιασμα στο σημείο της ένεσης,
* ρίγη,
* κοκκινίλα,
* φαγούρα και εξάνθημα,
* χαμηλή πίεση αίματος,
* εξαιρετική κόπωση (λήθαργος),
* αδιαθεσία (ναυτία), έμετος,
* ανησυχία,
* ταχυκαρδία,
* σφίξιμο στο στήθος,
* μυρμήγκιασμα,
* συριγμός (όπως στο άσθμα).

Εάν κάποια από αυτές τις αντιδράσεις εμφανιστεί, σταματήστε **αμέσως τη θεραπεία και επικοινωνήστε με ένα γιατρό** για να ξεκινήσει την κατάλληλη θεραπεία ανάλογα με τον τύπο και τη σοβαρότητα της αντίδρασης.

**Οι παρακάτω ανεπιθύμητες ενέργειες έχουν παρατηρηθεί άμεσα με το BETAFACT σε κλινικές μελέτες και μπορεί να εμφανιστούν σπάνια (μπορεί να εμφανιστούν με συχνότητα 1 στις 1.000 ενέσεις):**

* αντιδράσεις υπερευαισθησίας και αλλεργικές αντιδράσεις (βλ. επίσης παραγράφους 2 και 4),
* πονοκέφαλος,
* φαγούρα,
* αλλεργικό πρήξιμο,
* αδιαθεσία (ναυτία),
* αντιδράσεις από την ένεση (κόπωση, πόνος στο στήθος),
* αντίδραση στο σημείο της ένεσης.

Δύο περιπτώσεις εξουδετερωτικών αντισωμάτων της δραστικότητας (ανασταλτές) σε έναν ασθενή χωρίς προηγούμενη θεραπεία και σε έναν ασθενή που είχε υποβληθεί σε θεραπεία αναφέρθηκαν με το BETAFACT την περίοδο μετά την κυκλοφορία του.

**Οι παρακάτω ανεπιθύμητες ενέργειες δεν έχουν παρατηρηθεί με το BETAFACT σε κλινικές μελέτες, ωστόσο έχουν παρατηρηθεί σε ασθενείς που χρησιμοποιούν φάρμακα της ίδιας οικογένειας με το BETAFACT:**

**Θρόμβοι στο αίμα**

Θρόμβοι στο αίμα μπορεί να εμφανιστούν με τη χρήση σκευασμάτων παράγοντα ΙΧ χαμηλής καθαρότητας. Μπορεί να:

* εμποδίσουν την παροχή αίματος και οξυγόνου στην καρδιά και να προκαλέσουν καρδιακή προσβολή,
* εμποδίσουν την παροχή αίματος και οξυγόνου στους πνεύμονες και να προκαλέσουν μία σοβαρή κατάσταση που ονομάζεται πνευμονική εμβολή,
* δημιουργήσουν θρόμβο σε φλέβα (φλεβική θρόμβωση),
* δημιουργήσουν θρόμβους στα αγγεία του αίματος σε όλο το σώμα (διάχυτη ενδοαγγειακή πήξη).

Το BETAFACT είναι παράγοντας ΙΧ υψηλής καθαρότητας και σπάνια συνδέεται με αυτό τον τύπο αντιδράσεων.

**Ανάπτυξη ανασταλτών**

* Ασθενείς που χρησιμοποιούν σκευάσματα παράγοντα ΙΧ μπορεί να αναπτύξουν αντισώματα κατά του παράγοντα ΙΧ (που ονομάζονται ανασταλτές – βλ. παράγραφο 2).
* Αυτοί οι ανασταλτές δεν παρατηρήθηκαν σε κλινικές δοκιμές με BETAFACT σε 11 ασθενείς χωρίς προηγούμενη θεραπεία.

**Αναφορά ανεπιθύμητων ενεργειών**

Εάν παρατηρήσετε κάποια ανεπιθύμητη ενέργεια, ενημερώστε τον γιατρό ή τον φαρμακοποιό σας. Αυτό ισχύει και για κάθε πιθανή ανεπιθύμητη ενέργεια που δεν αναφέρεται στο παρόν φύλλο οδηγιών χρήσης. Μπορείτε επίσης να αναφέρετε ανεπιθύμητες ενέργειες απευθείας στον Εθνικό Οργανισμό Φαρμάκων, Μεσογείων 284, GR-15562 Χολαργός, Αθήνα, Τηλ: + 30 21 32040380/337, Φαξ: + 30 21 06549585, Ιστότοπος http://www.eof.gr.

Μέσω της αναφοράς ανεπιθύμητων ενεργειών μπορείτε να βοηθήσετε στη συλλογή περισσότερων πληροφοριών σχετικά με την ασφάλεια του παρόντος φαρμάκου.

**5. Πώς να φυλάσσετε το BETAFACT**

Το φάρμακο αυτό πρέπει να φυλάσσεται σε μέρη που δεν το βλέπουν και δεν το φθάνουν τα παιδιά.

Να μη χρησιμοποιείτε αυτό το φάρμακο μετά την ημερομηνία λήξης που αναφέρεται στην ετικέτα του φιαλιδίου και στο κουτί μετά το EXP (ΛΗΞΗ). Η ημερομηνία λήξης είναι η τελευταία ημέρα του μήνα που αναφέρεται εκεί.>

Φυλάσσετε σε ψυγείο (2° C έως 8°C). Μην καταψύχετε.

Διατηρείτε το φιαλίδιο στο εξωτερικό κουτί για να προστατεύεται από το φως.

Το προϊόν πρέπει να χρησιμοποιείται αμέσως μετά την ανασύσταση.

Πριν ανοιχθεί, τo προϊόν μπορεί να βγει εκτός ψυγείου, χωρίς να τοποθετηθεί εκεί ξανά, για ένα μέγιστο διάστημα 6 μηνών σε θερμοκρασία μικρότερη των 25°C. Η ημερομηνία που το φάρμακο βγήκε εκτός ψυγείου και η νέα ημερομηνία λήξης πρέπει να γράφονται στην εξωτερική συσκευασία. Αυτή η νέα ημερομηνίας λήξης δεν πρέπει ποτέ να υπερβεί αυτήν που αρχικά αναφέρεται στο εξωτερικό κουτί. Εάν το φάρμακο δεν έχει χρησιμοποιηθεί πριν τη νέα ημερομηνία λήξης, πρέπει να απορριφθεί.

Χρησιμοποιείστε το ανασυσταμένο διάλυμα αμέσως. Μη χρησιμοποιείτε αυτό το φάρμακο εάν το διάλυμα είναι θολό ή έχει ίζημα.

Μην πετάτε φάρμακα στο νερό της αποχέτευσης ή στα οικιακά απορρίματα. Ρωτήστε τον φαρμακοποιό σας για το πώς να πετάξετε τα φάρμακα που δεν χρησιμοποιείτε πια. Αυτά τα μέτρα θα βοηθήσουν στην προστασία του περιβάλλοντος.

**6. Περιεχόμενο της συσκευασίας και λοιπές πληροφορίες**

**Τι περιέχει το BETAFACT**

H ***δραστική ουσία*** είναι ανθρώπινoς παράγοντας πήξης ΙΧ σε συγκέντρωση 50 IU/mL μετά την ανασύσταση. Ένα φιαλίδιο περιέχει 250 IU/5 mL, 500 IU/10 mL ή 1000 IU/20 mL ανθρώπινου παράγοντα πήξης ΙΧ, μετά την ανασύσταση.

Η ειδική δραστικότητα του BETAFACT είναι κατά μέσο όρο 110 IU/mg ολικής πρωτεΐνης.

Τα ***άλλα συστατικά*** είναι:

Στην κόνι: νάτριο χλωριούχο, ηπαρίνη νατριούχος, λυσίνη υδροχλωρική, αργινίνη, νάτριο κιτρικό και

Στον διαλύτη: ενέσιμο ύδωρ (βλ. παράγραφο 2).

**Εμφάνιση του BETAFACT και περιεχόμενα της συσκευασίας**

Το BETAFACT διατίθεται ως κόνις και διαλύτης για ενέσιμο διάλυμα (σε φιαλίδια (250 IU/5 mL, 500 IU/10 mL και 1000 IU/20 Ml) με σύστημα μεταφοράς και βελόνα με φίλτρο. Το BETAFACT διατίθεται σε συσκευασίες του 1.

**Κάτοχος Αδείας Κυκλοφορίας και Παρασκευαστής**

*Κάτοχος Αδείας κυκλοφορίας:*

ΒΙΑΝΕΞ Α.Ε.

Οδός Τατοΐου

146 71 Νέα Ερυθραία

Ελλάδα

Τηλ. 210 8009111-120

*Παρασκευαστής:*

LFB-BIOMEDICAMENTS

3, avenue des Tropiques

ΖΑ de Courtaboeuf

91940 Les Ulis

Γαλλία

**Αυτό το φαρμακευτικό προϊόν έχει εγκριθεί στα Κράτη Μέλη του Ευρωπαϊκού Οικονομικού Χώρου (ΕΟΧ) με τις ακόλουθες ονομασίες:**

Αυστρία, Ολλανδία: BETAFACT 50 I.E./ml

Τσεχία, Ελλάδα, Σλοβακία: BETAFACT 50 IU/ml

Γαλλία, Πορτογαλία: BETAFACT 50 UI/ml

Γερμανία: BETAFACT 250 I.E./ 500 I.E./1000 I.E.

Ουγγαρία: BETAFACT 50 NE/ml

Πολωνία: BETAFACT 250 IU/500 IU/1000 IU

Ρουμανία: BETAFACT 50 UI/ml, pulbere si solvent pentru solutie injectabila

Ισπανία: BETAFACT 50 UΙ/ml, polvo y disolventpara solución inyectable

**Το παρόν φύλλο οδηγιών χρήσης αναθεωρήθηκε για τελευταία φορά στις**

-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------

**Οι πληροφορίες που ακολουθούν απευθύνονται μόνο σε επαγγελματίες υγείας:**

Παρακολούθηση της θεραπείας

Κατά τη διάρκεια της θεραπείας, συνιστάται ο κατάλληλος προσδιορισμός των επιπέδων του παράγοντα ΙΧ ώστε να καθορίζεται η δόση που θα χορηγείται καθώς και η συχνότητα των επαναλαμβανόμενων εγχύσεων. Μεμονωμένοι ασθενείς μπορεί να παρουσιάζουν διαφορές στην απάντησή τους στον παράγοντα ΙΧ, εμφανίζοντας διαφορετικούς χρόνους υποδιπλασιασμού και αποκατάστασης. Η δόση με βάση το βάρος σώματος μπορεί να χρειαστεί να προσαρμοστεί σε ασθενείς με χαμηλό βάρος ή σε υπέρβαρους. Ειδικότερα σε περιπτώσεις μειζόνων χειρουργικών επεμβάσεων, η στενή παρακολούθηση της θεραπείας υποκατάστασης μέσω εργαστηριακού ελέγχου της πηκτικότητας (δραστικότητα του παράγοντα IX στο πλάσμα), είναι απολύτως αναγκαία.

Δοσολογία

Η δόση και η διάρκεια της θεραπείας υποκατάστασης εξαρτάται από τη βαρύτητα της ανεπάρκειας του παράγοντα ΙΧ, από τον εντοπισμό και την έκταση της αιμορραγίας, καθώς και από την κλινική κατάσταση του ασθενή.

Ο αριθμός των χορηγούμενων μονάδων του παράγοντα ΙΧ εκφράζεται σε Διεθνείς Μονάδες (IU), οι οποίες σχετίζονται με το ισχύον πρότυπο της ΠΟΥ για προϊόντα παράγοντα ΙΧ.

Η δραστικότητα του παράγοντα ΙΧ στο πλάσμα εκφράζεται είτε σε επί τοις εκατό ποσοστό (σχετική με το φυσιολογικό ανθρώπινο πλάσμα) είτε σε Διεθνείς Μονάδες (σχετική με ένα Διεθνές Πρότυπο για τον παράγοντα ΙΧ στο πλάσμα).

Μία Διεθνής Μονάδα (IU) δραστικότητας του παράγοντα ΙΧ ισοδυναμεί με την ποσότητα του παράγοντα  ΙΧ σε ένα ml φυσιολογικού ανθρώπινου πλάσματος.

*Θεραπεία κατ’ επίκληση*

Ο υπολογισμός της απαιτούμενης δόσης του παράγοντα ΙΧ στηρίζεται στο εμπειρικό εύρημα ότι 1 Διεθνής Μονάδα (IU) του παράγοντα ΙΧ ανά kg σωματικού βάρους αυξάνει τη δραστικότητα του παράγοντα ΙΧ στο πλάσμα κατά 1,08% έναντι της φυσιολογικής δραστικότητας. Η απαιτούμενη δόση καθορίζεται χρησιμοποιώντας τον ακόλουθο τύπο:

**Απαιτούμενες μονάδες =**

**σωματικό βάρος (kg) x επιθυμητή αύξηση του παράγοντα  IX (%) (IU/dL) x 0,93**

Η χορηγητέα ποσότητα και η συχνότητα χορήγησης πρέπει πάντοτε να καθορίζονται με βάση την κλινική αποτελεσματικότητα στη συγκεκριμένη περίπτωση.

Στις περιπτώσεις των ακόλουθων αιμορραγικών επεισοδίων, η δραστικότητα του παράγοντα ΙΧ δεν πρέπει να μειώνεται πέραν του δεδομένου επιπέδου δραστικότητας στο πλάσμα (% της φυσιολογικής ή σε IU/dL) στην αντίστοιχη περίοδο. Ο ακόλουθος πίνακας μπορεί να χρησιμοποιηθεί ως οδηγός δοσολογίας σε αιμορραγικά επεισόδια και χειρουργικές επεμβάσεις:

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| **Βαθμός αιμορραγικού επεισοδίου /**  **Μέθοδος χειρουργικής επέμβασης** | **Απαιτούμενο επίπεδο  του παράγοντα ΙΧ**  **(%) (IU/dL)** | **Συχνότητα των δόσεων (ώρες) / Διάρκεια θεραπείας (ημέρες)** |
| Αιμορραγικό επεισόδιο | | |
| Πρώιμο αίμαρθρο, αιμορραγία σε μύες ή αιμορραγίες της στοματικής κοιλότητας  Πλέον εκτεταμένο αίμαρθρο, αιμορραγία σε μύες ή αιμάτωμα  Απειλητικά για τη ζωή αιμορραγικά επεισόδια | 20-40  30-60  60-100 | Επαναλαμβάνεται κάθε 24 ώρες. Τουλάχιστον επί 1 ημέρα, έως ότου το αιμορραγικό επεισόδιο, καθοριζόμενο από πόνο, σταματήσει ή επιτευχθεί επούλωση.  Η έγχυση επαναλαμβάνεται κάθε 24 ώρες για 3-4 ημέρες ή περισσότερες έως ότου υποχωρήσει ο πόνος και η προσωρινή ανικανότητα.  Η έγχυση επαναλαμβάνεται κάθε 8 με 24 ώρες έως ότου αποφευχθεί ο κίνδυνος. |
| Χειρουργικές Επεμβάσεις | | |
| Ελάσσονες χειρουργικές επεμβάσεις  συμπεριλαμβανομένης της εξαγωγής οδόντων. | 30-60 | Κάθε 24 ώρες, τουλάχιστον επί 1 ημέρα, έως ότου επιτευχθεί επούλωση. |
| Μείζονες χειρουργικές επεμβάσεις | 80-100  (προ-και μετεγχειρητικά) | Η έγχυση επαναλαμβάνεται κάθε 8 με 24 ώρες έως ότου επιτευχθεί επαρκής επούλωση του τραύματος και στη συνέχεια θεραπεία για άλλες 7 τουλάχιστον ημέρες ώστε να διατηρηθεί η δραστικότητα του παράγοντα ΙΧ σε ποσοστό 30% έως 60% (IU/dL). |

Σε ορισμένες περιπτώσεις μπορεί να απαιτηθούν μεγαλύτερες ποσότητες από τις υπολογισθείσες, ιδίως όταν πρόκειται για την αρχική δόση.

*Προφύλαξη*

Για μακροχρόνια προφύλαξη από αιμορραγία σε ασθενείς με βαριά αιμορροφιλία Β, οι συνηθισμένες δόσεις είναι 20 έως 40 IU παράγοντα ΙΧ ανά χιλιόγραμμο σωματικού βάρους ανά διαστήματα 3 έως 4 ημερών.

Σε ορισμένες περιπτώσεις, ειδικότερα σε νεώτερους ασθενείς, μπορεί να είναι απαραίτητα μικρότερα διαστήματα μεταξύ των δόσεων ή υψηλότερες δόσεις.

*Ασθενείς χωρίς προηγούμενη θεραπεία*

Τα παρόντα διαθέσιμα δεδομένα περιγράφονται στην παράγραφο 4.8, αλλά δε μπορεί να γίνει σύσταση για τη δοσολογία.

*Παιδιατρικός πληθυσμός*

Σε μία κλινική μελέτη, 13 παιδιά μικρότερα των 6 ετών έλαβαν BETAFACT και για αυτά η δοσολογία είναι παρόμοια με εκείνη που χορηγείται σε ενήλικες (βλ. επίσης παραγράφους 4.4, 5.1 και 5.2).

***Ανασύσταση:***

Προβείτε στην ανασύσταση με ενέσιμο ύδωρ όπως περιγράφεται παρακάτω.

Εφαρμόστε τις ισχύουσες οδηγίες για άσηπτη διαδικασία.

|  |  |
| --- | --- |
| http://afssaps-prd.afssaps.fr/php/ecodex/images/N0098961/image001.jpg | * Αν χρειαστεί αφήστε τα δύο φιαλίδια (της κόνεως και του διαλύτη) να έρθουν σε θερμοκρασία περιβάλλοντος. * Πλύντε τα χέρια σας καλά χρησιμοποιώντας σαπούνι και ζεστό νερό. |
| http://afssaps-prd.afssaps.fr/php/ecodex/images/N0098961/image002.jpg | * Αφαιρέστε το προστατευτικό καπάκι από τα φιαλίδια της κόνεως και του διαλύτη. * Απολυμάνετε την επιφάνεια του κάθε πώματος. Τοποθετήστε τα φιαλίδια σε μία επίπεδη και καθαρή επιφ |
| http://afssaps-prd.afssaps.fr/php/ecodex/images/N0098961/image003.jpg | * Αφαιρέστε το διαφανές προστατευτικό κάλυμμα από το σύστημα μεταφοράς και εισάγετε πλήρως την εκτεθειμένη βελόνα στο κέντρο του πώματος του φιαλιδίου του διαλύτη ενώ ταυτόχρονα περιστρέφετε τη βελόνα. |
| http://afssaps-prd.afssaps.fr/php/ecodex/images/N0098961/image004.jpg | * Αφαιρέστε το δεύτερο προστατευτικό κάλυμμα από το άλλο άκρο του συστήματος μεταφοράς. * Κρατώντας τα δύο φιαλίδια σε οριζόντια θέση (η ακίδα αερισμού να δείχνει προς τα πάνω), σπρώξτε γρήγορα το ελεύθερο άκρο της βελόνας στο κέντρο του πώματος του φιαλιδίου της κόνεως. * Βεβαιωθείτε ότι η βελόνα παραμένει συνεχώς μέσα στον διαλύτη, για να αποφευχθεί η πρώιμη εξουδετέρωση του κενού. |
| http://afssaps-prd.afssaps.fr/php/ecodex/images/N0098961/image005.jpg | * Αμέσως τοποθετήστε το σύστημα σε κάθετη θέση, κρατώντας το φιαλίδιο του διαλύτη ακριβώς επάνω από το φιαλίδιο της κόνεως, ώστε να μπορεί ο διαλύτης να μεταφερθεί στην κόνι. * Κατά τη μεταφορά, κατευθύνετε το διαλύτη πάνω σε όλη την επιφάνεια της κόνεως. Βεβαιωθείτε ότι έχει γίνει μεταφορά όλου του διαλύτη. * Το κενό εξουδετερώνεται αυτόματα στο τέλος της διαδικασίας μεταφοράς (στείρος αέρας). |
| http://afssaps-prd.afssaps.fr/php/ecodex/images/N0098961/image006.jpg | * Απομακρύνετε το άδειο φιαλίδιο (του διαλύτη) με το σύστημα μεταφοράς. * Ανακινήστε για μερικά λεπτά εκτελώντας κυκλικές κινήσεις ώστε να αποφευχθεί ο σχηματισμός αφρού μέχρι να διαλυθεί πλήρως η κόνις. |

Η κόνις γενικά διαλύεται αμέσως και πρέπει να διαλυθεί τελείως σε λιγότερο από 5 λεπτά.

To διάλυμα πρέπει να είναι διαυγές.

Μη χρησιμοποιείτε διάλυμα που είναι θολό ή περιέχει ίζημα.

Μην αναμιγνύετε με άλλα φαρμακευτικά προϊόντα.

Μην αραιώνετε το ανασυσταμένο προϊόν.

***Φύλαξη μετά την ανασύσταση:***

Χρησιμοποιείστε αμέσως. Ωστόσο, χημική και φυσική σταθερότητα κατά τη χρήση έχει αποδειχθεί για 3 ώρες στους 25°C μετά την ανασύσταση.

***Χορήγηση:***

Αναρροφήστε το προϊόν μέσα σε αποστειρωμένη σύριγγα χρησιμοποιώντας τη βελόνα με φίλτρο που παρέχεται.

Αφαιρέστε τη βελόνα από τη σύριγγα.

Συνδέστε τη σύριγγα με μια ενδοφλέβια βελόνα, αφαιρέστε τον αέρα από τη σύριγγα, απολυμάνετε το δέρμα πάνω από τη φλέβα και εισάγετε τη βελόνα.

Ενέστε ενδοφλεβίως, εφάπαξ αμέσως μετά την ανασύσταση, με μέγιστο ρυθμό ροής 4 mL/λεπτό.