

ΦΥΛΛΟ ΟΔΗΓΙΩΝ ΧΡΗΣΗΣ: ΠΛΗΡΟΦΟΡΙΕΣ ΓΙΑ ΤΟΝ ΧΡΗΣΤΗ**WILFACTIN 100 IU/ml, κόνις και διαλύτης για ενέσιμο διάλυμα
Ανθρώπινος παράγοντας von Willebrand**

Διαβάστε προσεκτικά ολόκληρο το φύλλο οδηγιών χρήσης προτού 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 περισσότερες απορίες, ρωτήστε τον γιατρό ή τον φαρμακοποιό σας.
- Η συνταγή για αυτό το φάρμακο χορηγήθηκε για σας. Δεν πρέπει να δώσετε το φάρμακο σε άλλους. Μπορεί να τους προκαλέσει βλάβη, ακόμα και όταν τα συμπτώματά 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 WILFACTIN και ποια είναι η χρήση του
2. Τι πρέπει να γνωρίζετε πριν χρησιμοποιήσετε το WILFACTIN
3. Πώς να χρησιμοποιήσετε το WILFACTIN
4. Πιθανές ανεπιθύμητες ενέργειες
5. Πώς να φυλάσσετε το WILFACTIN
6. Περιεχόμενο της συσκευασίας και λοιπές πληροφορίες

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

Το WILFACTIN είναι ένα φάρμακο που ανήκει στην ομάδα των αντιαμορραγικών.

Περιέχει μία πρωτεΐνη που είναι φυσιολογική ουσία του οργανισμού.

Ο ρόλος αυτής της πρωτεΐνης είναι να εξασφαλίσει τη φυσιολογική πήξη του αίματος και να εμποδίσει την παρατεταμένη αιμορραγία.

Το WILFACTIN χρησιμοποιείται για την αποκατάσταση της έλλειψης παράγοντα von Willebrand σε ασθενείς με νόσο von Willebrand:

- για την πρόληψη και θεραπεία αιμορραγικών επεισοδίων (αιμορραγιών),
- για χειρουργική επέμβαση.

Η νόσος von Willebrand είναι κληρονομική νόσος που χαρακτηρίζεται από ανεπάρκεια μιας πρωτεΐνης που ονομάζεται παράγοντας von Willebrand. Η ανεπάρκεια αυτή προκαλεί διαταραχή της αιμόστασης.

Το WILFACTIN χρησιμοποιείται όταν η αγωγή μόνο με δεσμοπρεσσίνη, ένα άλλο φάρμακο, δεν είναι αποτελεσματική ή αντενδείκνυται.

Το WILFACTIN δεν πρέπει να χρησιμοποιείται στη θεραπεία της αιμορροφιλίας Α.

Η θεραπεία και παρακολούθηση της νόσου von Willebrand πρέπει να διενεργείται από γιατρό εξειδικευμένο στη θεραπεία νόσων της πήξης του αίματος.

2. Τι πρέπει να γνωρίζετε πριν χρησιμοποιήσετε το WILFACTIN**Μην χρησιμοποιήσετε το WILFACTIN**

- σε περίπτωση αλλεργίας (υπερευαισθησίας) στη δραστική ουσία (ανθρώπινος παράγοντας von Willebrand) ή σε οποιοδήποτε άλλο από τα συστατικά του WILFACTIN (αναφερθείτε στην παράγραφο 6. Περιεχόμενο της συσκευασίας και λοιπές πληροφορίες για τον κατάλογο των άλλων συστατικών).

Προειδοποιήσεις και προφυλάξεις

- Εάν εμφανίζετε οξεία αιμορραγία, ο γιατρός σας μπορεί να αποφασίσει να σας δώσει παράγοντα VIII (μια άλλη πρωτεΐνη που εμπλέκεται στην πήξη του αίματος) μαζί με το WILFACTIN ως θεραπεία πρώτης γραμμής.

Αλλεργικές αντιδράσεις

Εάν εμφανίσετε αλλεργικές αντιδράσεις μετά την ένεση WILFACTIN, πρέπει να γίνουν εξετάσεις για τον έλεγχο παρουσίας ανασταλτών.

Λόγω του κινδύνου αλλεργίας (αναφερθείτε στην παράγραφο 4, Πιθανές ανεπιθύμητες ενέργειες), οι εγχύσεις του WILFACTIN πρέπει να διενεργούνται υπό την επίβλεψη επαγγελματία του τομέα υγειονομικής περίθαλψης ώστε να δοθεί άμεση θεραπεία, εάν είναι απαραίτητο.

Ο γιατρός σας θα σας ενημερώσει για τα προειδοποιητικά σημεία μιας αλλεργικής αντίδρασης:

- φαγούρα (κνησμός),
- δερματικά εξανθήματα σε όλο το σώμα (γενικευμένη κνίδωση),
- δυσκολία στην αναπνοή,
- συριγμός (δύσπνοια),
- πτώση της πίεσης του αίματος (αρτηριακή υπόταση),
- οίδημα του λάρυγγα ή του προσώπου.

Εάν κάποιο από τα παραπάνω σημεία εμφανισθεί, η θεραπεία με WILFACTIN πρέπει να διακοπεί αμέσως και η αλλεργία να αντιμετωπισθεί άμεσα.

Κίνδυνος θρόμβωσης

- Εάν υπάρχει κίνδυνος σχηματισμού θρόμβων στο αίμα (θρομβοεμβολικές επιπλοκές), ο γιατρός σας θα σας ζητήσει να υποβάλεστε σε τακτικές εξετάσεις αίματος για να ανιχνευθούν τα πρώιμα σημεία σχηματισμού θρόμβων στο αίμα σας. Επιπλέον, θα ξεκινήσει η πρόληψη για αυτές τις επιπλοκές.

Περιορισμένη αποτελεσματικότητα

- Προσέξτε ιδιαίτερα εάν τα επίπεδα του παράγοντα von Willebrand στο αίμα σας (που ονομάζονται VWF:RCo ή VWF μέτρηση του συμπάροντα της ριστοσετίνης) δεν είναι επαρκή ή εάν η αιμορραγία δεν ελέγχεται με αγωγή. Στην περίπτωση αυτή, το ανοσοποιητικό σας σύστημα μπορεί να αντιδρά κατά του παράγοντα von Willebrand παράγοντας ανασταλτές (αντισώματα έναντι του παράγοντα von Willebrand), ειδικά εάν πάσχετε από νόσο von Willebrand τύπου 3. Ο γιατρός σας πρέπει να σας υποβάλει σε τακτικές εξετάσεις αίματος για να ελέγξει την παρουσία αυτών των ανασταλτών. Η παρουσία τέτοιων ανασταλτών μπορεί να μειώσει την αποτελεσματικότητα της θεραπείας.

Πληροφορίες για την ασφάλεια σε σχέση με λοιμώξεις

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

Όταν τα φαρμακευτικά προϊόντα παρασκευάζονται με βάση το ανθρώπινο αίμα ή πλάσμα, λαμβάνονται κάποια μέτρα για την πρόληψη λοιμώξεων στους ασθενείς.

Τα μέτρα αυτά περιλαμβάνουν:

- ❖ προσεκτική επιλογή των δοτών αίματος και πλάσματος μέσω ιατρικής συνέντευξης για να διασφαλισθεί ότι αποκλείστηκαν εκείνοι που πιθανόν να μετέφεραν λοιμώξεις,
- ❖ έλεγχο των ατομικών προσφορών και των δεξαμενών πλάσματος για σημεία παρουσίας ιού και λοιμώξεων.

Η παραγωγική διαδικασία του φαρμάκου περιλαμβάνει επίσης στάδια ικανά να απομακρύνουν ή να αδρανοποιήσουν τους ιούς.

Παρά τα μέτρα αυτά, όταν χορηγούνται φαρμακευτικά προϊόντα τα οποία έχουν παρασκευασθεί με βάση το ανθρώπινο αίμα ή πλάσμα, δεν μπορεί να αποκλεισθεί εντελώς η πιθανότητα μετάδοσης λοιμώξεων. Το ίδιο επίσης ισχύει και για άγνωστους ή νεοεμφανιζόμενους ιούς ή άλλους τύπους λοιμώξεων.

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

Τα μέτρα αυτά μπορεί να είναι περιορισμένης αξίας έναντι ορισμένων ιών χωρίς περίβλημα όπως ο ιός της ηπατίτιδας Α και ο παρβοϊός Β19. Η λοίμωξη με τον παρβοϊό Β19 μπορεί να είναι σοβαρή για έγκυες γυναίκες (λοίμωξη του εμβρύου) και για άτομα που πάσχουν από συγκεκριμένες μορφές αναιμίας ή ανοσοανεπάρκεια.

Εμβολιασμοί

Συνιστάται οι ασθενείς που λαμβάνουν τακτικά παράγοντες πήξης να κάνουν τους κατάλληλους εμβολιασμούς (για ηπατίτιδα Α και Β).

Καταγραφή του αριθμού παρτίδας

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

Χρήση άλλων φαρμάκων

Παρακαλείσθε να ενημερώσετε τον γιατρό ή τον φαρμακοποιό σας εάν παίρνετε ή έχετε πάρει πρόσφατα άλλα φάρμακα, ακόμα και αυτά που δεν σας έχουν χορηγηθεί με συνταγή. Ωστόσο, δεν είναι γνωστές επί του παρόντος αλληλεπιδράσεις με άλλα φάρμακα.

Κύηση και θηλασμός

Η χρήση του WILFACTIN δεν έχει αξιολογηθεί σε γυναίκες που είναι έγκυες ή θηλάζουν. Η χρήση του WILFACTIN έχει μελετηθεί μόνο σε ζώα, οι μελέτες αυτές όμως δεν είναι αρκετές για να εγγυηθούν την ασφάλεια στη διάρκεια της κύησης και του θηλασμού.

Κατά συνέπεια, εάν είστε έγκυος ή θηλάζετε, ο γιατρός σας θα αξιολογήσει τα οφέλη της θεραπείας με WILFACTIN. Το όφελος της θεραπείας πρέπει να συγκρίνεται με τους πιθανούς κινδύνους.

Ζητήστε τη συμβουλή του γιατρού ή του φαρμακοποιού σας προτού πάρετε οποιοδήποτε φάρμακο.

Οδήγηση και χειρισμός μηχανημάτων

Δεν έχουν παρατηρηθεί επιδράσεις στην ικανότητα οδήγησης ή χειρισμού μηχανημάτων.

Σημαντικές πληροφορίες σχετικά με ορισμένα συστατικά του WILFACTIN

Ένα φιαλίδιο WILFACTIN των 5 ml (500 IU) περιέχει 0,15 mmol (3,4 mg) νατρίου.

Ένα φιαλίδιο WILFACTIN των 10 ml (1000 IU) περιέχει 0,3 mmol (6,9 mg) νατρίου.

Ένα φιαλίδιο WILFACTIN των 20 ml (2000 IU) περιέχει 0,6 mmol (13,8 mg) νατρίου.

Αυτό πρέπει να λαμβάνεται υπόψη εάν κάνετε δίαιτα χωρίς αλάτι ή δίαιτα περιορισμένη σε αλάτι.

3. Πώς να χρησιμοποιήσετε το WILFACTIN

Η θεραπεία πρέπει να ξεκινήσει υπό την επίβλεψη γιατρού με εμπειρία στη θεραπεία των διαταραχών αιμόστασης ώστε να διασφαλιστεί η ομαλή διεξαγωγή της θεραπείας και η λήψη των απαραίτητων μέτρων σε περίπτωση αλλεργικής αντίδρασης.

Δοσολογία

Ο γιατρός σας θα υποδείξει την κατάλληλη δόση WILFACTIN.

Η δόση και η συχνότητα χορήγησης εξαρτώνται από:

- το βάρος σας,
- τη σοβαρότητα της αιμορραγίας,
- τη γενική κατάσταση της υγείας σας,
- τα αποτελέσματα των αιματολογικών εξετάσεων,
- και, σε ορισμένες περιπτώσεις, την επέμβαση στην οποία θα υποβληθείτε (π.χ. χειρουργική επέμβαση, εξαγωγή δοντιού, κλπ.).

Η δόση εκφράζεται σε αριθμό μονάδων (IU). Η δόση κυμαίνεται από 40 έως 80 IU/kg. Ο γιατρός σας θα σας συστήσει να κάνετε αιματολογικές εξετάσεις στη διάρκεια της θεραπείας για να ελεγχθούν:

- τα επίπεδα του παράγοντα VIII (FVIII:C),
- τα επίπεδα του παράγοντα von Willebrand (VWF:RCo),
- η παρουσία ανασταλτών,
- τα πρώιμα σημεία σχηματισμού θρόμβων εάν κινδυνεύετε από τέτοιες επιπλοκές.

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

Σε ορισμένες περιπτώσεις, η χρήση σκευάσματος παράγοντα VIII (μια άλλη πρωτεΐνη πήξης) μαζί με το WILFACTIN μπορεί να είναι απαραίτητη για την ταχύτερη θεραπεία ή πρόληψη αιμορραγίας (σε επείγουσες καταστάσεις ή σε οξεία αιμορραγία).

Τρόπος και οδός χορήγησης

Το φάρμακο αυτό προετοιμάζεται από επαγγελματία υγείας πριν την ένεση. Στη συνέχεια ενίεται στη φλέβα με έγχυση.

Η προετοιμασία του WILFACTIN και ο τρόπος χορήγησής του περιγράφονται στο τέλος αυτού του φύλλου οδηγιών στο τμήμα που προορίζεται για τους επαγγελματίες υγείας.

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

4. Πιθανές ανεπιθύμητες ενέργειες

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

Οι παρακάτω αντιδράσεις παρατηρήθηκαν σπάνια και μπορεί, σε ορισμένες περιπτώσεις, να εξελιχθούν σε σοβαρή αλλεργική (αναφυλακτική) αντίδραση ή ακόμα και σε καταπληξία (σοκ): οίδημα του λάρυγγα και του προσώπου (οίδημα Quincke), κάψιμο ή τσίμπημα στο σημείο της ένεσης, ρίγη, έξαψη, δερματικό εξάνθημα σε όλο το σώμα (γενικευμένη κνίδωση), πονοκέφαλος (κεφαλαλγία), φαγούρα (κνησμός), πτώση της πίεσης του αίματος (αρτηριακή υπόταση), υπνηλία, ναυτία, ανησυχία, αυξημένοι κτύποι της καρδιάς (ταχυκαρδία), σφίξιμο στο στήθος, μούδιασμα, έμετος ή συριγμός (δύσπνοια).

Αναφερθείτε επίσης στην παράγραφο 2, Τι πρέπει να γνωρίζετε πριν χρησιμοποιήσετε το WILFACTIN, για να γνωρίζετε τι θα κάνετε σε μια τέτοια κατάσταση.

Έχουν επίσης παρατηρηθεί σπάνιες περιπτώσεις αύξησης της θερμοκρασίας του σώματος (υπερθερμία).

Είναι πολύ σπάνια η ανάπτυξη ανασταλτών έναντι του παράγοντα von Willebrand στους ασθενείς με νόσο von Willebrand, ιδιαίτερα σε ασθενείς με τύπου 3 (βλέπε παράγραφο 2, Τι πρέπει να γνωρίζετε πριν χρησιμοποιήσετε το WILFACTIN).

Υπάρχει κίνδυνος εμφάνισης επεισοδίων θρόμβωσης (βλέπε παράγραφο 2, Τι πρέπει να γνωρίζετε πριν χρησιμοποιήσετε το WILFACTIN).

Εάν κάποια από τις ανεπιθύμητες ενέργειες χειροτερέψει, ή εάν παρατηρήσετε κάποια ανεπιθύμητη ενέργεια που δεν αναφέρεται σε αυτό το φύλλο οδηγιών, παρακαλώ ενημερώστε τον ιατρό ή το φαρμακοποιό σας.

Αναφορά ανεπιθύμητων ενεργειών

Εάν παρατηρήσετε κάποια ανεπιθύμητη ενέργεια, ενημερώστε τον γιατρό, τον φαρμακοποιό ή τον νοσοκόμο

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 WILFACTIN

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

Μην το χρησιμοποιείτε μετά την ημερομηνία λήξης που αναφέρεται στην ετικέτα του φιαλιδίου και στο κουτί.

Μη φυλάσσετε σε θερμοκρασία μεγαλύτερη των +25° C. Μην καταψύχετε. Φυλάσσετε στην αρχική συσκευασία για να προστατεύεται από το φως.

Το προϊόν πρέπει να χρησιμοποιείται αμέσως μετά την ανασύσταση.

Μην χρησιμοποιείτε το WILFACTIN εάν παρατηρήσετε ότι 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 WILFACTIN

Η δραστική ουσία είναι:

- ανθρώπινος παράγοντας von Willebrand* (100 IU/ml) εκφρασμένος σε IU δραστηριότητας του συμπαράγοντα της ριστοσετίνης (VWF:RCo).

* παραγόμενος από το πλάσμα ανθρώπων δοτών

Μετά την ανασύσταση του WILFACTIN 500 IU με 5 ml ενέσιμου ύδατος, ένα φιαλίδιο περιέχει 500 IU ανθρώπινου παράγοντα von Willebrand.

Μετά την ανασύσταση του WILFACTIN 1000 IU με 10 ml ενέσιμου ύδατος, ένα φιαλίδιο περιέχει 1000 IU ανθρώπινου παράγοντα von Willebrand.

Μετά την ανασύσταση του WILFACTIN 2000 IU με 20 ml ενέσιμου ύδατος, ένα φιαλίδιο περιέχει 2000 IU ανθρώπινου παράγοντα von Willebrand.

Πριν από την προσθήκη λευκωματίνης, η ειδική δραστηριότητα είναι μεγαλύτερη από ή ίση με 50 IU VWF:RCo/mg ολικής πρωτεΐνης.

Ο υπολειπόμενος ανθρώπινος παράγοντας πήξης αίματος VIII που περιέχεται στο WILFACTIN είναι συνήθως μικρότερος από ή ίσος με 10 IU ανά 100 IU δραστηριότητας παράγοντα von Willebrand.

Τα άλλα συστατικά είναι:

- για τη σκόνη: ανθρώπινη λευκωματίνη, αργινίνη υδροχλωρική, γλυκίνη, κιτρικό νάτριο και χλωριούχο ασβέστιο,
- για το διαλύτη: ενέσιμο ύδωρ.

Εμφάνιση του WILFACTIN και περιεχόμενα της συσκευασίας

Το WILFACTIN διατίθεται ως κόνις και διαλύτης για ενέσιμο διάλυμα σε γυάλινα φιαλίδια και ένα σύστημα

μεταφοράς.

Κάτοχος Αδείας Κυκλοφορίας και Παρασκευαστής

Κάτοχος αδείας κυκλοφορίας:

BIANEΞ Α.Ε.
Οδός Τατοΐου
146 71 Νέα Ερυθραία
Ελλάδα

Παρασκευαστής:

LFB BIOMEDICAMENTS
3 Avenue des Tropiques, ZA de Courtaboeuf - 91940 - Les Ulis
Γαλλία

Το παρόν φύλλο οδηγιών χρήσης αναθεωρήθηκε για τελευταία φορά στις

Τρόπος Διάθεσης

Με περιορισμένη ιατρική συνταγή: Μόνο για Νοσοκομειακή χρήση μέσω Κέντρων Αιμορροφιλικών.

Οι πληροφορίες που ακολουθούν απευθύνονται μόνο σε γιατρούς ή επαγγελματίες υγείας:

Δοσολογία

Γενικά, η χορήγηση μίας διεθνούς μονάδας IU/kg παράγοντα von Willebrand αυξάνει τα επίπεδα του VWF:RCo στο πλάσμα κατά 0,02 IU/ml (2%) περίπου.

Πρέπει να επιτευχθούν επίπεδα VWF:RCo των >0,6 IU/ml (60%) και FVIII:C των >0,4 IU/ml (40%).

Αιμόσταση δεν μπορεί να εξασφαλισθεί μέχρις ότου η δραστηριότητα του παράγοντα πήξης FVIII (FVIII:C) φτάσει στα 0,4 IU/ml (40%). Η χορήγηση του παράγοντα von Willebrand μόνο δεν προκαλεί μέγιστη αύξηση των επιπέδων του FVIII:C τουλάχιστον για 6-12 ώρες. Τα επίπεδα FVIII:C στο πλάσμα δεν μπορούν να αποκατασταθούν άμεσα. Έτσι εάν τα αρχικά επίπεδα του FVIII:C του ασθενή είναι κάτω από αυτό το κρίσιμο σημείο, σε όλες τις περιπτώσεις που πρέπει να επιτευχθεί ταχεία αποκατάσταση της αιμόστασης, όπως αντιμετώπιση της αιμορραγίας, σοβαρό τραύμα ή επείγουσα εγχείρηση, είναι απαραίτητη η χορήγηση παράγοντα VIII με την πρώτη ένεση παράγοντα von Willebrand, ώστε να επιτευχθούν αιμοστατικά επίπεδα FVIII:C στο πλάσμα.

Ωστόσο, εάν δεν απαιτείται άμεση αύξηση του FVIII:C, για παράδειγμα στην περίπτωση προγραμματισμένης χειρουργικής επέμβασης ή εάν τα αρχικά επίπεδα FVIII:C επαρκούν για να επιτευχθεί αιμόσταση, ο γιατρός μπορεί να αποφασίσει να παραλείψει τη συγχορήγηση FVIII με την πρώτη ένεση του παράγοντα von Willebrand.

• Έναρξη της θεραπείας

Η πρώτη δόση WILFACTIN είναι 40 έως 80 IU/kg για τη θεραπεία αιμορραγίας ή τραύματος, από κοινού με την απαιτούμενη ποσότητα παράγοντα VIII, που υπολογίζεται σύμφωνα με τα αρχικά επίπεδα FVIII:C στο πλάσμα, ώστε να επιτευχθούν τα κατάλληλα επίπεδα FVIII:C, αμέσως πριν την επέμβαση ή όσο το δυνατόν ταχύτερα μετά την έναρξη αιμορραγικού επεισοδίου ή σοβαρού τραύματος. Σε περίπτωση χειρουργικής επέμβασης, η πρώτη ένεση πρέπει να χορηγείται 1 ώρα πριν από την επέμβαση.

Μπορεί να ενδείκνυται αρχική δόση 80 IU/kg WILFACTIN, ιδιαίτερα σε ασθενείς με νόσο von Willebrand τύπου 3, όπου η διατήρηση επαρκών επιπέδων μπορεί να απαιτήσει μεγαλύτερες δόσεις από αυτές για άλλους τύπους νόσου von Willebrand.

Για προγραμματισμένη χειρουργική επέμβαση, η πρώτη ένεση WILFACTIN πρέπει να δίνεται 12 έως 24 ώρες

πριν την χειρουργική επέμβαση και η δεύτερη πριν τη διαδικασία. Σε αυτή την περίπτωση δεν απαιτείται συγχορήγηση προϊόντος που περιέχει παράγοντα VIII, καθώς τα επίπεδα FVIII:C έχουν συνήθως φθάσει τα 0,4 IU/ml (40%) πριν την εγχείρηση. Ωστόσο, αυτό πρέπει να επιβεβαιώνεται σε κάθε ασθενή.

• **Επόμενες ενέσεις**

Εάν χρειασθεί, η θεραπεία πρέπει να συνεχισθεί με δόση 40 έως 80 IU/kg, μόνο WILFACTIN την ημέρα, σε μία ή δύο ενέσεις την ημέρα, για περισσότερες από μία έως αρκετές ημέρες. Η δόση και η συχνότητα των ενέσεων πρέπει πάντα να προσαρμόζονται ανάλογα με τον τύπο της χειρουργικής επέμβασης, την κλινική και βιολογική κατάσταση του ασθενή (VWF:RCo και FVIII:C) και τον τύπο και τη βαρύτητα της αιμορραγίας.

ο **Θεραπεία εκτός νοσοκομείου**

Η θεραπεία στο σπίτι μπορεί να ξεκινήσει με την έγκριση του γιατρού, ιδιαίτερα σε περιπτώσεις μικρής ή μέτριας αιμορραγίας.

• **Προφύλαξη**

Το WILFACTIN μπορεί να χορηγηθεί ως μακροχρόνια προφύλαξη, σε δόσεις προσαρμοσμένες σε κάθε ασθενή. Δόσεις WILFACTIN που κυμαίνονται από 40 έως 60 IU/kg, χορηγούμενες 2 έως 3 φορές την εβδομάδα, μειώνουν τον αριθμό των αιμορραγικών επεισοδίων.

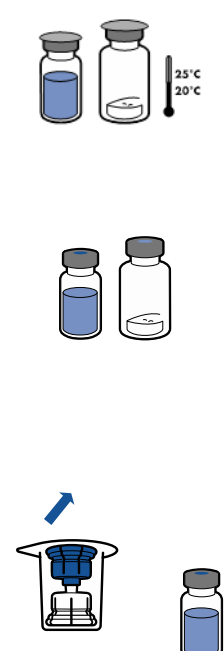
Δεν υπάρχουν στοιχεία από κλινική μελέτη που να χαρακτηρίζουν την απάντηση στη χρήση του WILFACTIN σε παιδιά μικρότερα των 6 ετών καθώς και σε ασθενείς που δεν έχουν υποβληθεί σε θεραπεία ποτέ πριν.

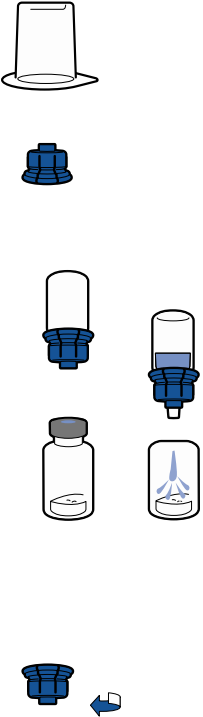
Τρόπος και οδός χορήγησης

Ενδοφλέβια χορήγηση.

Ανασύσταση

Εφαρμόστε τις ισχύουσες οδηγίες για άσηπτη διαδικασία.

	<ul style="list-style-type: none"> • Εάν είναι απαραίτητο, φέρτε τα δύο φιαλίδια (της κόνεως και του διαλύτη) σε θερμοκρασία μικρότερη των 25°C. • Αφαιρέστε το προστατευτικό καπάκι από το φιαλίδιο του διαλύτη (ενέσιμο ύδωρ) και από το φιαλίδιο της κόνεως. • Απολυμάνετε την επιφάνεια του κάθε πώματος. • Απομακρύνετε το κάλυμμα από τη συσκευή Mix2Vial. Χωρίς να απομακρύνετε τη συσκευή από τη συσκευασία της, προσαρμόστε το μπλε άκρο του Mix2Vial στο πώμα του φιαλιδίου του διαλύτη.
---	---

	<ul style="list-style-type: none"> • Απομακρύνετε και απορρίψτε τη συσκευασία. Φροντίστε να μην αγγίξετε το πρόσφατα εκτεθέν μέρος της συσκευής. • Αναποδογυρίστε τη διάταξη φιαλίδιο διαλύτη-συσκευή και προσαρμόστε στο φιαλίδιο της κόνεως με τη βοήθεια του διαφανούς μέρους της συσκευής. Ο διαλύτης θα μεταφερθεί αυτόματα στο φιαλίδιο της κόνεως. Κρατήστε τη διάταξη και στριφογυρίστε ελαφρά για να διαλυθεί τελείως το προϊόν. • Τώρα, κρατώντας το ανασυσταμένο μέρος του προϊόντος με το ένα χέρι και το μέρος του διαλύτη στο άλλο, ξεβιδώστε τη συσκευή Mix2Vial για να χωριστούν τα φιαλίδια.
---	---

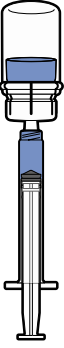
Συνήθως η κόνις διαλύεται αμέσως και πρέπει να διαλυθεί τελείως σε λιγότερα από 10 λεπτά.

Το διάλυμα πρέπει να είναι διαυγές ή ελαφρώς ιριδίζον, άχρωμο ή ελαφρώς κίτρινο. Το ανασυσταμένο προϊόν πρέπει να ελέγχεται οπτικά για αιωρούμενα σωματίδια και αποχρωματισμό πριν τη χορήγηση.

Μην χρησιμοποιείτε διαλύματα που είναι θολά ή περιέχουν ίζημα. Μην αναμειγνύετε με άλλα φαρμακευτικά προϊόντα, εκτός από το FACTANE (παράγοντας πήξης VIII που προέρχεται από το πλάσμα).

Μην αραιώνετε το ανασυσταμένο προϊόν.

Χορήγηση

	<ul style="list-style-type: none"> • Κρατήστε το φιαλίδιο με το ανασυσταμένο προϊόν σε κάθετη θέση ενώ βιδώνετε μια αποστειρωμένη σύριγγα στη συσκευή Mix2Vial. Στη συνέχεια αναρροφήστε αργά το προϊόν στη σύριγγα. • Όταν το προϊόν έχει μεταφερθεί στη σύριγγα, κρατήστε σταθερά τη σύριγγα (με το έμβολο προς τα κάτω), ξεβιδώστε τη συσκευή Mix2Vial και αντικαταστήστε την με μια βελόνα ενδοφλέβια ή πεταλούδα. • Αφαιρέστε τον αέρα από τη σύριγγα και εισάγετε στη φλέβα αφού απολυμάνετε την επιφάνεια. • Ενέστε αργά ενδοφλεβίως αμέσως μετά την ανασύσταση, εφάπαξ, με μέγιστο ρυθμό 4 ml/λεπτό.
---	--

Φύλαξη μετά την ανασύσταση

Για λόγους στειρότητας, το προϊόν να χρησιμοποιείται αμέσως μετά την ανασύσταση. Η φυσικοχημική σταθερότητα έχει ωστόσο αποδειχθεί για 24 ώρες στους +25° C.