**ΦΥΛΛΟ ΟΔΗΓΙΩΝ ΧΡΗΣΗΣ: ΠΛΗΡΟΦΟΡΙΕΣ ΓΙΑ ΤΟΝ ΧΡΗΣΤΗ**

**Haemoctin250**

**Haemoctin 500**

**Haemoctin 1000**

**Κόνις και διαλύτης για ενέσιμο διάλυμα**

**Παράγοντας πήξης VIII παραγόμενος από ανθρώπινο πλάσμα**

**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 περαιτέρω απορίες, ρωτήστε το γιατρό ή το 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 συμπτώματα της ασθένειάς τους είναι ίδια με τα δικά σας.
* Εάν κάποια ανεπιθύμητη ενέργεια γίνεται σοβαρή, ή αν παρατηρήσετε κάποια ανεπιθύμητη ενέργεια που δεν αναφέρεται στο παρόν φύλλο οδηγιών, παρακαλείσθε να ενημερώσετε το γιατρό ή το φαρμακοποιό σας. Βλέπε παράγραφο 4.

**Τι περιέχει το παρόν φύλλο οδηγιών:**

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

2. Τι πρέπει να γνωρίζετε προτού χρησιμοποιήσετε το Haemoctin

3. Πώς να χρησιμοποιήσετε το Haemoctin

4. Πιθανές ανεπιθύμητες ενέργειες

5. Πώς να φυλάσσεται το Haemoctin

6. Περιεχόμενο της συσκευασίας και λοιπές πληροφορίες

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

Το Haemoctin είναι ένα φάρμακο που παράγεται από ανθρώπινο πλάσμα. Περιέχει τον παράγοντα πήξης VIII, ο οποίος είναι απαραίτητος για τη φυσιολογική διαδικασία της πήξης του αίματος. Μετά την ανασύσταση της σκόνης με ύδωρ για ενέσιμα, το διάλυμα είναι έτοιμο για ενδοφλέβια ένεση.

Το Haemoctin χρησιμοποιείται για τη θεραπεία και την προφύλαξη αιμορραγίας σε ασθενείς με αιμορροφιλία A (συγγενής ανεπάρκεια παράγοντα VIII).

Το Haemoctin δεν περιέχει παράγοντα von Willebrand σε φαρμακολογικά αποτελεσματικές ποσότητες και επομένως δεν είναι κατάλληλο για τη θεραπεία της νόσου von Willebrand.

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

**Μην χρησιμοποιήσετε το Haemoctin**

* σε περίπτωση αλλεργίας στον παράγοντα πήξης VIII ή σε οποιοδήποτε άλλο από τα συστατικά αυτού του φαρμάκου (αναφέρονται στην παράγραφο 6). Μία αλλεργική αντίδραση μπορεί να περιλαμβάνει εξάνθημα, φαγούρα, δυσκολία στην αναπνοή ή πρήξιμο του προσώπου, των χειλιών, του φάρυγγα ή της γλώσσας.

**Προειδοποιήσεις και προφυλάξεις**

Ο σχηματισμός αναστολέων (αντισωμάτων) είναι μια γνωστή επιπλοκή που μπορεί να παρουσιαστεί κατά τη διάρκεια της θεραπείας με όλα τα φάρμακα που περιέχουν Παράγοντα VIII. Αυτοί οι αναστολείς, ειδικά σε υψηλά επίπεδα, δεν επιτρέπουν στη θεραπεία να λειτουργήσει σωστά και εσείς ή το παιδί σας θα παρακολουθείστε προσεκτικά για τυχόν ανάπτυξη αυτών των αναστολέων. Εάν η αιμορραγία σας ή αιμορραγία του παιδιού σας δεν ελέγχεται με το Haemoctin, ενημερώστε αμέσως το γιατρό σας.

Αν έχετε υφιστάμενους παράγοντες καρδιαγγειακού κινδύνου, η θεραπεία με το Haemoctin μπορεί να αυξήσει τον καρδιαγγειακό κίνδυνο. Αν δεν είστε σίγουροι, θα πρέπει να το συζητήσετε με το γιατρό σας.

Επιπλοκές σχετιζόμενες με καθετήρες: Εάν απαιτείται συσκευή κεντρικής φλεβικής πρόσβασης (CVAD), θα πρέπει να ληφθεί υπόψη το ενδεχόμενο επιπλοκών σχετιζόμενων με CVAD συμπεριλαμβανομένων τοπικών λοιμώξεων, βακτηριαιμίας και θρόμβωσης της θέσης του καθετήρα.

**Ασφάλεια από ιούς**

Όταν τα φάρμακα φτιάχνονται από ανθρώπινο αίμα ή πλάσμα, τίθενται σε ισχύ ορισμένα μέτρα για την πρόληψη της μετάδοσης μολύνσεων στους ασθενείς. Αυτά περιλαμβάνουν:

* προσεκτική επιλογή των δοτών αίματος και πλάσματος για να διασφαλιστεί ότι αποκλείονται εκείνοι που υπάρχει κίνδυνος να μεταφέρουν μολύνσεις
* τον έλεγχο κάθε μονάδας και δεξαμενής πλάσματος για σημάδια ιών/λοιμώξεων
* εισαγωγή βημάτων για την επεξεργασία του αίματος ή του πλάσματος που μπορούν να αδρανοποιήσουν ή να απομακρύνουν τους ιούς.

Παρά αυτά τα μέτρα, όταν χορηγούνται φάρμακα που είναι παρασκευασμένα από ανθρώπινο αίμα ή πλάσμα, το ενδεχόμενο μετάδοσης λοιμώξεων δεν μπορεί να αποκλειστεί ολοκληρωτικά. Αυτό ισχύει επίσης και για άγνωστους ή πρωτοεμφανιζόμενους ιούς ή άλλους τύπους λοιμώξεων.

Τα λαμβανόμενα μέτρα θεωρούνται αποτελεσματικά για ελυτροφόρους ιούς, όπως ο ιός της ανθρώπινης ανοσοανεπάρκειας (HIV), ο ιός της ηπατίτιδας B και ο ιός της ηπατίτιδας C, καθώς και για τον μη ελυτροφόρο ιό της ηπατίτιδας A. Τα λαμβανόμενα μέτρα μπορεί να είναι περιορισμένης αξίας έναντι μη ελυτροφόρων ιών, όπως ο παρβοϊός B19. Η λοίμωξη από τον παρβοϊό B19 μπορεί να είναι σοβαρή για έγκυες γυναίκες (λοίμωξη του εμβρύου) και για άτομα των οποίων το ανοσοποιητικό σύστημα είναι κατασταλμένο ή που έχουν ορισμένους τύπους αναιμιών ή (π.χ. δρεπανοκυτταρική ή αιμολυτική αναιμία).

Ο γιατρός σας μπορεί να σας προτείνει να εμβολιαστείτε για ηπατίτιδα A και B εάν λαμβάνετε τακτικά/επανειλημμένα προϊόντα παράγοντα VIII που παράγονται από ανθρώπινο πλάσμα.

Συνιστάται έντονα κάθε φορά που λαμβάνετε μια δόση Haemoctin, να καταγράφονται το όνομα και ο αριθμός παρτίδας του προϊόντος, έτσι ώστε να διατηρείται αρχείο των παρτίδων που χρησιμοποιήθηκαν.

*Παιδιά και έφηβοι*

Οι προειδοποιήσεις και προφυλάξεις κατά τη χρήση που αναφέρθηκαν για τους ενήλικες πρέπει επίσης να λαμβάνονται υπόψη για τα παιδιά και τους εφήβους.

**Άλλα φάρμακα και Haemoctin**

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

Αλληλεπιδράσεις μεταξύ του Haemoctin και άλλων φαρμακευτικών προϊόντων δεν έχουν αναφερθεί.

**Κύηση, θηλασμός και γονιμότητα**

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

Λόγω της σπάνιας εμφάνισης αιμορροφιλίας A σε γυναίκες, δεν υπάρχει διαθέσιμη εμπειρία με τη χρήση του παράγοντα VIII κατά τη διάρκεια της εγκυμοσύνης ή του θηλασμού. Δεν έχουν πραγματοποιηθεί πειράματα σε ζώα κατά τη διάρκεια της εγκυμοσύνης και του θηλασμού.

**Οδήγηση και χειρισμός μηχανών**

Το Haemoctin δεν έχει καμία ή έχει ασήμαντη επίδραση στην ικανότητα οδήγησης και χειρισμού μηχανών.

**Το Haemoctin περιέχει νάτριο**

Haemoctin 250: Ένα φιαλίδιο περιέχει έως και 16,1 mg (0,70 mmol) νάτριο. Λάβετέ το υπόψη εάν βρίσκεστε σε δίαιτα με ελεγχόμενη πρόσληψη νατρίου.

Haemoctin 500: Ένα φιαλίδιο περιέχει έως και 32,2 mg (1,40 mmol) νάτριο. Λάβετέ το υπόψη εάν βρίσκεστε σε δίαιτα με ελεγχόμενη πρόσληψη νατρίου.

Haemoctin 1000: Ένα φιαλίδιο περιέχει έως και 32,2 mg (1,40 mmol) νάτριο. Λάβετέ το υπόψη εάν βρίσκεστε σε δίαιτα με ελεγχόμενη πρόσληψη νατρίου.

**3. Πώς να χρησιμοποιήσετε το Haemoctin**

Το Haemoctin προορίζεται για ενδοφλέβια χορήγηση (ένεση σε μία φλέβα). Η θεραπεία πρέπει να πραγματοποιείται υπό την επίβλεψη ιατρού έμπειρου στη θεραπεία της αιμορροφιλίας A. Πάντοτε να χρησιμοποιείτε το Haemoctin αυστηρά σύμφωνα με τις οδηγίες του γιατρού σας. Εάν έχετε αμφιβολίες, ρωτήστε το γιατρό σας.

Η δόση και η διάρκεια της θεραπείας εξαρτώνται από τη σοβαρότητα της ανεπάρκειας παράγοντα VIII, τη θέση και την έκταση της αιμορραγίας καθώς και την κλινική σας κατάσταση. Ο γιατρός σας θα καθορίσει τη δόση που είναι κατάλληλη για εσάς.

Διασφαλίστε στείρες συνθήκες εργασίας σε όλα τα βήματα της διαδικασίας.

|  |  |
| --- | --- |
| Fig. 4  Fig. 5  Fig. 6  Fig. 1  Fig. 2  Fig. 3 | *Ανασύσταση της σκόνης*:   * Φέρετε τα μη ανοιγμένα φιαλίδια του διαλύτη (νερό για ενέσεις) και του προϊόντος σε θερμοκρασία δωματίου. Εάν χρησιμοποιείτε λουτρό νερού για τη θέρμανση, πρέπει να διασφαλιστεί σχολαστικώς ότι το νερό δεν έρχεται σε επαφή με τα πώματα ή τα πώματα εισχώρησης των φιαλιδίων. Σε αντίθετη περίπτωση, μπορεί να μολυνθεί το φάρμακο. * Αφαιρέστε τα πώματα από τα δύο φιαλίδια, ώστε να αποκαλυφθούν τα κεντρικά τμήματα των λαστιχένιων πωμάτων εισχώρησης (1). Βεβαιωθείτε ότι στα πώματα εισχώρησης των φιαλιδίων του προϊόντος και του διαλύτη εφαρμόζεται απολυμαντικό. * Αφαιρέστε το επάνω μέρος της συσκευασίας του συστήματος μεταφοράς (2). Τοποθετήστε το μπλε τμήμα του συστήματος μεταφοράς επάνω στο όρθιο φιαλίδιο που περιέχει το διαλύτη (3). * Αφαιρέστε το υπόλοιπο τμήμα της συσκευασίας του συστήματος μεταφοράς. Τώρα το διαφανές μέρος του συστήματος μεταφοράς είναι ορατό. * Τοποθετήστε το φιαλίδιο του προϊόντος σε μία επίπεδη επιφάνεια. * Αναποδογυρίστε το συνδυασμό συστήματος μεταφοράς και φιαλιδίου διαλύτη. Ωθήστε το διαφανές μέρος του προσαρμογέα με ευθεία φορά προς τα κάτω, διαμέσου του πώματος εισχώρησης του φιαλιδίου του προϊόντος (4). Το κενό που υπάρχει στο φιαλίδιο του προϊόντος επιφέρει την εισροή του διαλύτη στο φιαλίδιο του προϊόντος (5). Ξεβιδώστε αμέσως το μπλε τμήμα του συστήματος μεταφοράς μαζί με το φιαλίδιο του διαλύτη. Απορρίψτε το φιαλίδιο του διαλύτη με το προσαρτημένο μπλε τμήμα του συστήματος μεταφοράς (6). Η ήπια περιδίνιση του φιαλιδίου του προϊόντος βοηθά στη διάλυση της σκόνης. Μην αναταράσσετε έντονα, κάθε αφρισμός πρέπει να αποφεύγεται! Το διάλυμα είναι διαυγές ή ελαφρώς ιριδίζον.   Το διάλυμα που είναι έτοιμο για χρήση πρέπει να χρησιμοποιηθεί αμέσως μετά τη διάλυση. Μη χρησιμοποιείτε διαλύματα που είναι θολά ή περιέχουν ορατά σωματίδια. |
| Fig. 7 | *Ένεση*:   * Αφού διαλύσετε τη σκόνη όπως περιγράφεται παραπάνω, βιδώστε την εσώκλειστη σύριγγα με το Luer-Lock σύνδεσμό της επάνω στο φιαλίδιο υποστρώματος με το διαφανές τμήμα του συστήματος μεταφοράς (7). Αυτό θα σας επιτρέψει να αντλήσετε εύκολα το διαλυμένο φάρμακο μέσα στη σύριγγα. Δεν απαιτείται ξεχωριστό φίλτρο διότι το σύστημα μεταφοράς διαθέτει το δικό του ενσωματωμένο φίλτρο. * Αποσυνδέστε προσεκτικά το φιαλίδιο με το διαφανές μέρος του συστήματος μεταφοράς από τη σύριγγα. Χρησιμοποιήστε την παρεχόμενη βελόνα τύπου πεταλούδας και χορηγήστε αμέσως με αργή ενδοφλέβια ένεση. Συνιστάται να μη χορηγούνται πάνω από 2 – 3 ml/λεπτό. * Μετά τη χρήση της, η βελόνα τύπου πεταλούδας μπορεί να καταστεί ασφαλής με το προστατευτικό πώμα. |

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

Εάν πιστεύετε ότι σας έχει δοθεί υπερβολικά μεγάλη δόση Haemoctin, ενημερώστε τον γιατρό σας, ο οποίος και θα αποφασίσει σχετικά με την περαιτέρω θεραπεία.

**Εάν ξεχάσετε να χρησιμοποιήσετε το Haemoctin**

Σε αυτήν την περίπτωση ο γιατρός σας θα αποφασίσει εάν απαιτείται περαιτέρω θεραπεία.

**Εάν σταματήσετε να χρησιμοποιείτε το Haemoctin**

Μην σταματήσετε να χρησιμοποιείτε το Haemoctin χωρίς να συμβουλευτείτε τον γιατρό σας.

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.

**Ενημερώστε αμέσως τον γιατρό σας εάν παρατηρήσετε οποιοδήποτε από τα παρακάτω:**

* ερυθρότητα του δέρματος,
* αίσθημα καύσου και τσιμπήματος στο σημείο της ένεσης,
* ρίγη,
* έξαψη,
* πονοκέφαλο,
* κνίδωση,
* υπόταση,
* λήθαργο,
* ναυτία,
* ανησυχία,
* ταχυκαρδία,
* αίσθημα σύσφιγξης στο θώρακα,
* μυρμηκίαση,
* έμετο,
* σφύριγμα κατά την αναπνοή

**Μπορεί να πρόκειται για μία αλλεργική ή μία σοβαρή αλλεργική αντίδραση (αναφυλακτικό σοκ) ή μία αντίδραση υπερευαισθησίας.**

**Οι παρακάτω ανεπιθύμητες ενέργειες έχουν παρατηρηθεί πολύ σπάνια (λιγότερο από 1 χρήστη στους 10.000)**

* Εξάνθημα, κνίδωση, ερύθημα

Για παιδιά που δεν είχαν προηγουμένως υποβληθεί σε θεραπεία με φάρμακα που περιέχουν Παράγοντα VIII, μπορεί να σχηματιστούν αντισώματα αναστολέων (βλέπε παράγραφο 2) πολύ συχνά (περισσότεροι από 1 στους 10 ασθενείς). Ωστόσο, για ασθενείς που είχαν λάβει προηγούμενη θεραπεία με Παράγοντα VIII (περισσότερες από 150 ημέρες θεραπείας) ο κίνδυνος δεν είναι συχνός (λιγότεροι από 1 στους 100 ασθενείς). Εάν συμβεί αυτό, τα φάρμακά σας ή τα φάρμακα του παιδιού σας μπορεί να πάψουν να λειτουργούν σωστά και εσείς ή το παιδί σας μπορεί να παρουσιάσετε επίμονη αιμορραγία. Εάν συμβεί αυτό, θα πρέπει να επικοινωνήσετε αμέσως με το γιατρό σας.

*Ανεπιθύμητες ενέργειες σε παιδιά και εφήβους*

Οι ανεπιθύμητες ενέργειες σε παιδιά και εφήβους αναμένεται να είναι οι ίδιες όπως και στους ενήλικες.

**Αναφορά ανεπιθύμητων ενεργειών**

Εάν παρατηρήσετε κάποια ανεπιθύμητη ενέργεια, ενημερώστε τον γιατρό, τον φαρμακοποιό ή τον/την 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, μέσω του Εθνικού Οργανισμού 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 φυλάσσεται το Haemoctin**

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

Φυλάσσετε τα φιαλίδια στο εξωτερικό κουτί για να προστατεύονται από το φως.

Μη φυλάσσετε σε θερμοκρασία μεγαλύτερη των 25°C. Μην καταψύχετε.

Να μη χρησιμοποιείτε το Haemoctin μετά την ημερομηνία λήξης που αναφέρεται στην επισήμανση του φιαλιδίου και στο κουτί

Κάθε αχρησιμοποίητο φαρμακευτικό προϊόν ή υπόλειμμα πρέπει να απορρίπτεται σύμφωνα με τις κατά τόπους ισχύουσες σχετικές διατάξεις. Μην πετάτε φάρμακα στο νερό της αποχέτευσης ή στα σκουπίδια. 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 Haemoctin**

* Η δραστική ουσία είναι ο Ανθρώπινος παράγοντας πήξης VIII
* Τα άλλα συστατικά είναι γλυκίνη, νάτριο χλωριούχο, νάτριο κιτρικό, ασβέστιο χλωριούχο
* Το φιαλίδιο του διαλύτη περιέχει νερό για ενέσιμα

**Εμφάνιση του Haemoctin και περιεχόμενο της συσκευασίας**

Το Haemoctin παρέχεται ως σκόνη ξηράς ψύξης (λυοφιλοποιημένο υλικό). Το νερό για ενέσιμα χρησιμοποιείται ως διαλύτης. Το διαλυμένο προϊόν είναι διαυγές ή ελαφρώς ιριδίζον.

Το Haemoctin 250 περιέχει 1 φιαλίδιο με 250 IU και 1 φιαλίδιο με 5 ml νερού για ενέσιμα (50 IU/ml)

Το Haemoctin 500 περιέχει 1 φιαλίδιο με 500 IU και 1 φιαλίδιο με 10 ml νερού για ενέσιμα (50 IU/ml)

Το Haemoctin 1000 περιέχει 1 φιαλίδιο με 1000 IU και 1 φιαλίδιο με 10 ml νερού για ενέσιμα (100 IU/ml)

Κάθε συσκευασία περιέχει

* μία σύριγγα μίας χρήσης
* ένα σύστημα μεταφοράς με ενσωματωμένο φίλτρο
* ένα σωληνίσκο τύπου πεταλούδας

**Κάτοχος άδειας κυκλοφορίας και παραγωγός**

**Παραγωγός:**

Biotest Pharma GmbH

Landsteinerstrasse 5

63303 Dreieich

Γερμανία

Τηλ.: +49 6103 801-0

Fax: +49 6103 801-150

[mail@biotest.com](mailto:mail@biotest.de)

**Κάτοχος Αδείας Κυκλοφορίας:**

ΒΙΑΝΕΞ Α.Ε.

Οδός Τατοΐου,

146 71 Νέα Ερυθραία

Τηλ.: 210 8009111

Fax: 210 8071573

[mailbox@vianex.gr](mailto:mailbox@vianex.gr)

Το παρόν φύλλο οδηγιών χρήσης **ανανεωρήθηκε** για τελευταία φορά τον 10/2017.

**Το προϊόν διατίθεται με περιορισμένη ιατρική συνταγή: Μόνο για νοσοκομειακή χρήση μέσω κέντρων αιμορροφιλικών.**

**------------------------------------------------------------------------------------------------------------**

**Οι πληροφορίες που ακολουθούν απευθύνονται μόνο σε επαγγελματίες του τομέα της υγειονομικής περίθαλψης:**

**Παρακολούθηση θεραπείας**

Κατά τη διάρκεια της θεραπείας, συνιστάται ενδεδειγμένος προσδιορισμός των επιπέδων του παράγοντα VIII για τον καθορισμό της δόσης που θα χορηγηθεί και τη συχνότητα των επαναλαμβανόμενων εγχύσεων. Κάθε μεμονωμένος ασθενής μπορεί να διαφέρει ως προς την ανταπόκρισή του στον παράγοντα VIII, επιτυγχάνοντας διαφορετικά επίπεδα ανάκτησης και παρουσιάζοντας διαφορετικούς χρόνους ημιζωής. Ενδέχεται να απαιτείται προσαρμογή της βασιζόμενης στο σωματικό βάρος δόσης σε λιποβαρείς ή υπέρβαρους ασθενείς. Ειδικά στην περίπτωση μειζόνων χειρουργικών επεμβάσεων, η ακριβής παρακολούθηση της θεραπείας υποκατάστασης μέσω ανάλυσης της πήξης (δραστικότητα του παράγοντα VIII στο πλάσμα) είναι ουσιώδους σημασίας.

Κατά τη χρήση δοκιμασίας πήξης ενός σταδίου, η οποία βασίζεται στον *in vitro* χρόνο ενεργοποιημένης μερικής θρομβοπλαστίνης (aPTT) για τον καθορισμό της δραστικότητας του παράγοντα VIII στα δείγματα αίματος των ασθενών, τα αποτελέσματα της δραστικότητας του παράγοντα VIII στο πλάσμα μπορούν να επηρεαστούν σημαντικά τόσο από τον τύπο του αντιδραστηρίου aPTT όσο και από το πρότυπο αναφοράς που χρησιμοποιείται στη δοκιμασία. Επίσης, μπορεί να υπάρξουν σημαντικές ασυμφωνίες μεταξύ των αποτελεσμάτων δοκιμασιών που λαμβάνονται από μια βασιζόμενη στην τιμή aPTT δοκιμασία πήξης ενός σταδίου και από τη δοκιμασία χρωμογονικότητας της Ευρωπαϊκής Φαρμακοποιίας. Αυτό είναι σημαντικό ιδιαίτερα κατά την αλλαγή εργαστηρίου ή/και των αντιδραστηρίων που χρησιμοποιούνται στη δοκιμασία.

**Δοσολογία**

Η δόση και η διάρκεια της θεραπείας υποκατάστασης εξαρτώνται από τη σοβαρότητα της ανεπάρκειας παράγοντα VIII, από τη θέση και την έκταση της αιμορραγίας και από την κλινική κατάσταση του ασθενούς.

Ο αριθμός των χορηγούμενων μονάδων παράγοντα VIII εκφράζεται σε Διεθνείς Μονάδες (IU), οι οποίες σχετίζονται με το τρέχον πυκνό διάλυμα πρότυπο της Π.Ο.Υ. για προϊόντα παράγοντα VIII. Η δραστικότητα του παράγοντα VIII στο πλάσμα εκφράζεται είτε ως ποσοστό (σε σχέση με το φυσιολογικό ανθρώπινο πλάσμα) είτε κατά προτίμηση σε Διεθνείς Μονάδες (σε σχέση με Διεθνές Πρότυπο για τον παράγοντα VIII στο πλάσμα).

Η δραστικότητα μίας Διεθνούς Μονάδας (IU) παράγοντα VIII είναι ισοδύναμη με την ποσότητα παράγοντα VIII σε ένα ml φυσιολογικού ανθρώπινου πλάσματος.

*Κατ' επίκληση θεραπεία*

Ο υπολογισμός της απαιτούμενης δόσης του παράγοντα VIII βασίζεται στο εμπειρικό εύρημα ότι 1 Διεθνής Μονάδα (IU) παράγοντα VIII ανά kg σωματικού βάρους αυξάνει τη δραστικότητα του παράγοντα VIII πλάσματος κατά 1% έως 2% της φυσιολογικής δραστικότητας. Η απαιτούμενη δόση καθορίζεται χρησιμοποιώντας τον ακόλουθο τύπο:

**Απαιτούμενες μονάδες = σωματικό βάρος (kg) x επιθυμητή αύξηση παράγοντα VIII (%) x 0,5**

Η ποσότητα που θα χορηγηθεί και η συχνότητα χορήγησης πρέπει πάντοτε να προσδιορίζονται με βάση την κλινική αποτελεσματικότητα σε κάθε μεμονωμένο περιστατικό.

Στην περίπτωση των ακόλουθων αιμορραγικών συμβαμάτων, η δραστικότητα παράγοντα VIII δεν πρέπει να μειωθεί κάτω από το δεδομένο επίπεδο δραστικότητας πλάσματος (σε % του φυσιολογικού) στην αντίστοιχη περίοδο. Ο ακόλουθος πίνακας μπορεί να χρησιμοποιηθεί για καθοδήγηση κατά τον προσδιορισμό της δοσολογίας σε αιμορραγικά επεισόδια και χειρουργικές επεμβάσεις:

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| **Βαθμός αιμορραγίας/Τύπος χειρουργικής διαδικασίας** | **Απαιτούμενο επίπεδο παράγοντα VIII (%)** | **Συχνότητα δόσεων (ώρες) / Διάρκεια θεραπείας (ημέρες)** |
| **Αιμορραγία** | | |
| Πρώιμη αιμάρθρωση, μυϊκή αιμορραγία ή στοματική αιμορραγία | 20-40 | Επαναλάβετε κάθε 12 έως 24 ώρες. Τουλάχιστον 1 ημέρα, μέχρι το αιμορραγικό επεισόδιο, όπως υποδηλώνεται από τον πόνο, να υποχωρήσει πλήρως ή μέχρι να επιτευχθεί επούλωση. |
| Περισσότερο εκτεταμένη αιμάρθρωση, μυϊκή αιμορραγία ή αιμάτωμα | 30-60 | Επαναλάβετε κάθε 12 έως 24 ώρες για 3 - 4 ημέρες ή περισσότερο μέχρι να υποχωρήσει πλήρως ο πόνος και η οξεία ανικανότητα. |
| Απειλητικές για τη ζωή αιμορραγίες | 60-100 | Επαναλάβετε κάθε 8 έως 24 ώρες μέχρι να αντιμετωπιστεί η απειλή. |
| **Χειρουργική επέμβαση** | | |
| *Ελάσσων χειρουργική επέμβαση*  συμπεριλαμβανομένης εξαγωγής οδόντος | 30-60 | Κάθε 24 ώρες, τουλάχιστον 1 ημέρα, μέχρι να επιτευχθεί επούλωση. |
| *Μείζων χειρουργική επέμβαση* | 80 - 100  (προ- και μετεγχειρητικά) | Επαναλάβετε κάθε 8 έως 24 ώρες έως την επαρκή επούλωση του τραύματος, και συνεχίστε τη θεραπεία για τουλάχιστον 7 ημέρες ακόμη για διατήρηση της δραστικότητας του παράγοντα VIII μεταξύ 30 - 60%. |

*Προφύλαξη*

Για μακροχρόνια προφύλαξη έναντι αιμορραγίας σε ασθενείς με σοβαρή αιμορροφιλία A, οι συνήθεις δόσεις είναι 20 έως 40 IU παράγοντα VIII ανά kg σωματικού βάρους σε διαστήματα των 2 έως 3 ημερών. Σε ορισμένες περιπτώσεις, ιδιαίτερα σε ασθενείς μικρότερης ηλικίας, ενδέχεται να απαιτούνται μικρότερα διαστήματα χορήγησης ή υψηλότερες δόσεις.

**Τρόπος χορήγησης:**

Ενδοφλέβια χρήση. Συνιστάται να μη χορηγούνται πάνω από 2 – 3 ml/λεπτό.

Πρέπει να χρησιμοποιείται μόνο τo παρεχόμενo σετ έγχυσης, διότι σε αντίθετη περίπτωση η θεραπεία μπορεί να αποτύχει ως αποτέλεσμα προσρόφησης του ανθρώπινου παράγοντα πήξης VIII στις εσωτερικές επιφάνειες ορισμένων συσκευών έγχυσης.

Το Haemoctin δεν πρέπει να αναμιγνύεται με άλλα φαρμακευτικά προϊόντα.