

Příbalová informace: informace pro pacienta

FEIBA NF 25 U/ml prášek a rozpouštědlo pro injekční/infuzní roztok

FEIBA NF 50 U/ml prášek a rozpouštědlo pro injekční/infuzní roztok

factorum coagulationis complexus antiinhibens (antiinhibiční komplex koagulačních faktorů, Factor VIII Inhibitor Bypassing Activity - FEIBA)

Přečtěte si pozorně celou příbalovou informaci dříve, než začnete tento přípravek používat.

- Ponechte si příbalovou informaci pro případ, že si ji budete potřebovat přečíst znovu.
- Máte-li jakékoli další otázky, zeptejte se svého lékaře nebo lékárníka.
- Tento přípravek byl předepsán Vám. Nedávejte jej žádné další osobě. Mohl by jí ublížit, a to i tehdy, má-li stejné příznaky jako Vy.
- Pokud se kterýkoli z nežádoucích účinků vyskytne v závažné míře, nebo pokud si všimnete jakýchkoli nežádoucích účinků, které nejsou uvedeny v této příbalové informaci, prosím, sdělte to svému lékaři nebo lékárníkovi. Viz bod 4.

V příbalové informaci naleznete:

1. Co je přípravek FEIBA NF a k čemu se používá
2. Čemu musíte věnovat pozornost, než začnete přípravek FEIBA NF používat
3. Jak se přípravek FEIBA NF používá
4. Možné nežádoucí účinky
5. Jak přípravek FEIBA NF uchovávat
6. Obsah balení a další informace

1. Co je přípravek FEIBA NF a k čemu se používá

Přípravek FEIBA NF je přípravek vyrobený z lidské plazmy, který podporuje krevní srážlivost i tehdy, když jsou jednotlivé koagulační faktory sniženy nebo chybějí.

Přípravek FEIBA NF se používá k léčbě a profylaxi krvácení u pacientů s hemofilii A a B s inhibitory. Dále může být přípravek FEIBA NF použit k léčbě a profylaxi krvácení u nehemofilických pacientů, u nichž se vyvinuly inhibitory proti faktorům VIII, IX a XI.

Existují také jednotlivé zprávy o použití přípravku FEIBA v léčbě pacientů se získanými inhibitory faktorů X a XIII.

Přípravek FEIBA NF byl také použit v kombinaci s koncentrátem faktoru VIII k dlouhodobé léčbě s cílem úplně a trvale eliminovat inhibitor faktoru VIII a umožnit tak pravidelnou léčbu koncentrátem faktoru VIII stejně jako u pacientů bez inhibitoru.

2. Čemu musíte věnovat pozornost, než začnete přípravek FEIBA NF používat

Informujte prosím svého lékaře, pokud trpíte nějakou alergií.

Informujte prosím svého lékaře, jste-li na dietě s nízkým obsahem sodíku.

Nepoužívejte přípravek FEIBA NF

V následujících situacích použije Váš lékař přípravek FEIBA NF pouze tehdy, pokud nelze očekávat odpověď na léčbu jiným vhodným koncentrátem koagulačního faktoru, tj. např. při velmi vysokém

titru inhibitoru a život ohrožujícím krvácením nebo rizikem krvácení (např. posttraumatickém nebo pooperačním).

- Jestliže jste alergický(á) na antiinhibiční komplex koagulačních faktorů nebo na kteroukoli další složku přípravku FEIBA NF.
- Jestliže diseminovaná intravaskulární koagulace již existuje (DIC, konsumpční koagulopatie, život ohrožující stav způsobený masivním srážením krve s tvorbou sraženin v krevních cévách. To vede ke spotřebě všech koagulačních faktorů)
- Pokud laboratorní testy a/nebo klinické příznaky jasně svědčí pro jaterní poškození, existuje zvýšené riziko rozvoje DIC vzhledem ke zpomalené degradaci aktivovaných koagulačních faktorů.
- V případě ischemické choroby srdeční, akutní trombózy a/nebo embolie; přípravek FEIBA NF má být použit pouze v případech život ohrožujících krvácivých příhod.

Upozornění a opatření

Před použitím přípravku FEIBA NF se poraďte se svým lékařem, protože se stejně jako u všech přípravků z plazmy podávaných intravenózně může objevit reakce z přecitlivělosti. Abyste rozpoznal(a) alergickou reakci co nejdříve, měl(a) byste znát možné časné příznaky reakce z přecitlivělosti, jako jsou

- zčervenání kůže
- vyrážka
- tvorba pupínků na kůži (kopřivka)
- svědění
- otok rtů a jazyka
- sípání
- tlak na hrudi
- celková nevolnost
- závrať
- náhlý pokles krevního tlaku

Dalšími příznaky reakcí z přecitlivělosti na přípravky vyrobené z plazmy jsou letargie (netečnost) a neklid.

Jestliže se objeví jeden či více z výše uvedených příznaků, ihned zastavte infuzi a spojte se se svým lékařem. Výše uvedené příznaky mohou být časnými projevy anafylaktického šoku. Závažné příznaky vyžadují neodkladnou léčbu.

Váš lékař znovu použije přípravek FEIBA NF u pacientů s podezřením na přecitlivělost vůči přípravku nebo některým jeho složkám až po pečlivém zvážení očekávaného přínosu vzhledem k očekávanému riziku opakovaného podání a/nebo očekávané nedostatečné reakci na jinou preventivní léčbu nebo alternativní léčivý přípravek.

- zaznamenáte-li významné změny krevního tlaku nebo tepové frekvence, dechové obtíže, kašel nebo bolest na hrudi. Okamžitě zastavte infuzi a spojte se se svým lékařem. Váš lékař podnikne vhodné diagnostické a léčebné kroky.
- u pacientů s hemofilickým inhibitorem nebo získanými inhibitory koagulačních faktorů. V rámci léčby přípravkem FEIBA NF mohou mít tito pacienti zvýšený sklon ke krvácení a současně zvýšené riziko trombózy.

V průběhu léčby přípravkem FEIBA NF se objevily tromboembolické reakce včetně intravaskulární diseminované koagulace (DIC), žilní trombózy, plicní embolie, srdečního infarktu a mozkové mrtvice. Některé tromboembolické příhody se objevily v případě léčby vysokými dávkami přípravku FEIBA NF, dále při dlouhodobém podávání nebo u pacientů s dalšími rizikovými faktory pro vznik tromboembolických příhod. Souběžné použití rekombinantního faktoru VIIa může zvýšit riziko vzniku tromboembolické příhody.

V klinickém hodnocení s emicizumabem, ve kterém pacienti dostávali přípravek FEIBA NF jako součást léčebného režimu při krvácení, byly hlášeny případy trombotické mikroangiopatie.

Při výrobě přípravků z lidské krve nebo plazmy jsou přijímána opatření k prevenci přenosu infekce na pacienty. Tato opatření zahrnují pečlivý výběr dárců k zajištění vyloučení těch, u nichž existuje riziko přenosu infekce, a testování jednotlivých odběrů krve a plazmatických poolů na specifické ukazatele infekce. Výrobci těchto přípravků také zařazují do výroby účinné postupy, které inaktivují nebo odstraňují viry. Přes tato opatření nemůže být při podávání léčiv vyráběných z lidské krve nebo plazmy možnost přenosu infekce zcela vyloučena. To platí i pro jakékoli neznámé nebo vznikající viry a jiné typy infekce.

Tato opatření jsou považována za účinná u tzv. obalených virů jako je virus lidské imunodeficiency (HIV), virus hepatitidy B (HBV) a virus hepatitidy C (HCV), a u neobalených virů hepatitidy A (HAV). Přijatá opatření mohou mít omezenou účinnost na neobalené viry jako je parvovirus B19. Infekce parvovirem B19 může být nebezpečná pro těhotné ženy (infekce nenarozeného dítěte) a pro jedince, kteří mají sníženou funkci imunitního systému nebo kteří mají nějaký typ anémie (např. srpkovitá anémie nebo hemolytická anémie).

U pacientů, kteří pravidelně/opakovaně dostávají léčiva vyrobená z lidské plazmy, je třeba zvážit vhodné očkování (hepatitida A a B).

V zájmu pacientů se doporučuje při každé aplikaci přípravku FEIBA NF zaznamenat název a číslo šarže přípravku, aby bylo možné zpětně přiřadit k pacientovi číslo použité šarže.

Další léčivé přípravky a přípravek FEIBA NF

Prosím, informujte svého lékaře nebo lékárníka o všech lécích, které užíváte nebo jste užíval(a) v nedávné době, a to i o lécích, které jsou dostupné bez lékařského předpisu.

Nebyly provedeny žádné odpovídající a dobře kontrolované studie kombinovaného nebo sekvenčního podání přípravku FEIBA NF a rekombinantního faktoru VIIa, antifibrinolytik nebo emicizumabu. Během léčby přípravkem FEIBA NF je třeba zvážit možnost tromboembolických příhod, jsou-li používána systémová antifibrinolytika jako kyselina tranexamová a kyselina aminokapronová. Z tohoto důvodu se nesmí použít antifibrinolytika přibližně 6 až 12 hodin po podání přípravku FEIBA NF.

Podle dostupných *in vitro* údajů a klinického sledování se v případech současného použití rFVIIa nemůže vyloučit léková interakce, která může vést k tromboembolické příhodě.

Pokud se po podání emicizumabu zvažuje léčba přípravkem FEIBA NF, musíte být pečlivě sledován(a) Vaším lékařem.

Po podání vysokých dávek přípravku FEIBA NF může přechodný vzestup pasivně přenesených protilátek proti povrchovým antigenům viru hepatitidy B zapříčinit chybnou pozitivní interpretaci výsledku serologického testování.

Vzhledem k obsahu izohemaglutininu v přípravku mohou pasivně přenášené protilátky proti červeným krvinkám vést k zavádějící interpretaci výsledků sérologického testování.

Stejně jako všechny ostatní koncentráty koagulačních faktorů nemá být přípravek FEIBA NF mísen před podáním s jinými léčivými, protože by to mohlo ovlivnit účinnost a bezpečnost přípravku. Před a po infuzi přípravku FEIBA NF se doporučuje propláchnout žilní vstup fyziologickým roztokem.

Těhotenství, kojení a plodnost

Váš lékař rozhodne, zda je možné přípravek FEIBA NF použít během těhotenství a v období kojení. Vzhledem ke zvýšenému riziku trombózy během těhotenství má být přípravek FEIBA NF podáván výhradně v jednoznačných indikacích pod pečlivým lékařským dohledem.

Řízení dopravních prostředků a obsluha strojů

Nebyly pozorovány účinky přípravku FEIBA NF na schopnost řídit nebo obsluhovat stroje.

Přípravek FEIBA NF obsahuje sodík

Přípravek FEIBA NF 25 U/ml obsahuje přibližně 40 mg sodíku v jedné injekční lahvičce, což odpovídá 2 % maximálního denního příjmu potravy pro dospělého.

Přípravek FEIBA NF 50 U/ml obsahuje přibližně 80 mg sodíku v jedné injekční lahvičce, což odpovídá 4 % maximálního denního příjmu potravy pro dospělého.

To je třeba vzít v úvahu u pacientů na dietě s nízkým obsahem sodíku.

3. Jak se přípravek FEIBA NF používá

Lyofilizovaný prášek FEIBA NF rekonstituujte přiloženým rozpouštědlem a roztok podávejte intravenózně.

Vždy používejte přípravek FEIBA NF přesně podle pokynů svého lékaře. Pokud si nejste jistý(á), poraďte se se svým lékařem nebo lékárníkem.

Váš lékař stanovil dávku a dávkovací intervaly přímo pro Vás s ohledem na závažnost poruchy srážlivosti, na místo a rozsah krvácení a na Váš celkový zdravotní stav a odpověď na léčbu.

Neupravujte dávkování stanovené Vaším lékařem a nepřerušujte podávání přípravku bez předchozí rady s lékařem.

Řekněte, prosím, svému lékaři nebo lékárníkovi, pokud se krvácení nezastaví.

Před podáním zahřejte přípravek na pokojovou nebo tělesnou teplotu, je-li to zapotřebí.

Přípravek FEIBA NF se rekonstruuje až bezprostředně před podáním. Roztok musí být poté rychle použit (přípravek neobsahuje konzervační přísady).

Lehce míchejte, dokud se veškerý materiál nerozpustí. Zajistěte, aby se přípravek FEIBA NF zcela rozpustil, jinak projde filtrem infuzního setu méně jednotek přípravku FEIBA NF.

Nepoužívejte roztoky, které jsou zakalené nebo obsahují usazeniny. Již otevřené lahvičky znovu nepoužívejte.

K rekonstrukci používejte výhradně rozpouštědlo (vodu pro injekci) a pomůcky pro rekonstrukci dodávané spolu s přípravkem.

Pokud používáte jiné pomůcky než ty, které jsou součástí balení FEIBA NF, použijte vhodný filtr s minimální velikostí pórů 149 µm.

Přípravek nepoužívejte, pokud jeho sterilní bariéra nebo obal vykazují jakékoli známky poškození.

Podání přípravku dokumentujte pomocí přiloženého odlepovacího štítku.

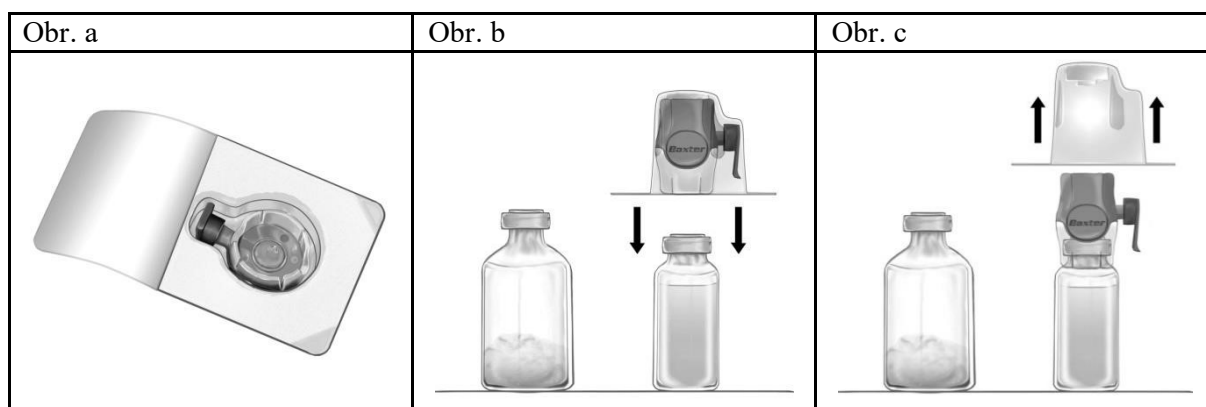
Veškerý nespoteřovaný roztok musí být zlikvidován v souladu s místními požadavky.

(Podání BAXJECT II Hi-Flow)

Rekonstrukce prášku pro přípravu injekčního roztoku pomocí BAXJECT II Hi-Flow:

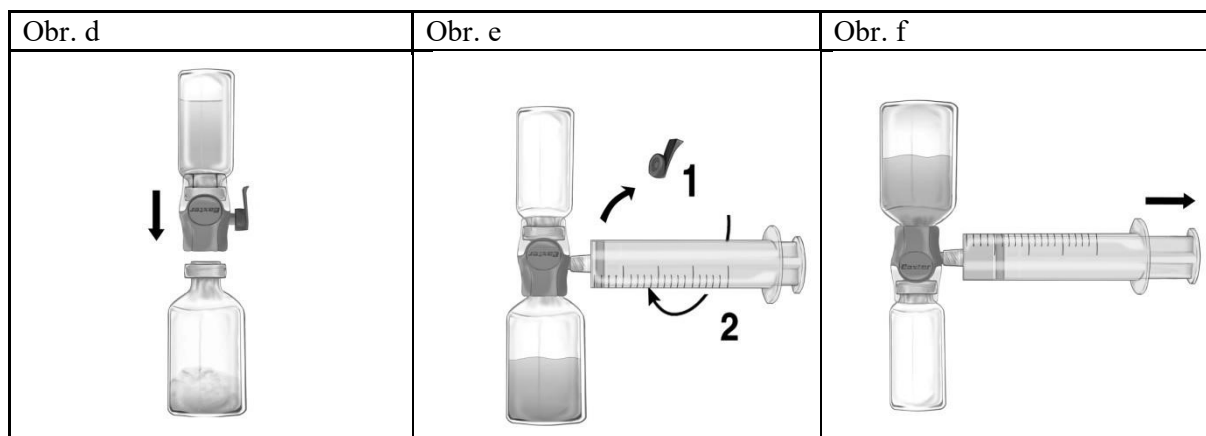
Během celého postupu používejte aseptickou techniku.

1. Zahřejte rozpouštědlo (vodu pro injekci) na pokojovou teplotu (15 °C – 25 °C), například několik minut ve vodní lázni (max. 37 °C), je-li to zapotřebí.
2. Sejměte ochranné kryty z injekčních lahviček s práškem a rozpouštědlem a dezinfikujte obě zátky. Položte lahvičky na rovný povrch.
3. Otevřete obal s pomůckou BAXJECT II Hi-Flow tak, že odtrhnete papírové víčko, aniž byste se dotýkali vnitřku (Obr. a). Nevyjímejte pomůcku z obalu.
4. Otočte obal a průhledným plastovým trnem propíchněte zátku rozpouštědla (Obr. b). Uchopte obal za okraj a sejměte ho z pomůcky BAXJECT II Hi-Flow (Obr. c). Nesnímejte modrý uzávěr z pomůcky BAXJECT II Hi-Flow.
5. S převodní pomůckou připojenou k injekční lahvičce s rozpouštědlem převraťte celý systém tak, aby injekční lahvička s rozpouštědlem byla nahoře. Červeným plastovým trnem BAXJECT II Hi-Flow propíchněte zátku FEIBA NF. Rozpouštědlo se natáhne do injekční lahvičky FEIBA NF samo podtlakem (Obr. d).
6. Jemně kroužete celým systémem, dokud se všechny materiál nerozpustí, ale netřepejte. Ujistěte se, že je FEIBA NF zcela rozpuštěna, jinak by aktivní materiál neprošel filtrem pomůcky.



Injekce/Infuze:

1. Sejměte modrý uzávěr z pomůcky BAXJECT II Hi-Flow. Pevně napojte stříkačku na BAXJECT II Hi-Flow (NENATAHUJTE VZDUCH DO STRÍKAČKY) (Obr. e). K zajištění pevného spojení mezi stříkačkou a pomůckou BAXJECT II Hi-Flow se doporučuje použít stříkačku s uzávěrem luer (při nasazování otáčejte stříkačkou ve směru hodinových ručiček až do pozice utažení).
2. Obráťte systém tak, aby byl rekonstituovaný přípravek nahoře. Natáhněte roztok FEIBA NF do stříkačky POMALÝM tahem pístu a zajistěte pevné spojení pomůcky BAXJECT II Hi-Flow se stříkačkou během celého procesu natahování (Obr. f).
3. Odpojte stříkačku.
4. Pokud dojde ke zpěnění, vyčkejte, až veškerá pěna opadne. Roztok podávejte pomalu intravenózně pomocí injekčního setu s křídélky (nebo jehly k jednorázovému použití).



Nepřekračujte infuzní rychlost 2 U přípravku FEIBA NF/kg těl.hm. za minutu.

Jestliže jste použil(a) více přípravku FEIBA NF, než jste měl(a)

Informujte prosím ihned svého lékaře. Předávkování přípravkem FEIBA NF může zvýšit riziko nežádoucích účinků jako je tromboembolie (tvorba krevních sraženin proudících krevními cévami), konsumpční koagulopatie (DIC) nebo srdeční infarkt.

4. Možné nežádoucí účinky

Podobně jako všechny léky, může mít i přípravek FEIBA NF nežádoucí účinky, které se ale nemusí vyskytnout u každého.

Pokud se kterýkoli z nežádoucích účinků vyskytne v závažné míře, nebo pokud si všimnete jakýchkoli nežádoucích účinků, které nejsou uvedeny v této příbalové informaci, prosím, sdělte to svému lékaři nebo lékárníkovi.

V klinických studiích byly následující nežádoucí účinky zaznamenány jako **časté** (mohou postihnout až 1 pacienta z 10):

Přecitlivělost

Bolest hlavy

Závratě

Hypotenze (pokles krevního tlaku)

Vyrážka

Pozitivní protilátky na hepatitidu B

Z postmarketingové zkušenosti byly následující nežádoucí účinky zaznamenány jako **není známo** (z dostupných údajů nelze určit):

Poruchy krve a lymfatického systému: diseminovaná intravaskulární koagulace (DIC), vzestup titru inhibitoru

Poruchy imunitního systému: akutní alergické reakce (anafylaktická reakce a šok), kopřivka po celém těle (urticaria)

Poruchy nervového systému: pocit necitlivosti končetin (hypoestezie), abnormální nebo snížená citlivost (parestezie), mozková mrtvice (trombotická mozková příhoda, embolická mozková příhoda), spavost (somnia), porucha chuti (dysgezie)

Srdeční poruchy: srdeční infarkt, bušení srdce (tachykardie)

Cévní poruchy: tvorba krevních sraženin a vmetky do cév (tromboembolické příhody), vzestup krevního tlaku (hypertenze), zrudnutí

Respirační, hrudní a mediastinální poruchy: uzávěr plicní arterie (plicní embolie), zúžení dýchacích cest (bronchospasmus), sípot, kašel, poruchy dýchání (dyspnoe)

Gastrointestinální poruchy: zvracení, průjem, nepříjemné pocity v oblasti břicha, pocit na zvracení

Poruchy kůže a podkožní tkáně: pocit necitlivosti obličeje, otok obličeje, jazyka a rtů (angioedém), kopřivka po celém těle (urticaria), svědění (pruritus)

Celkové poruchy a reakce v místě aplikace: bolest v místě vpichu, celková nevolnost, pocit horka, zimnice, horečka, bolest na hrudi, nepříjemné pocity v oblasti hrudníku

Vyšetření: pokles krevního tlaku

Rychlá intravenózní injekce může způsobit bodavou bolest a pocit ztuhnutí obličeje a končetin, stejně jako pokles krevního tlaku.

Po podání dávek vyšších, než je maximální denní dávka a/nebo po dlouhodobém podávání a/nebo v přítomnosti rizikových faktorů tromboembolismu se vyskytly srdeční infarkty.

Hlášení nežádoucích účinků

Pokud se u Vás vyskytne kterýkoli z nežádoucích účinků, sdělte to svému lékaři. Stejně postupujte v případě jakýchkoli nežádoucích účinků, které nejsou uvedeny v této příbalové informaci. Nežádoucí účinky můžete hlásit také přímo na adresu: Státní ústav pro kontrolu léčiv, Šrobárova 48, 100 41 Praha 10, webové stránky: www.sukl.cz/nahlasit-nezadouci-ucinek. Nahlášením nežádoucích účinků můžete přispět k získání více informací o bezpečnosti tohoto přípravku.

5. Jak přípravek FEIBA NF uchovávat

Uchovávejte mimo dohled a dosah dětí.

Uchovávejte při teplotě do 25 °C. Chraňte před mrazem.

Uchovávejte injekční lahvičky v krabičce, aby byl přípravek chráněn před světlem.

Přípravek nepoužívejte po uplynutí doby použitelnosti, uvedené na štítku a na krabičce. Doba použitelnosti se vztahuje k poslednímu dni uvedeného měsíce.

Nevyhazujte žádné léčivé přípravky do odpadních vod nebo domácího odpadu. Zeptejte se svého lékárníka, jak naložit s přípravky, které již nepoužíváte. Tato opatření pomáhají chránit životní prostředí.

6. Obsah balení a další informace

Co přípravek FEIBA NF obsahuje

Prášek:

- Léčivou látkou je factorum coagulationis complexus antiinhibens.

Jedna injekční lahvička přípravku Feiba NF 25 U/ml obsahuje factorum coagulationis complexus antiinhibens 500 U, přičemž celkový obsah plazmatického proteinu (proteinum plasmatis humani) je 200-600 mg. Jeden ml přípravku Feiba NF 25 U/ml obsahuje factorum coagulationis complexus antiinhibens 25 U*.

Jedna injekční lahvička přípravku Feiba NF 50 U/ml obsahuje factorum coagulationis complexus antiinhibens 500 U/1000 U, přičemž celkový obsah plazmatického proteinu (proteinum plasmatis humani) je 200-600 mg/400-1200 mg. Jeden ml přípravku Feiba NF 50 U/ml obsahuje factorum coagulationis complexus antiinhibens 50 U*.

Přípravek FEIBA NF obsahuje také koagulační faktory II, IX a X převážně v neaktivované formě, dále aktivovaný koagulační faktor VII. Antigen koagulačního faktoru VIII (FVIII C:Ag) a faktory

kalikrein-kininového systému, pokud jsou vůbec přítomny, jsou obsaženy pouze ve stopovém množství.

* 1 jednotka FEIBA zkracuje aktivovaný parciální tromboplastinový čas (aPTT) plazmy s inhibitorem faktoru VIII o 50% nárazníkové hodnoty (empty value).

- Pomocnými látkami jsou chlorid sodný a dihydrát natrium-citrátu.

Rozpouštědlo:

- Voda pro injekci

Jak přípravek FEIBA NF vypadá a co obsahuje toto balení

Přípravek je dodáván jako bílý, našedlý nebo světle zelený prášek nebo sypká hmota.

Hodnota pH rekonstituovaného roztoku je mezi 6,8 – 7,6.

Prášek a rozpouštědlo jsou dodávány v injekčních lahvičkách uzavřených pryžovými zátkami.

Velikost balení:

FEIBA NF, 25 U/ml:

1 x 500 U

FEIBA NF, 50 U/ml:

1 x 500 U

1 x 1000 U

Obsah balení:

FEIBA NF, 25 U/ml:

1 inj. lahvička FEIBA NF 500 U - prášek pro injekční/infuzní roztok

1 inj. lahvička voda pro injekci 20 ml

1 BAXJECT II Hi-Flow

1 injekční stříkačka k jednorázovému použití

1 jehla k jednorázovému použití

1 motýlková jehla se svorkou

FEIBA NF 50 U/ml:

1 inj. lahvička FEIBA NF 500 U/1000 U - prášek pro injekční/infuzní roztok

1 inj. lahvička voda pro injekci 10 ml/20 ml

1 BAXJECT II Hi-Flow

1 injekční stříkačka k jednorázovému použití

1 jehla k jednorázovému použití

1 motýlková jehla se svorkou

Na trhu nemusí být všechny velikosti balení.

Držitel rozhodnutí o registraci a výrobce

Držitel rozhodnutí o registraci:

Baxalta Innovations GmbH

Industriestrasse 67

A-1221 Vídeň
Rakousko

Výrobce:

Takeda Manufacturing Austria AG
Industriestrasse 67
1221 Vídeň
Rakousko

Tato příbalová informace byla naposledy revidována 23. 12. 2021

Následující informace je určena pouze pro zdravotnické pracovníky:

Léčbu má zahájit a sledovat lékař se zkušenostmi v léčbě hemofilie.

Dávkování

Dávkování a délka trvání léčby jsou závislé na závažnosti poruchy hemostázy, na místě a rozsahu krvácení a na klinickém stavu pacienta.

Dávkování a četnost podání by se vždy mělo řídit klinickým účinkem v individuálním případě. Obecně se doporučuje podávat 50 až 100 U přípravku FEIBA NF na kg těl.hm. Celková jednotlivá dávka by však neměla přesáhnout 100 U/kg a maximální celková denní dávka nesmí přesáhnout 200 U/kg těl.hm., pokud závažnost krvácení neopravňuje a neospravedlňuje použití vyšších dávek.

Vzhledem k faktorům specifickým pro jednotlivé pacienty může být odpověď na antiinhibitorové přípravky rozdílná a při konkrétní krvácivé příhodě mohou pacienti reagující nedostatečně na jednu látku reagovat uspokojivě na jinou látku. Při nedostatečné odpovědi na jeden antiinhibitorový přípravek by mělo být zváženo podání alternativního přípravku.

Pediatrické použití (děti)

Zkušenosti u dětí do 6 let věku jsou omezené, dávkovací režim má být upraven podle klinického stavu dítěte jako u dospělých.

1) Spontánní krvácení

Krvácení do kloubů, svalů a měkkých tkání

U lehkých až středně těžkých krvácení se doporučuje dávka 50-75 U/kg těl.hm. ve 12hodinových intervalech. Léčba má pokračovat, dokud se neobjeví jasné známky klinického zlepšení, jako ústup bolesti, zmenšení otoku nebo zlepšení hybnosti kloubu.

U těžkých krvácení do svalů a měkkých tkání, jako je retroperitoneální krvácení, se doporučují dávky 100 U/kg těl.hm. ve 12hodinových intervalech.

Slizniční krvácení

Doporučuje se dávka 50 U/kg těl.hm. každých 6 hodin při pečlivém sledování pacienta (vizuální kontrola místa krvácení, opakované stanovení hematokritu). Pokud se krvácení nezastaví, může být dávka zvýšena na 100 U/kg těl.hm., celková denní dávka však nemá překročit 200 U/kg těl. hm.

Jiná závažná krvácení

Při těžkém krvácení, jako např. krvácení do CNS, se doporučuje dávka 100 U/kg těl.hm. ve 12hodinových intervalech. V individuálních případech může být přípravek FEIBA NF podáván v intervalech 6 hodin, dokud nedojde k výraznému klinickému zlepšení. (Nesmí se překročit maximální denní dávka 200 U/kg těl.hm.!).

2) Chirurgické výkony

Doporučuje se dávka 50-100 U/kg těl.hm. až v 6hodinových intervalech, s ohledem na to, že nemá být překročena maximální denní dávka 200 U/kg těl.hm.

3) Profylaxe

- Profylaxe krvácení u pacientů s vysokým titrem inhibitoru a častým krvácením, u nichž nebyla úspěšná nebo nebyla zvažována ITI (imunotoleranční léčba):
Doporučuje se dávka 70 – 100 U/kg těl.hm. ob den. Tato dávka může být zvýšena až na 100 U/kg těl.hm. denně, pokud pacient dále krvácí, nebo může být postupně snížena.
- Profylaxe krvácení u pacientů s vysokým titrem inhibitoru podstupujících ITI (imunotoleranční léčbu):
Přípravek FEIBA NF může být podáván současně s koncentráty faktoru VIII, v dávce 50 – 100 U/kg těl.hm. dvakrát denně, dokud nedojde k poklesu hladiny inhibitoru pod 2 BU*

*1 Bethesda jednotka (BU) je definována jako množství protilátek, které inhibuje 50% aktivity faktoru VIII čerstvé směsné lidské plazmy po inkubaci 2 hodiny při 37°C.

Monitorování

Vzhledem ke komplexnímu mechanismu účinku není k dispozici přímé monitorování léčivé látky. Koagulační testy, jako doba srážení plné krve (WBCT), tromboelastogram (TEG, r-hodnota) a aPTT jsou obvykle jen mírně zkráceny a nemusejí korelovat s klinickým zlepšením. Proto mají tyto testy pouze velmi omezený význam při hodnocení léčby přípravkem FEIBA NF.

Způsob podání

Přípravek FEIBA NF má být podáván pomalu intravenózně (nesmí být překročena rychlost 2 U/kg těl.hm. za minutu).

Přípravek FEIBA NF se rekonstituuje až bezprostředně před podáním. Roztok musí být poté ihned použit (přípravek neobsahuje konzervační přísady). Roztoky, které jsou zakalené nebo obsahují usazeniny, se nesmí používat. Veškerý nepoužitý přípravek zlikvidujte v souladu s místními požadavky.

Monitorování léčby

Nesmí být překročeny jednotlivé dávky 100 U/kg těl.hm. a celkové denní dávky 200 U/kg těl.hm. Pacienty je nutno sledovat s ohledem na rozvoj DIC a/nebo tromboembolických komplikací. Vysoké dávky přípravku FEIBA NF by měly být podávány jen po dobu nezbytně nutnou k zástavě krvácení. V případě významných změn krevního tlaku, tepové frekvence, při dýchacích obtížích, bolesti na hrudi a kašli je třeba infuzi ihned přerušit a zahájit vhodná diagnostická a terapeutická opatření. K laboratorním parametrům svědčícím pro DIC patří snížení hladiny fibrinogenu, snížení počtu trombocytů, a/nebo přítomnost fibrin/fibrinogen degradačních produktů (FDP). Pro DIC dále svědčí významné prodloužení trombinového času, protrombinového času nebo aPTT.

U hemofilických pacientů s inhibitorem nebo u pacientů se získanými inhibitory faktorů VIII, IX a/nebo XI je aPTT prodloužen v důsledku základního onemocnění.

Podání přípravku FEIBA NF pacientům s inhibítorem může vyvolat úvodní anamnestický vzestup hladin inhibitoru. Po delším podávání přípravku FEIBA NF však může inhibitor vymizet. Klinické a publikované údaje naznačují, že účinnost přípravku FEIBA NF není snížena.

Hemofilicí pacienti s inhibítorem nebo se získanými inhibitory koagulačních faktorů, kteří jsou léčeni přípravkem FEIBA NF, mohou mít zvýšený sklon ke krvácení a současně zvýšené riziko trombózy.

Laboratorní testy a klinická účinnost

In vitro testy jako je aPTT, doba srážení plné krve (WBCT) a tromboelastogram (TEG) jako doklad účinnosti nemusejí korelovat s klinickým zlepšením. Proto pokusy o normalizaci těchto hodnot zvyšováním dávky přípravku FEIBA NF nemohou být úspěšné, a dokonce se zásadně nedoporučují vzhledem k možnému riziku navození DIC při předávkování.

Význam počtu trombocytů

V případě neuspokojivé nebo snížené odpovědi na léčbu přípravkem FEIBA NF se doporučuje vyšetření počtu trombocytů, protože dostatečný počet funkčně intaktních trombocytů je považován za nezbytný pro účinnost přípravku FEIBA NF.

Doplňující informace o pomůcce Baxject II Hi-Flow:

- Pomůcka je sterilizována gama zářením.
- Pouze pro jednorázové použití.
- Neobsahuje latex.

Pokud je obal poškozen, nepoužívejte.

Baxalta, FEIBA a BAXJECT jsou ochranné známky Baxalta Incorporated.