Foglio illustrativo: informazioni per l'utilizzatore

EMOCLOT 500 UI/10 ml Polvere e solvente per soluzione per infusione

EMOCLOT 1000 UI/10 ml Polvere e solvente per soluzione per infusione

Fattore VIII della coagulazione del plasma umano

Legga attentamente questo foglio prima di usare questo medicinale perché contiene importanti informazioni per lei.

- Conservi questo foglio. Potrebbe aver bisogno di leggerlo di nuovo.
- Se ha qualsiasi dubbio, si rivolga al medico.
- Questo medicinale è stato prescritto soltanto per lei. Non lo dia ad altre persone, anche se i sintomi della malattia sono uguali ai suoi, perché potrebbe essere pericoloso.
- Se si manifesta un qualsiasi effetto indesiderato, compresi quelli non elencati in questo foglio, si rivolga al medico o al farmacista. Vedere paragrafo 4.

Contenuto di questo foglio:

1. Che cos'è EMOCLOT e a cosa serve
2. Cosa deve sapere prima di usare EMOCLOT
3. Come usare EMOCLOT
4. Possibili effetti indesiderati
5. Come conservare EMOCLOT
6. Contenuto della confezione e altre informazioni

1. Che cos'è EMOCLOT e a cosa serve

EMOCLOT è una soluzione di fattore VIII della coagulazione del sangue derivato da plasma umano. Il fattore VIII è una proteina che ha un'azione antiemorragica.

EMOCLOT si usa nelle seguenti terapie:

- nel trattamento e nella prevenzione delle emorragie in pazienti affetti da una deficienza ereditaria dell'attività del fattore VIII (emofilia A);
- nel trattamento delle emorragie in pazienti con una deficienza dell'attività di fattore VIII secondaria ad altre malattie;
- nel trattamento di pazienti emofilici che hanno sviluppato degli anticorpi contro il fattore VIII (inibitori).

2. Cosa deve sapere prima di usare EMOCLOT

Non usi EMOCLOT

- se è allergico al fattore VIII umano o ad uno qualsiasi degli altri componenti di questo medicinale (elencati al paragrafo 6).

Documento reso disponibile da AIFA il 26/09/2020

Esula dalla competenza dell'AIFA ogni eventuale disputa concernente i diritti di proprietà industriale e la tutela brevettuale dei dati relativi all'AIC dei medicinali e, pertanto, l'Agenzia non può essere ritenuta responsabile in alcun modo di eventuali violazioni da parte del titolare dell'autorizzazione all'immissione in commercio (o titolare AIC).

Agenzia Italiana del Farmaco

Avvertenze e precauzioni

Si rivolga al medico prima di usare EMOCLOT.

Reazione allergica

Sono possibili reazioni di ipersensibilità di tipo allergico con EMOCLOT.

EMOCLOT contiene tracce di proteine umane diverse dal fattore VIII. Se durante la somministrazione del prodotto lei nota qualcuno dei sintomi elencati di seguito deve interrompere immediatamente la somministrazione e contattare il suo medico perché questi sintomi potrebbero essere i primi segni di una reazione allergica. I sintomi che si possono manifestare sono: orticaria, orticaria generalizzata, senso di costrizione toracica, respiro sibilante, abbassamento della pressione del sangue e reazione allergica anche grave.

In caso di shock devono essere seguite le linee guida standard relative allo shock.

Inibitori

La formazione di inibitori (anticorpi) è una complicanza nota che può verificarsi durante il trattamento con tutti i medicinali a base di fattore VIII. Gli inibitori, soprattutto a livelli elevati, impediscono al trattamento di agire correttamente e lei o suo figlio sarete sottoposti a un attento monitoraggio per verificare lo sviluppo di questi inibitori. Se EMOCLOT non mantiene sotto controllo l'emorragia sua o di suo figlio, informi il medico immediatamente.

Eventi cardiovascolari

Nei pazienti che presentano fattori di rischio cardiovascolare, la terapia sostitutiva con FVIII

può aumentare il rischio cardiovascolare.

Complicanze legate all'uso di catetere

Se è richiesto un dispositivo di accesso venoso centrale, deve essere considerato il rischio di complicanze legate al dispositivo, incluse infezioni locali, batteriemia e trombosi nel sito del catetere.

Sicurezza virale

Quando i medicinali sono preparati da sangue o plasma umano, sono messe in atto specifiche misure per prevenire la trasmissione di infezioni ai pazienti. Queste misure includono:

- un'attenta selezione dei donatori di sangue e di plasma per assicurare che i donatori potenzialmente infetti vengano esclusi;
- il controllo di ogni donazione e pool (insieme di più donazioni) di plasma per evidenziare eventuali presenze di infezioni/virus;
- l'introduzione nella lavorazione del sangue e del plasma di alcuni passaggi capaci di inattivare o rimuovere i virus.

Nonostante queste misure, quando si somministrano specialità medicinali preparate da sangue o plasma umano la possibilità di trasmissione di agenti infettivi non può essere totalmente esclusa. Ciò vale anche per virus, o altri tipi di agenti infettivi, emergenti o sconosciuti. Le misure prese sono considerate efficaci per i virus con involucro lipidico come il virus dell'immunodeficienza umana (HIV), il virus dell'epatite B (HBV), il virus dell'epatite C (HCV) ed il virus dell'epatite A (HAV), privo di involucro lipidico. Le misure prese possono avere un effetto limitato contro i virus senza involucro lipidico come il parvovirus B19. L'infezione da parvovirus B19 può essere grave in gravidanza (infezione fetale) ed in individui il cui sistema immunitario è depresso o che hanno alcuni tipi di anemia (es. anemia falciforme o anemia emolitica).

Documento reso disponibile da AIFA il 26/09/2020

Esula dalla competenza dell'AIFA ogni eventuale disputa concernente i diritti di proprietà industriale e la tutela brevettuale dei dati relativi all'AIC dei medicinali e, pertanto, l'Agenzia non può essere ritenuta responsabile in alcun modo di eventuali violazioni da parte del titolare dell'autorizzazione all'immissione in commercio (o titolare AIC).

Agenzia Italiana del Farmaco

E'fortemente consigliato che ogni volta che lei riceve una dose di EMOCLOT, sia il nome che il numero di lotto del prodotto siano registrati, in modo tale da mantenere la tracciabilità del lotto utilizzato.

Il suo medico può consigliarle di prendere in considerazione una vaccinazione contro l'epatite A e B se lei riceve regolarmente/ripetutamente fattore VIII della coagulazione derivato da plasma umano.

Bambini

Non sono disponibili dati specifici per la popolazione pediatrica.

Maggiori informazioni sono inserite alla fine del foglio illustrativo nella sezione riservata ai medici o agli operatori sanitari.

Altri medicinali e EMOCLOT

Informi il medico o il farmacista se sta assumendo, ha recentemente assunto o potrebbe assumere qualsiasi altro medicinale.

Non sono state riportate interazioni fra prodotti a base di fattore VIII della coagulazione umano ed altri prodotti medicinali.

Non sono disponibili dati specifici per la popolazione pediatrica.

Gravidanza, allattamento e fertilità

- Se è in corso una gravidanza, se sospetta o sta pianificando una gravidanza, o se sta allattando con latte materno chieda consiglio al medico o al farmacista prima di prendere questo medicinale.
- Non sono stati condotti studi sulla riproduzione animale con fattore VIII. In base al raro manifestarsi dell'emofilia A nelle donne, dati sull'uso del fattore VIII durante la gravidanza e l'allattamento non sono disponibili. Quindi, il fattore VIII deve essere usato durante la gravidanza e l'allattamento solo se chiaramente indicato.

Guida di veicoli e utilizzo di macchinari

EMOCLOT non ha effetto sulla capacità di guidare veicoli e di usare macchinari.

EMOCLOT contiene sodio

Questo medicinale contiene fino ad un massimo di 41 mg di sodio (componente principale del sale da cucina) per il flaconcino da 10 ml.

Questo equivale al 2,05% dell'assunzione massima giornaliera raccomandata con la dieta di un adulto.

3. Come usare EMOCLOT

Usi questo medicinale seguendo sempre esattamente le istruzioni del medico o del farmacista**.** Se ha dubbi consulti il medico o il farmacista.

Dosaggio

La dose e la durata della terapia sostitutiva dipendono dalla gravità della deficienza di fattore VIII, dalla localizzazione ed entità dell'emorragia e dalla sua condizione clinica.

Documento reso disponibile da AIFA il 26/09/2020

Esula dalla competenza dell'AIFA ogni eventuale disputa concernente i diritti di proprietà industriale e la tutela brevettuale dei dati relativi all'AIC dei medicinali e, pertanto, l'Agenzia non può essere ritenuta responsabile in alcun modo di eventuali violazioni da parte del titolare dell'autorizzazione all'immissione in commercio (o titolare AIC).

Agenzia Italiana del Farmaco

Trattamento su richiesta

La quantità di medicinale e la frequenza delle somministrazioni che lei deve ricevere devono essere stabilite in base alla sua risposta clinica.

Prevenzione

Per la prevenzione a lungo termine delle emorragie in pazienti con grave emofilia A le dosi usuali sono da 20 a 40 UI (Unità Internazionali) di fattore VIII per Kg di peso corporeo a intervalli di 2 – 3 giorni. In alcuni casi, specialmente per i pazienti più giovani, possono essere necessari intervalli terapeutici più brevi o dosi più elevate.

Lei deve essere attentamente controllato per il possibile sviluppo di inibitori del fattore VIII mediante opportune osservazioni cliniche ed esami di laboratorio.

Durante il corso del trattamento, è richiesta una determinazione appropriata dei livelli di fattore VIII per regolare la dose e la frequenza di infusioni ripetute. In particolare, nel caso di grandi interventi chirurgici è indispensabile che le sia controllata precisamente la terapia sostitutiva per mezzo di analisi della coagulazione (attività plasmatica del fattore VIII).

Uso nei bambini e negli adolescenti

La sicurezza e l'efficacia di EMOCLOT nei bambini di età inferiore ai 12 anni non sono state ancora stabilite. Per gli adolescenti (12-18 anni) la dose per ciascuna indicazione sarà regolata in funzione del peso corporeo.

Maggiori informazioni in merito al dosaggio ed alla durata della terapia sono inserite alla fine del foglio illustrativo nella sezione riservata ai medici o agli operatori sanitari.

Istruzioni per un uso corretto

Il prodotto deve essere somministrato per via endovenosa, per iniezione o infusione lenta.

Si raccomanda nel caso dell'iniezione endovenosa un tempo di somministrazione compreso tra 3 e 5 minuti, controllare il polso e interrompere o diminuire la velocità d'iniezione se la frequenza del polso aumenta.

La velocità di infusione deve essere valutata per ogni singolo paziente.

Devono essere usati solo i dispositivi per l'iniezione/infusione acclusi alla confezione, in quanto si può avere un fallimento del trattamento perché una parte del fattore VIII può rimanere sulle pareti di alcuni dispositivi.

Incompatibilità: in assenza di studi di compatibilità, EMOCLOT non deve essere mescolato con altri prodotti medicinali.

Ricostituzione della polvere con il solvente:

1. portare il flaconcino della polvere e del solvente a temperatura ambiente;
2. tale temperatura deve essere mantenuta durante l'intero processo di ricostituzione (al massimo 10 minuti);
3. togliere le capsule di protezione dei flaconcini di polvere e di solvente;
4. pulire con alcool le superfici dei tappi dei due flaconcini;
5. aprire la confezione del dispositivo togliendo la parte superiore; fare attenzione a non toccare l'interno (fig. A);
6. non rimuovere il dispositivo dalla confezione;

Documento reso disponibile da AIFA il 26/09/2020

Esula dalla competenza dell'AIFA ogni eventuale disputa concernente i diritti di proprietà industriale e la tutela brevettuale dei dati relativi all'AIC dei medicinali e, pertanto, l'Agenzia non può essere ritenuta responsabile in alcun modo di eventuali violazioni da parte del titolare dell'autorizzazione all'immissione in commercio (o titolare AIC).

Agenzia Italiana del Farmaco

7. capovolgere la scatola del dispositivo ed inserire il puntale in plastica attraverso il tappo del flaconcino di solvente in modo che la parte blu del dispositivo sia collegata al flaconcino del solvente (fig. B);
8. afferrare il bordo della scatola e sfilarla liberando il dispositivo senza toccarlo (fig. C);
9. assicurarsi che il flaconcino contenente la polvere sia posizionato su un piano d'appoggio sicuro, capovolgere il sistema in modo che il flaconcino del solvente si venga a trovare sopra il dispositivo; spingere l'adattatore trasparente sul tappo del flaconcino contenente la polvere in modo che il puntale in plastica attraversi il tappo del flaconcino della polvere. Il solvente verrà automaticamente aspirato all'interno del flaconcino di polvere (fig. D);
10. dopo il trasferimento del solvente svitare la parte blu del sistema di trasferimento con attaccato il flaconcino del solvente e rimuoverlo (fig.E);
11. agitare delicatamente il flaconcino fino a completo scioglimento della polvere (fig. F);
12. non agitare vigorosamente, la formazione di schiuma deve essere evitata.

fig. A

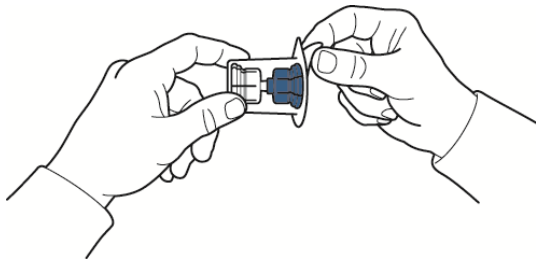


fig. B

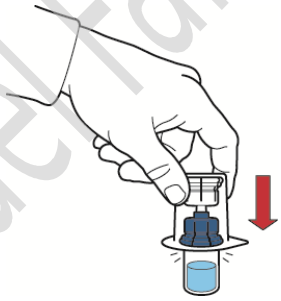


fig. C

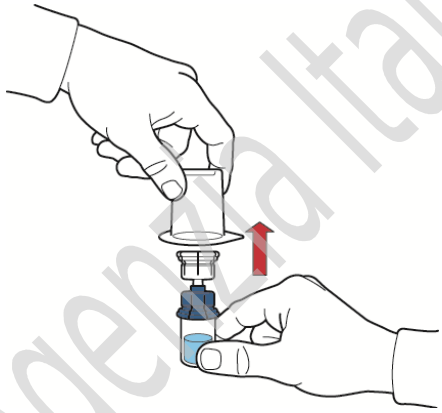


fig. D

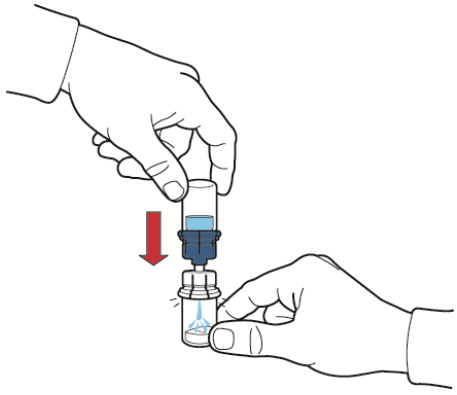


fig. E

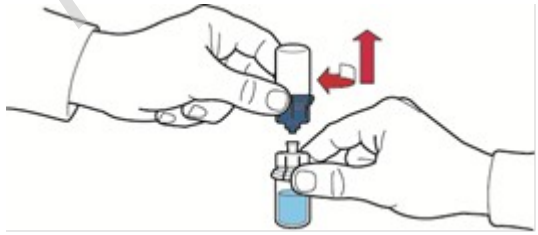
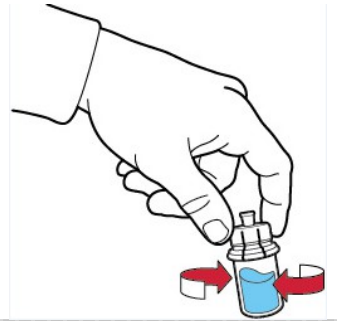


fig. F



West Pharmaceutical Service, Inc.

Documento reso disponibile da AIFA il 26/09/2020

Esula dalla competenza dell'AIFA ogni eventuale disputa concernente i diritti di proprietà industriale e la tutela brevettuale dei dati relativi all'AIC dei medicinali e, pertanto, l'Agenzia non può essere ritenuta responsabile in alcun modo di eventuali violazioni da parte del titolare dell'autorizzazione all'immissione in commercio (o titolare AIC).

Agenzia Italiana del Farmaco

Somministrazione della soluzione

Dopo la ricostituzione la soluzione può contenere pochi piccoli filamenti o particelle.

Il prodotto medicinale ricostituito deve essere ispezionato visivamente prima della somministrazione per individuare corpuscoli o cambiamenti di colore. La soluzione deve essere limpida o leggermente opalescente. Non usare soluzioni torbide o che presentano depositi.

1. Riempire d'aria la siringa tirando indietro lo stantuffo, collegarla al dispositivo ed iniettare l'aria nel flaconcino contenente la soluzione (fig. G);
2. tenendo fermo lo stantuffo, capovolgere il sistema in modo che il flaconcino contenente la soluzione si venga a trovare sopra il dispositivo ed aspirare il concentrato nella siringa tirando indietro lo stantuffo lentamente (fig. H);
3. scollegare la siringa ruotandola in senso antiorario;
4. ispezionare visivamente la soluzione nella siringa che dovrà presentarsi limpida o leggermente opalescente, priva di corpuscoli;
5. collegare l'ago a farfalla alla siringa ed infondere od iniettare lentamente per via endovenosa.

fig. G

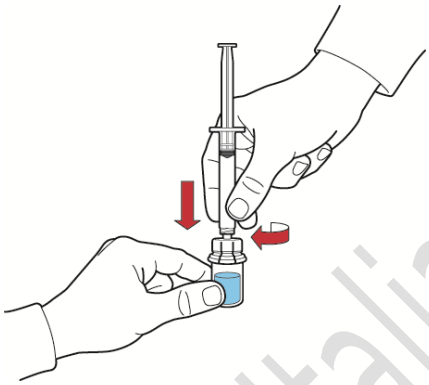
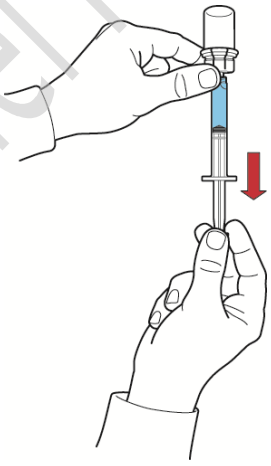


fig. H



West Pharmaceutical Service, Inc.

Se usa più EMOCLOT di quanto deve

Le conseguenze di un uso eccessivo del prodotto non sono note.

In caso di ingestione/assunzione accidentale di una dose eccessiva di EMOCLOT, avverta immediatamente il medico o si rivolga al più vicino ospedale.

Se ha qualsiasi dubbio sull'uso di EMOCLOT, si rivolga al medico.

4. Possibili effetti indesiderati

Come tutti i medicinali, questo medicinale può causare effetti indesiderati, sebbene non tutte le persone li manifestino.

Se si presenta uno di questi effetti indesiderati, contatti immediatamente il medico o si rivolga al più vicino ospedale:

Documento reso disponibile da AIFA il 26/09/2020

Esula dalla competenza dell'AIFA ogni eventuale disputa concernente i diritti di proprietà industriale e la tutela brevettuale dei dati relativi all'AIC dei medicinali e, pertanto, l'Agenzia non può essere ritenuta responsabile in alcun modo di eventuali violazioni da parte del titolare dell'autorizzazione all'immissione in commercio (o titolare AIC).

Agenzia Italiana del Farmaco

- Reazioni allergiche (ipersensibilità) gravi: rapido gonfiore della pelle e delle mucose intorno alla bocca ed al volto (angioedema). Tale effetto indesiderato è stato osservato raramente e in alcuni casi può portare a gravi reazioni allergiche acute (anafilassi) compreso lo shock.

- Pazienti con emofilia A possono sviluppare anticorpi neutralizzanti verso il fattore VIII (inibitori). La presenza di questi inibitori si manifesta come una insufficiente risposta clinica. In tali casi, è consigliabile contattare un centro specializzato nel trattamento dell'emofilia.

Altri effetti indesiderati:

- Altre reazioni allergiche (ipersensibilità) possono comprendere:
  - sensazione di bruciore e dolore pungente in sede di infusione;
  - brividi, rossore, eruzione cutanea in tutto il corpo (orticaria generalizzata), pomfi;
  - mal di testa (cefalea);
  - abbassamento della pressione del sangue (ipotensione), irrequietezza, battito cardiaco accelerato (tachicardia), senso di costrizione toracica, respiro sibilante;
  - stato di sonnolenza (letargia);
  - nausea, vomito;
  - formicolio (parestesia).

Questi effetti indesiderati sono stati osservati raramente e in alcuni casi possono portare a gravi reazioni allergiche acute (anafilassi) compreso lo shock.

- E'stata osservata febbre.

Per i bambini non trattati in precedenza con medicinali a base di fattore VIII, la formazione di anticorpi inibitori (vedere paragrafo 2) può essere molto comune (più di 1 paziente su 10); tuttavia, nei pazienti che hanno ricevuto un trattamento precedente con il fattore VIII (più di 150 giorni di trattamento) il rischio è non comune (meno di 1 paziente su 100). Se ciò accade il medicinale suo o di suo figlio potrebbe smettere di agire correttamente e lei o suo figlio potreste riscontrare un'emorragia persistente. Se ciò accade, deve contattare il medico immediatamente.

Effetti indesiderati aggiuntivi nei bambini

Sebbene non siano disponibili dati specifici per la popolazione pediatrica, i pochi dati pubblicati relativi a studi di efficacia e sicurezza non hanno dimostrato differenze significative tra adulti e bambini affetti dalla medesima patologia.

Segnalazione degli effetti indesiderati

Se manifesta un qualsiasi effetto indesiderato, compresi quelli non elencati in questo foglio, si rivolga al medico o al farmacista. Lei può inoltre segnalare gli effetti indesiderati direttamente tramite il sistema nazionale di segnalazione all'indirizzo

https://www.aifa.gov.it/content/segnalazioni-reazioni-avverse.
Segnalando gli effetti indesiderati lei può contribuire a fornire maggiori informazioni sulla sicurezza di questo medicinale.

Per informazioni sulla sicurezza riguardo agli agenti trasmissibili vedere il punto 2 "*Cosa deve sapere prima di usare EMOCLOT*".

5. Come conservare EMOCLOT

Conservi questo medicinale fuori dalla vista e dalla portata dei bambini. Non usi EMOCLOT dopo la data di scadenza che è riportata sull'etichetta e sull'imballaggio esterno dopo "Scad.". La data di scadenza si riferisce all'ultimo giorno di quel mese.

Documento reso disponibile da AIFA il 26/09/2020
Esula dalla competenza dell'AIFA ogni eventuale disputa concernente i diritti di proprietà industriale e la tutela brevettuale dei dati relativi all'AIC dei medicinali e, pertanto, l'Agenzia non può essere ritenuta responsabile in alcun modo di eventuali violazioni da parte del titolare dell'autorizzazione all'immissione in commercio (o titolare AIC).

Conservare in frigorifero (2℃ - 8℃). Non congelare. Tenere il flaconcino nell'imballaggio esterno, per proteggere il medicinale dalla luce.

Prima dell'utilizzo ed entro la data di scadenza, il flaconcino contenente la polvere può essere conservato a temperatura ambiente, non superiore ai 25°C, per un massimo di 6 mesi consecutivi. Dopo questo periodo il flaconcino contenente la polvere deve essere smaltito. In ogni caso, questo flaconcino non può più essere riposto in frigorifero se conservato a temperatura ambiente.

Registri la data di inizio della conservazione a temperatura ambiente sulla scatola esterna.

Una volta che il contenitore per l'infusione è stato aperto, il contenuto deve essere usato immediatamente. Il contenuto del flaconcino deve essere utilizzato in una unica somministrazione.

Non getti alcun medicinale nell'acqua di scarico e nei rifiuti domestici. Chieda al farmacista come eliminare i medicinali che non utilizza più. Questo aiuterà a proteggere l'ambiente.

6. Contenuto della confezione e altre informazioni

Cosa contiene EMOCLOT

Il principio attivo è il fattore VIII della coagulazione del plasma umano.

	EMOCLOT 500 UI/10 ml	**EMOCLOT 1000 UI/10 ml**
fattore VIII della coagulazione del plasma umano	500 UI/flaconcino	1000 UI/ flaconcino
fattore VIII della coagulazione del plasma umano ricostituito con acqua per preparazioni iniettabili	50 UI/ ml (500 UI/10 ml)	100 UI/ ml (1000 UI/10 ml)
volume solvente	10 ml	10 ml

L'attività (UI) è determinata usando il metodo cromogenico della Farmacopea Europea.

L'attività specifica di EMOCLOT è circa 80 UI/mg di proteine.

Prodotto da plasma di donatori umani.

Questa preparazione contiene fattore di von Willebrand umano.

Il flaconcino di polvere contiene fattore VIII della coagulazione del plasma umano (principio attivo), sodio cloruro, sodio citrato tribasico, glicina, calcio cloruro (eccipienti).

Il flaconcino di solvente contiene acqua per preparazioni iniettabili.

Descrizione dell'aspetto di EMOCLOT e contenuto della confezione

Polvere e solvente per soluzione per infusione.

Dopo la ricostituzione la soluzione può contenere pochi piccoli filamenti o particelle.

Il prodotto medicinale ricostituito (disciolto) deve essere ispezionato visivamente prima della somministrazione per individuare particelle in sospensione o colorazione anormale. La soluzione deve essere limpida o leggermente opalescente. Non usi EMOCLOT se nota che la soluzione è torbida o ha dei depositi.

La confezione di EMOCLOT contiene un flaconcino di polvere, un flaconcino di solvente con cui viene preparata la soluzione da somministrare e un set sterile e apirogeno, monouso, costituito da un dispositivo per la ricostituzione, da una siringa per iniezione e da un ago a farfalla con tubicino in PVC.

Documento reso disponibile da AIFA il 26/09/2020

Esula dalla competenza dell'AIFA ogni eventuale disputa concernente i diritti di proprietà industriale e la tutela brevettuale dei dati relativi all'AIC dei medicinali e, pertanto, l'Agenzia non può essere ritenuta responsabile in alcun modo di eventuali violazioni da parte del titolare dell'autorizzazione all'immissione in commercio (o titolare AIC).

Agenzia Italiana del Farmaco

Titolare dell'autorizzazione all'immissione in commercio

Kedrion S.p.A. – Loc. Ai Conti, 55051 Castelvecchio Pascoli, Barga (Lucca), Italia

Produttore

Kedrion S.p.A. – 55027 Bolognana, Gallicano (Lucca), Italia.

Questo foglio illustrativo è stato aggiornato il:

Le informazioni seguenti sono destinate esclusivamente ai medici o agli operatori sanitari:

Monitoraggio del trattamento

Durante il corso del trattamento, è richiesta una determinazione appropriata dei livelli di fattore VIII per regolare la dose da somministrare e la frequenza di ripetizione delle infusioni. La risposta al fattore VIII può variare nei singoli pazienti, mostrando emivite e recuperi differenti. Il dosaggio calcolato in base al peso corporeo può richiedere un aggiustamento nei pazienti sottopeso o sovrappeso.

In particolare nel caso di grandi interventi chirurgici è indispensabile controllare precisamente la terapia sostitutiva per mezzo di analisi della coagulazione (attività plasmatica del fattore VIII).

Quando si utilizza un test di coagulazione in vitro "one-stage" basato sul tempo di tromboplastina (aPTT) per la determinazione dell'attività del fattore VIII nei campioni ematici dei pazienti, i risultati dell'attività del fattore VIII plasmatico possono essere influenzati in maniera significativa sia dal tipo di reagente aPTT che dallo standard di riferimento utilizzato nel test. Inoltre, possono esserci discrepanze significative tra i risultati del test ottenuti con un test di coagulazione "one-stage" basato sul aPTT e il test cromogenico secondo Ph. Eur. Ciò è importante in particolar modo quando si cambiano il laboratorio e/o i reagenti utilizzati nel test.

Dosaggio

Il dosaggio e la durata della terapia sostitutiva dipendono dalla gravità della deficienza di fattore VIII, dalla localizzazione ed entità dell'emorragia e dalla condizione clinica del paziente.

Il numero di unità di fattore VIII somministrate è espresso in Unità Internazionali (UI), che sono correlate allo standard attuale dell'OMS per prodotti del fattore VIII. L'attività del fattore VIII nel plasma è espressa o come percentuale (relativa al plasma umano normale) o in Unità Internazionali (relative ad uno standard internazionale per il fattore VIII plasmatico).

L'attività di una Unità Internazionale di fattore VIII è equivalente alla quantità di fattore VIII contenuta in un millilitro di plasma umano normale.

Trattamento su richiesta

Il calcolo della dose di fattore VIII necessaria si basa sulla osservazione empirica che 1 Unità Internazionale (UI) di fattore VIII per Kg di peso corporeo aumenta l'attività del fattore VIII plasmatico da 1,5% a 2% dell'attività normale. La dose necessaria viene determinata usando la seguente formula:

Unità necessarie = peso corporeo (Kg) x aumento desiderato di fattore VIII (%) (UI/dl) x 0,4

La quantità da somministrare e la frequenza delle applicazioni devono essere sempre guidate dall'efficacia clinica del singolo caso.

Documento reso disponibile da AIFA il 26/09/2020

Esula dalla competenza dell'AIFA ogni eventuale disputa concernente i diritti di proprietà industriale e la tutela brevettuale dei dati relativi all'AIC dei medicinali e, pertanto, l'Agenzia non può essere ritenuta responsabile in alcun modo di eventuali violazioni da parte del titolare dell'autorizzazione all'immissione in commercio (o titolare AIC).

Agenzia Italiana del Farmaco

Nel caso dei seguenti eventi emorragici, l'attività del fattore VIII nel periodo corrispondente non deve scendere al di sotto del dato livello di attività plasmatica (in % del normale). La seguente tabella può essere usata come riferimento in episodi emorragici e chirurgici:

Grado di emorragia/ Tipo di procedura chirurgica	**Livello di fattore VIII necessario (%) (UI/dl)**	**Frequenza delle dosi (ore)/ Durata della terapia (giorni)**
<u>Emorragia</u> Emartro precoce, emorragia muscolare o emorragia orale	20 – 40	Ripetere da 12 a 24 ore. Almeno 1 giorno, finché l'episodio emorragico indicato dal dolore è risolto o si è raggiunta la guarigione.
Emartro più estesa, emorragia muscolare o ematoma	30 – 60	Ripetere l'infusione ogni 12 - 24 ore per 3 – 4 giorni o più, finché il dolore e l'invalidità grave sono passati.
Emorragie a rischio di vita	60 – 100	Ripetere l'infusione da 8 a 24 ore finché il sintomo è passato.
<u>Chirurgia</u> Chirurgia minore incluse estrazioni dentarie	30 – 60	Ogni 24 ore, almeno 1 giorno, fino alla guarigione.
<u>Chirurgia maggiore</u>	80 – 100 (pre- e post-operazione)	Ripetere l'infusione da 8 a 24 ore fino ad una adeguata guarigione della ferita, poi terapia per almeno altri 7 giorni per mantenere un'attività di fattore VIII da 30% a 60% (30 UI/dl – 60 UI/dl).

<u>Profilassi</u>

Per la profilassi a lungo termine delle emorragie in pazienti con grave emofilia A le dosi usuali sono da 20 a 40 UI di fattore VIII per kg di peso corporeo a intervalli di 2 – 3 giorni. In alcuni casi, specialmente per i pazienti più giovani, possono essere necessari intervalli terapeutici più brevi o dosi più elevate.

<u>Popolazione pediatrica</u>

La sicurezza e l'efficacia di EMOCLOT nei bambini di età inferiore ai 12 anni non sono state ancora stabilite. Per gli adolescenti (12-18 anni) la posologia per ciascuna indicazione è data per peso corporeo.

.

<u>Metodo di somministrazione</u>

Uso endovenoso, per iniezione o infusione lenta.

Si raccomanda nel caso dell'iniezione endovenosa un tempo di somministrazione compreso tra 3 e 5 minuti, controllando il polso del paziente e interrompendo o diminuendo la velocità d'iniezione se la frequenza del polso aumenta.

Documento reso disponibile da AIFA il 26/09/2020

Esula dalla competenza dell'AIFA ogni eventuale disputa concernente i diritti di proprietà industriale e la tutela brevettuale dei dati relativi all'AIC dei medicinali e, pertanto, l'Agenzia non può essere ritenuta responsabile in alcun modo di eventuali violazioni da parte del titolare dell'autorizzazione all'immissione in commercio (o titolare AIC).

Agenzia Italiana del Farmaco

La velocità di infusione deve essere valutata per ogni singolo paziente

Sciogliere la polvere come descritto nella sezione "*3. Come usare EMOCLOT*" al paragrafo "*Istruzioni per un uso corretto*".

Inibitori

In generale, tutti i pazienti trattati con prodotti a base di fattore VIII della coagulazione devono essere attentamente controllati per lo sviluppo di inibitori mediante appropriata osservazione clinica ed esami di laboratorio. Se i livelli di attività plasmatica di fattore VIII attesi non sono raggiunti, o se l'emorragia non è controllata con una dose appropriata, deve essere eseguito un esame per la presenza di inibitori del fattore VIII. In pazienti con alti livelli di inibitore, la terapia con fattore VIII può non essere efficace ed altre opzioni terapeutiche devono essere prese in considerazione. Il trattamento di tali pazienti deve essere diretto da un medico con esperienza nel trattamento dell'emofilia e degli inibitori del fattore VIII.

Agenzia Italiana del Farmaco

Documento reso disponibile da AIFA il 26/09/2020

Esula dalla competenza dell'AIFA ogni eventuale disputa concernente i diritti di proprietà industriale e la tutela brevettuale dei dati relativi all'AIC dei medicinali e, pertanto, l'Agenzia non può essere ritenuta responsabile in alcun modo di eventuali violazioni da parte del titolare dell'autorizzazione all'immissione in commercio (o titolare AIC).