FOGLIO ILLUSTRATIVO: INFORMAZIONI PER IL PAZIENTE

Beriate 250 UI
Beriate 500 UI
Beriate 1000 UI
Beriate 2000 UI

Polvere e solvente per soluzione per iniezione o infusione

Fattore VIII umano della coagulazione

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 dei dubbi, si rivolga al medico o al farmacista.
- Questo medicinale è stato prescritto per lei personalmente. Non lo dia mai ad altre persone, anche se i loro sintomi di malattia sono uguali ai suoi, perché potrebbe essere pericoloso.
- Se lei 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 illustrativo:

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

1. Che cos'è Beriate e a che cosa serve

Beriate si presenta come polvere e solvente. La soluzione ottenuta deve essere somministrata per iniezione o infusione endovenosa.

Beriate è ottenuto da plasma umano (che è la componente liquida del sangue) e contiene il Fattore VIII umano della coagulazione. E' impiegato per prevenire o arrestare il sanguinamento causato dalla mancanza di Fattore VIII nel sangue (emofilia A). Può anche essere impiegato nel trattamento della deficienza acquisita di Fattore VIII.

Il Fattore VIII è coinvolto nella coagulazione del sangue. Una mancanza di Fattore VIII comporta che il sangue coagula meno velocemente di come dovrebbe, con conseguente aumento della tendenza al sanguinamento. La sostituzione del Fattore VIII con Beriate normalizza temporaneamente il meccanismo della coagulazione.

2. Cosa deve sapere prima di usare Beriate

Nei seguenti paragrafi sono riportate informazioni di cui lei e il suo medico dovrete tener conto, prima di usare Beriate.

Non usi Beriate:
- Se lei è allergico (ipersensibile) al Fattore VIII umano della coagulazione o ad uno qualsiasi degli altri componenti di questo medicinale (elencati al paragrafo 6).

Documento reso disponibile da AIFA il 09/02/2021
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:

Tracciabilità
Si raccomanda vivamente che, ogni qualvolta venga somministrato Beriate, siano registrati nel suo diario di trattamento la data della somministrazione, il numero di lotto del prodotto somministrato ed il volume di prodotto infuso.

Si rivolga al medico o al farmacista prima di prendere Beriate.

- Sono possibili reazioni di ipersensibilità di tipo allergico. Il medico deve informarla di quali sono i **primi segni di una reazione da ipersensibilità**. Questi comprendono orticaria, eruzione cutanea generalizzata, senso di oppressione toracica, difficoltà respiratoria, abbassamento della pressione sanguigna e anafilassi (una reazione allergica grave che causa grave difficoltà di respirazione o senso di vertigini). **Se si presentano questi sintomi, deve immediatamente sospendere la somministrazione del prodotto e rivolgersi al proprio medico**.
- 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 Beriate non mantiene sotto controllo l'emorragia sua o di suo figlio, informi il medico immediatamente.
- Se lei è a conoscenza di avere patologie cardiache o di essere a rischio di patologie cardiache, informi il medico o il farmacista.
- Se è necessario utilizzare un dispositivo di accesso venoso centrale (CVAD) per somministrarle Beriate, il medico deve tenere conto del rischio di complicanze correlate al CVAD, comprendenti infezioni locali, presenza di batteri nel sangue (batteriemia) e formazione di un coagulo nel vaso sanguigno (trombosi) nel quale è stato inserito il catetere.

Il suo medico valuterà con attenzione il rapporto fra i benefici ottenuti dal trattamento con Beriate ed il rischio di tali complicanze.
.

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, ed il controllo di ogni donazione e pool di plasma per evidenziare l'eventuale presenza di infezioni/virus. I produttori di questi farmaci inoltre introducono nel processo di produzione 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 sconosciuti o emergenti, o altri tipi di agenti infettivi.

Le misure prese sono considerate efficaci per i virus con involucro lipidico come il virus dell'immunodeficienza umana (HIV, il virus dell'AIDS), il virus dell'epatite B e il virus dell'epatite C (infiammazione del fegato) e verso i virus senza involucro lipidico come il virus dell'epatite A ed il parvovirus B19.

Il medico può raccomandarle di effettuare la vaccinazione anti-epatite A ed anti-epatite B se Lei utilizza regolarmente/ripetutamente prodotti medicinali derivati da plasma umano (es. Fattore VIII).

Documento reso disponibile da AIFA il 09/02/2021
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).

Altri medicinali e Beriate:
- Informi il medico o il farmacista se sta assumendo, ha recentemente assunto o potrebbe assumere qualsiasi altro medicinale.
- Beriate non deve essere miscelato con altri medicinali, né con diluenti e solventi diversi da quelli raccomandati dal produttore (vedere paragrafo 6).

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.
- Durante la gravidanza e l'allattamento, Beriate deve essere usato solo se chiaramente indicato.
- Non sono disponibili dati sulla fertilità.

Guida di veicoli e utilizzo di macchinari
Beriate non influenza la sua capacità di guidare veicoli e di utilizzare macchinari.

Beriate contiene Sodio
Beriate 250 UI e 500 UI contengono meno di 1 mmol di sodio (23 mg) per flaconcino, cioè essenzialmente "senza sodio".

Beriate 1000 UI e 2000 UI contengono 27,55 mg di sodio (componente principale del sale da cucina) per flaconcino. Questo equivale all'1,4% dell'assunzione massima giornaliera raccomandata con la dieta di un adulto.

3. Come usare BERIATE

Usi questo medicinale seguendo sempre esattamente le istruzioni del suo medico. Se ha dei dubbi, contatti il medico o il farmacista.

Il trattamento dell'emofilia A deve essere iniziato e proseguito sotto la supervisione di un medico con esperienza in questo tipo di patologie.

Il dosaggio di Fattore VIII a lei necessario e la durata della terapia dipendono da numerosi fattori, come il Suo peso corporeo, la gravità della malattia, la localizzazione e l'entità del sanguinamento o la necessità di prevenire il sanguinamento nel corso di interventi chirurgici o di indagini diagnostiche.
In caso di somministrazione domiciliare di Beriate, il medico si accerterà che le sia stato illustrato come fare l'infusione e quanto prodotto utilizzare.
Segua attentamente le istruzioni date dal medico o dal personale paramedico del centro per la cura dell'emofilia.

Uso nei bambini e negli adolescenti
La dose è basata sul peso corporeo e, in genere si applicano le stesse linee guida indicate per gli adulti.

Se prende più Beriate di quanto deve
Non sono finora noti sintomi da sovradosaggio con Fattore VIII.

Se dimentica di usare Beriate
Proceda subito con la dose successiva e continui a intervalli regolari come consigliato dal medico. Non prenda una dose doppia per compensare la dose dimenticata.

Ricostituzione e somministrazione

Documento reso disponibile da AIFA il 09/02/2021
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

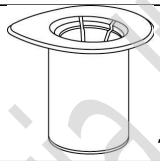
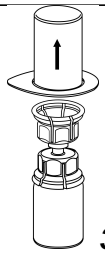
Istruzioni generali:

- Il liofilizzato (polvere) deve essere miscelato (ricostituito) con il solvente (liquido) e prelevato dal flaconcino in condizioni asettiche.
- La soluzione ricostituita deve essere limpida o leggermente opalescente, nel senso che, tenuta in controluce, può presentare un certo scintillio. Occasionalmente, una piccola quantità di flocculi o particelle può comparire nel flaconcino. Il filtro incluso nel dispositivo Mix2Vial rimuove queste particelle. Questa filtrazione non influisce sul calcolo del dosaggio. Dopo la filtrazione e il prelievo del prodotto all'interno della siringa (vedere sotto) e prima della somministrazione la soluzione nella siringa deve essere ispezionata visivamente per rilevare l'eventuale presenza di corpuscoli o di variazioni di colore. Non usare soluzioni che all'interno della siringa appaiano torbide o contenenti depositi o particelle.
- Una volta che il prodotto è trasferito nella siringa, deve essere utilizzato immediatamente. Non conservare il prodotto nella siringa.
- Il prodotto non utilizzato e i rifiuti derivanti da questo medicinale devono essere smaltiti in conformità alle locali disposizioni di legge e secondo le istruzioni date dal medico.

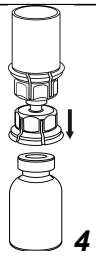
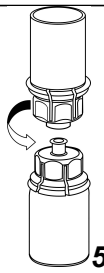
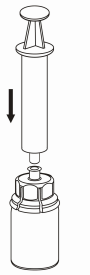
Ricostituzione:

Senza aprire alcuno dei due flaconcini, portare a temperatura ambiente o riscaldare a temperatura corporea sia il liofilizzato di Beriate (polvere) che il solvente (liquido). Questo può essere fatto lasciando i due flaconcini a temperatura ambiente per circa un'ora o tenendoli fra le mani per alcuni minuti.
NON ESPORRE i flaconcini direttamente al calore. I flaconcini non devono essere portati ad una temperatura superiore a quella corporea (37 ºC).

Con precauzione togliere i cappucci di protezione dei flaconcini che contengono la polvere ed il solvente e pulire la superficie dei tappi di gomma con un tampone imbevuto d'alcool. Attendere che i tappi si siano asciugati prima di aprire la confezione di Mix2Vial, quindi attenersi alle istruzioni qui sotto riportate.

 **1**	1. *Aprire la confezione di Mix2Vial, rimuovendo la chiusura. **Non** estrarre il Mix2Vial dalla confezione blister!*
 **2**	2. *Posizionare il flaconcino del **solvente** su una superficie piana e pulita, tenendo il flaconcino ben fermo. Prendere il Mix2Vial insieme con la confezione blister e spingere la punta terminale dell'adattatore blu verso il basso direttamente nel tappo del flaconcino di solvente.*
 **3**	3. *Togliere con prudenza la confezione blister dal set Mix2Vial tenendolo dal bordo e tirando **verticalmente** verso l'alto. Assicurarsi di tirare via solo la confezione blister e non il set Mix2Vial.*

Documento reso disponibile da AIFA il 09/02/2021
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

 4	4. *Posizionare il flaconcino del prodotto su una superficie piana e stabile. Capovolgere il flaconcino del solvente con inserito il set Mix2Vial e spingere la punta dell'**adattatore trasparente verso il basso** direttamente nel tappo del flaconcino contenente il prodotto. Automaticamente il solvente scorrerà nel flaconcino che contiene il prodotto.*
 5	5. *Impugnando con una mano la parte del set Mix2Vial dal lato del prodotto e con l'altra mano la parte del set Mix2Vial dal lato del solvente, separare delicatamente le 2 parti del set svitandolo in senso antiorario. Eliminare il flaconcino del solvente con l'adattatore blu Mix2Vial attaccato.*
 6	6. *Ruotare gentilmente il flaconcino di prodotto con l'adattatore trasparente attaccato fino alla completa dissoluzione del suo contenuto. Non agitare.*
 7	7. *Aspirare aria in una siringa sterile vuota. Mantenendo il flaconcino del prodotto in posizione verticale, collegare la siringa al raccordo Luer Lock del Mix2Vial avvitando in senso orario. Iniettare l'aria nel flaconcino contenente il prodotto.*

Prelievo e somministrazione:

 8	8. *Mantenendo premuto lo stantuffo della siringa, capovolgere il sistema e aspirare la soluzione nella siringa tirando indietro lo stantuffo lentamente.*
 9	9. *Dopo che tutta la soluzione è stata trasferita nella siringa, afferrare in modo fermo il cilindro della siringa (tenendo lo stantuffo della siringa rivolto verso il basso) e scollegare l'adattatore trasparente Mix2Vial dalla siringa svitando in senso antiorario.*

Documento reso disponibile da AIFA il 09/02/2021

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

Si raccomanda di utilizzare il set di infusione fornito con il medicinale; inserire l'ago in una vena. Lasciare defluire il sangue verso la parte terminale della cannula. Agganciare la siringa sulla filettatura, avvitando a fondo il set per iniezione in vena.

Iniettare lentamente in vena la soluzione ricostituita seguendo le istruzioni del medico. La velocità di iniezione o infusione non deve superare i 2 ml al minuto. Fare attenzione a non far defluire sangue nella siringa contenente il prodotto.

Quando sia richiesta la somministrazione di un volume elevato, un'alternativa può essere l'infusione. In questo caso il prodotto ricostituito deve essere trasferito in un adatto sistema per infusione. L'infusione deve poi essere effettuata attenendosi alle istruzioni indicate dal medico.

Faccia attenzione ad eventuali effetti indesiderati che si possono presentare durante la somministrazione. Se Lei presenta un qualunque effetto indesiderato che può essere messo in relazione con la somministrazione di Beriate, l'iniezione o l'infusione deve essere interrotta (vedere il paragrafo 2).

Se ha altre domande sull'uso di questo medicinale, si rivolga al medico o al farmacista.

4. Possibili effetti indesiderati

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

Se si presenta uno dei seguenti effetti indesiderati, contatti subito il suo medico oppure si rechi al Pronto Soccorso o al Centro per l'Emofilia dell'Ospedale più vicino a lei:

- Sintomi di angioedema come:
  - gonfiore del viso, della lingua o della faringe;
  - difficoltà a deglutire;
  - orticaria e difficoltà respiratoria.

  Questi effetti indesiderati sono stati osservati molto raramente (possono interessare fino a 1 su 10.000 persone), e in alcuni casi possono progredire fino a reazioni allergiche gravi (anafilassi) compreso lo shock.

  Perdita di efficacia (sanguinamento continuo)
- 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 può smettere di agire correttamente e lei o suo figlio potete manifestare un'emorragia persistente.

Altri effetti indesiderati:

- Reazioni allergiche (ipersensibilità) che possono comprendere:
  - sensazione di bruciore e dolore pungente nella zona in cui è stata praticata l'iniezione o l'infusione;
  - brividi, rossore, eruzione cutanea in tutto il corpo, pomfi;
  - mal di testa;
  - abbassamento della pressione, agitazione, battito cardiaco accelerato, senso di oppressione toracica, sibilo respiratorio;
  - stanchezza (letargia);
  - nausea, vomito;
  - formicolio.

Documento reso disponibile da AIFA il 09/02/2021

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

Questi effetti indesiderati sono stati osservati molto raramente e in alcuni casi possono progredire fino all'instaurarsi di gravi reazioni allergiche (anafilassi) compreso lo shock.
- In casi molto rari è stata osservata febbre.

Effetti indesiderati nei bambini e negli adolescenti
E' atteso che frequenza, tipo e gravità delle reazioni avverse nei bambini siano le stesse degli adulti.

Segnalazione di effetti indesiderati
Se manifesta qualsiasi effetto indesiderato, compresi quelli non elencati in questo foglio, si rivolga al medico, all'infermiere o al farmacista.
Lei può inoltre segnalare gli effetti indesiderati direttamente tramite il sistema nazionale di segnalazione all'indirizzo www.aifa.gov.it/content/segnalazioni-reazioni-avverse.
Segnalando gli effetti indesiderati lei può contribuire a fornire maggiori informazioni sulla sicurezza di questo medicinale.

5. Come conservare Beriate

Non utilizzare questo medicinale dopo la data di scadenza indicata sull'etichetta e sulla scatola. La data di scadenza si riferisce all'ultimo giorno di quel mese.

- Conservare in frigorifero tra 2°C e 8°C.
- Nel periodo di validità, Beriate, può essere conservato fino ad una temperatura di 25°C per un periodo totale non superiore ad 1 mese. I singoli periodi di conservazione a temperatura ambiente devono essere annotati nel Suo diario di trattamento affinché sia rispettato il tempo limite complessivo di 1 mese.
- Beriate non contiene conservanti pertanto il prodotto ricostituito deve preferibilmente essere usato immediatamente.
- Se il prodotto ricostituito non è utilizzato immediatamente, può venire conservato nel flaconcino a temperatura ambiente per non più di 8 ore. Una volta trasferito nella siringa, il prodotto deve essere usato immediatamente.
- Non congelare.
- Tenere il contenitore nell'imballaggio esterno per tenerlo al riparo dalla luce.
- **Tenere questo medicinale lontano dalla vista e dalla portata dei bambini.**

6. Contenuto della confezione e altre informazioni

Cosa contiene Beriate

Il principio attivo è:
Beriate si presenta come una polvere (con un contenuto nominale di 250 U.I., 500 U.I., 1000 U.I. o 2000 U.I. di Fattore VIII umano della coagulazione per flaconcino) più un liquido (solvente). La soluzione ricostituita è destinata alla somministrazione mediante iniezione o infusione.

Beriate da 250 UI/flaconcino, 500 UI/flaconcino e 1000 UI/flaconcino, dopo ricostituzione, rispettivamente con 2,5 ml, 5 ml o 10 ml d'acqua per preparazioni iniettabili, contiene circa 100 U.I./ml di Fattore VIII umano della coagulazione. Beriate da 2000 UI/flaconcino va ricostituito con 10 ml di acqua per preparazioni iniettabili e contiene circa 200 U.I./ml di fattore VIII umano della coagulazione.

Gli altri componenti sono:

Documento reso disponibile da AIFA il 09/02/2021
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).

Glicina, calcio cloruro, sodio idrossido (in piccole quantità) per l'aggiustamento del pH, saccarosio, sodio cloruro. *Solvente:* Acqua per preparazioni iniettabili 2,5 ml, 5 ml e 10 ml rispettivamente.

Descrizione dell'aspetto di Beriate e contenuto della confezione

Beriate si presenta come una polvere bianca e la confezione comprende anche acqua per preparazioni iniettabili.
La soluzione ricostituita deve essere chiara o leggermente opalescente, nel senso che – tenuta in controluce – può presentare un certo scintillio, ma non deve mai contenere evidenti particelle.

Presentazioni

Scatola da 250 U.I. contenente:
1 flaconcino con polvere
1 flaconcino con 2,5 ml di acqua per preparazioni iniettabili
1 dispositivo di trasferimento 20/20 con filtro integrato

Set di somministrazione (scatola interna):
1 siringa monouso da 5 ml
1 set per iniezione in vena
2 tamponi imbevuti di alcool
1 cerotto non sterile

Scatola da 500 U.I. contenente:
1 flaconcino con polvere
1 flaconcino con 5 ml di acqua per preparazioni iniettabili
1 dispositivo di trasferimento 20/20 con filtro integrato

Set di somministrazione (scatola interna):
1 siringa monouso da 5 ml
1 set per iniezione in vena
2 tamponi imbevuti di alcool
1 cerotto non sterile

Scatola da 1000 U.I. contenente:
1 flaconcino con polvere
1 flaconcino con 10 ml di acqua per preparazioni iniettabili
1 dispositivo di trasferimento 20/20 con filtro integrato

Set di somministrazione (scatola interna):
1 siringa monouso da 10 ml
1 set per iniezione in vena
2 tamponi imbevuti di alcool
1 cerotto non sterile

Scatola da 2000 U.I. contenente:
1 flaconcino con polvere
1 flaconcino con 10 ml di acqua per preparazioni iniettabili
1 dispositivo di trasferimento 20/20 con filtro integrato

Set di somministrazione (scatola interna):
1 siringa monouso da 10 ml
1 set per iniezione in vena
2 tamponi imbevuti di alcool
1 cerotto non sterile

Documento reso disponibile da AIFA il 09/02/2021
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).

È possibile che non tutte le confezioni siano commercializzate.

TITOLARE DELLA AUTORIZZAZIONE ALL'IMMISSIONE IN COMMERCIO E PRODUTTORE

CSL Behring GmbH
Emil von Behring- Str. 76
35041 Marburg
Germania

Rappresentante per l'Italia
CSL Behring S.p.A. – 20151 Milano.

Questo prodotto medicinale è autorizzato nei seguenti Stati Membri della Comunità europea con il nome:

Austria:
Beriate 100 I.E./ml Pulver und Lösungsmittel zur Herstellung einer Injektions- oder Infusionslösung (250 I.E., 500 I.E., 1000 I.E.)
Beriate 200 I.E./ml Pulver und Lösungsmittel zur Herstellung einer Injektions- oder Infusionslösung (2000 I.E.)

Bulgaria:
Beriate 250 IU Powder and solvent for solution for injection or infusion
Beriate 500 IU Powder and solvent for solution for injection or infusion
Beriate 1000 IU Powder and solvent for solution for injection or infusion
Beriate 2000 IU Powder and solvent for solution for injection or infusion

Croazia:
Beriate 250 IU prašak i otapalo za otopinu za injekciju ili infuziju
Beriate 500 IU prašak i otapalo za otopinu za injekciju ili infuziju
Beriate 1000 IU prašak i otapalo za otopinu za injekciju ili infuziju
Beriate 2000 IU prašak i otapalo za otopinu za injekciju ili infuziju

Estonia:
Beriate

Germania:
Beriate 250, Beriate 500, Beriate 1000, Beriate 2000

Lettonia:
Beriate 250 SV pulveris un šķīdinātājs injekciju vai infūziju šķīduma pagatavošanai
Beriate 500 SV pulveris un šķīdinātājs injekciju vai infūziju šķīduma pagatavošanai
Beriate 1000 SV pulveris un šķīdinātājs injekciju vai infūziju šķīduma pagatavošanai
Beriate 2000 SV pulveris un šķīdinātājs injekciju vai infūziju šķīduma pagatavošanai

Lituania:
Beriate® 250 TV milteliai ir tirpiklis injekciniam ar infuziniam tirpalui
Beriate® 500 TV milteliai ir tirpiklis injekciniam ar infuziniam tirpalui
Beriate® 1000 TV milteliai ir tirpiklis injekciniam ar infuziniam tirpalui
Beriate® 2000 TV milteliai ir tirpiklis injekciniam ar infuziniam tirpalui

Polonia:
Beriate 250
Beriate 500
Beriate 1000

Documento reso disponibile da AIFA il 09/02/2021
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).

Beriate 2000

Portogallo:
Beriate

Repubblica Ceca:
Beriate 250 IU, Beriate 500 IU, Beriate 1000 IU, Beriate 2000 IU

Romania:
Beriate 250 pulbere şi solvent pentru soluție injectabilă/perfuzabilă
Beriate 500 pulbere şi solvent pentru soluție injectabilă/perfuzabilă
Beriate 1000 pulbere şi solvent pentru soluție injectabilă/perfuzabilă
Beriate 2000 pulbere şi solvent pentru soluție injectabilă/perfuzabilă

Slovacchia:
Beriate 250 IU
Beriate 500 IU
Beriate 1000 IU
Beriate 2000 IU

Slovenia:
Beriate 250 i.e. prašek in vehikel za raztopino za injiciranje/infundiranje
Beriate 500 i.e. prašek in vehikel za raztopino za injiciranje/infundiranje
Beriate 1000 i.e. prašek in vehikel za raztopino za injiciranje/infundiranje
Beriate 2000 i.e. prašek in vehikel za raztopino za injiciranje/infundiranje

Spagna:
Beriate 250 UI polvo y disolvente para solución inyectable o perfusión
Beriate 500 UI polvo y disolvente para solución inyectable o perfusión
Beriate 1000 UI polvo y disolvente para solución inyectable o perfusión
Beriate 2000 UI polvo y disolvente para solución inyectable o perfusión

Ungheria:
Presentations of Beriate 250, 500 and 1000:
BERIATE 100 NE/ml por és oldószer oldatos injekcióhoz vagy infúzióhoz
Presentation 2000:
BERIATE 200 NE/ml por és oldószer oldatos injekcióhoz vagy infúzióhoz

Data di revisione di questo Foglio Illustrativo:

Le seguenti informazioni sono destinate esclusivamente ai medici o al personale sanitario.

Posologia

Monitoraggio del trattamento
Durante il corso del trattamento, si consiglia di determinare accuratamente i livelli di fattore VIII al fine di stabilire la dose da somministrare e la frequenza alla quale ripetere le infusioni. I singoli pazienti possono presentare variabilità nella propria risposta al fattore VIII, mostrando valori di emivite e livelli di recupero differenti. Il dosaggio basato sul peso corporeo può richiedere aggiustamenti in pazienti sottopeso o in sovrappeso. Nel caso di interventi di chirurgia maggiore, in particolare, è indispensabile un preciso monitoraggio della

Documento reso disponibile da AIFA il 09/02/2021
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).

terapia sostitutiva attraverso il controllo dei parametri della coagulazione (attività plasmatica del fattore VIII).

I pazienti devono essere monitorati per lo sviluppo di inibitori del fattore VIII. Vedere anche il paragrafo 2.

Il numero di unità di Fattore VIII somministrate è espresso in Unità Internazionali (UI), correlate all'attuale standard concentrato del WHO per i prodotti a base di fattore VIII. L'attività del fattore VIII nel plasma è espressa in percentuale (riferita al plasma umano normale) o preferibilmente in UI (riferita a uno Standard Internazionale per il Fattore VIII nel plasma).

Una UI di attività di Fattore VIII è equivalente alla quantità di Fattore VIII contenuta in 1 ml di plasma umano normale.

Trattamento su richiesta
Il calcolo della dose necessaria di Fattore VIII è basato sul dato empirico che 1 U.I. di Fattore VIII per kg di peso corporeo aumenta l'attività di Fattore VIII nel plasma di circa il 2% (2 U.I./dl) dell'attività normale. La dose necessaria viene determinata utilizzando la seguente formula:

Unità necessarie = peso corporeo (kg) x aumento desiderato di FVIII (% o U.I/dl) x 0,5

La dose da somministrare e la frequenza di somministrazione devono sempre essere orientate all'efficacia clinica nel singolo caso.

Nel caso dei seguenti eventi emorragici, il livello di fattore VIII nel periodo corrispondente non deve scendere al di sotto del livello indicato di attività plasmatica (in % del valore normale o U.I./dl). La tabella seguente può essere impiegata come guida per stabilire il dosaggio nel caso di episodi di sanguinamento e di interventi chirurgici:

Agenzia Italiana del Farmaco

Documento reso disponibile da AIFA il 09/02/2021
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).

Gravità dell'emorragia / Tipo di intervento chirurgico	Livello richiesto di fattore VIII (% o UI/dl)	Frequenza delle dosi (ore) / Durata della terapia (giorni)
Emorragia		
Emartro iniziale, sanguinamento muscolare o sanguinamento del cavo orale	20-40	Ripetere l'infusione ogni 12-24 ore. Almeno 1 giorno, fino alla risoluzione dell'episodio di sanguinamento, come indicato dal dolore, o al raggiungimento della guarigione.
Emartro più esteso, sanguinamento muscolare o ematomi.	30-60	Ripetere l'infusione ogni 12-24 ore per 3-4 giorni o più fino alla risoluzione del dolore o della disabilità acuta.
Emorragie con pericolo di vita	60-100	Ripetere l'infusione ogni 8 -24 ore finché il pericolo di vita non sia stato scongiurato.
Chirurgia		
Chirurgia minore, estrazioni dentarie incluse	30-60	Ogni 24 ore, almeno per 1 giorno, fino al raggiungimento della guarigione.
Chirurgia maggiore	80-100 (pre- e post-operatorio)	Ripetere l'infusione ogni 8-24 ore fino al raggiungimento di adeguata guarigione della ferita; proseguire la terapia per almeno altri 7 giorni per mantenere una attività di Fattore VIII del 30%-60% (30-60 UI/dl corrispondenti a 0,30-0,60 UI/ml).

Profilassi
Per la profilassi a lungo termine di sanguinamenti in pazienti affetti da emofilia A grave, le dosi usuali sono comprese tra 20 e 40 UI di FVIII per kg di peso corporeo, somministrate ad intervalli di 2-3 giorni. In alcuni casi, soprattutto nei pazienti più giovani, possono rendersi necessari intervalli di somministrazione più brevi o dosi più elevate.

Popolazione pediatrica
Il dosaggio nei bambini è basato sul peso corporeo e quindi, in generale, si applicano le stesse linee guida indicate per gli adulti. La frequenza di somministrazione deve essere sempre orientata al raggiungimento dell'efficacia clinica nel singolo caso. Sono disponibili dati sul trattamento in bambini di età inferiore ai 6 anni.

Informazioni sulle proprietà farmacologiche di vWf
Il fattore von Willebrand oltre ad avere una funzione di proteina protettiva del fattore VIII, media l'adesione delle piastrine nei siti di danno vascolare e gioca un ruolo nell'aggregazione piastrinica.

Documento reso disponibile da AIFA il 09/02/2021
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).