FOGLIO ILLUSTRATIVO: INFORMAZIONI PER L'UTILIZZATORE

Fanhdi "250 UI + 300 UI/10 ml Polvere e solvente per soluzione per infusione"
Fanhdi "500 UI + 600 UI/10 ml Polvere e solvente per soluzione per infusione"
Fanhdi "1000 UI + 1200 UI/10 ml Polvere e solvente per soluzione per infusione"
Fanhdi "1500 UI + 1800 UI/15 ml Polvere e solvente per soluzione per infusione"

Complesso di Fattore VIII umano della coagulazione e Fattore von Willebrand 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, al farmacista o all'infermiere.
- 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, al farmacista o all'infermiere. Vedere paragrafo 4.

Contenuto di questo foglio:

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

1. Che cos'è Fanhdi e a cosa serve

Fanhdi è costituito da polvere liofilizzata e solvente per soluzione per infusione, contenente circa 250 UI, 500 UI, 1000 UI e 1500 UI di fattore VIII (FVIII), e 300, 600, 1200 o 1800 UI di fattore von Willebrand (VWF) per flaconcino. Una volta ricostituito con l'appropriata quantità di solvente (acqua per preparazioni iniettabili), ogni flaconcino contiene circa 25, 50 o 100 UI di FVIII/ml e 30, 60 o 120 UI di VWF/ml.

Flaconcino:		
- Principio attivo:		
	FVIII	250 UI 500 UI 1000 UI 1500 UI
	VWF	300 UI 600 UI 1200 UI 1800 UI
	Attività specifica FVIII:C dopo separazione da VWF:	1000 – 3000 UI/mg di proteina
	(Proteine totali:	≤ 90 mg ≤ 135 mg)
- Eccipienti:		Istidina, Albumina umana, Arginina
	Siringa preriempita con solvente: Fanhdi 250, 500, 1000 Fanhdi 1500	 Acqua p.p.i. 10 ml Acqua p.p.i. 15 ml

Fanhdi fa parte del gruppo dei farmaci denominati antiemorragici: fattori della coagulazione del sangue: fattore von Willebrand e fattore VIII della coagulazione del sangue in associazione.

Fanhdi è impiegato per:
- Trattamento e prevenzione di episodi emorragici in soggetti con emofilia A (deficit congenito di fattore VIII).
- Trattamento del deficit acquisito di fattore VIII.
- Trattamento degli emofilici A con anticorpi contro il fattore VIII (inibitori).

Documento reso disponibile da AIFA il 17/11/2021

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

- Trattamento e prevenzione di episodi emorragici in soggetti con malattia di von Willebrand, quando il trattamento con la sola desmopressina (DDAVP) è inefficace o controindicato.

2. Cosa deve sapere prima di usare Fanhdi

Non usi Fanhdi

- Se è allergico al fattore VIII umano della coagulazione del sangue e al fattore von Willebrand in associazione o ad uno qualsiasi degli altri componenti di questo medicinale (elencati al paragrafo 6)

Se desidera maggiori informazioni, chieda al medico.

Avvertenze e precauzioni

Si rivolga al medico, al farmacista o all'infermiere prima di usare Fanhdi.

- Raramente, si può sviluppare una reazione di ipersensibilità caratterizzata da eruzione cutanea, senso di oppressione al petto, respiro sibilante, vertigini, capogiro, nausea o abbassamento della pressione sanguigna con giramento di testa stando in piedi; tale reazione può progredire fino allo shock (reazione allergica grave e improvvisa). Se questi sintomi si verificano é necessario **interrompere l'uso** del prodotto **immediatamente** e chiamare il medico.

- Il medico deve effettuare delle analisi per garantire che il dosaggio di Fanhdi che sta ricevendo sia sufficiente per raggiungere e mantenere un titolo appropriato di fattore VIII, bloccando così qualsiasi sanguinamento.

- 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 Fanhdi non mantiene sotto controllo l'emorragia sua o di suo figlio, informi il medico immediatamente.

- Se ha già sviluppato un inibitore nei confronti del FVIII e cambia il farmaco a base di fattore VIII, lei rischia di presentare ancora l'inibitore.

- Durante il trattamento della malattia di von Willebrand, c'è il rischio che si formino dei coaguli, specialmente se sono noti dei fattori di rischio clinico. Pertanto, il medico deve effettuare delle analisi per identificare eventuali segni di coaguli e prescrivere un trattamento, se necessario.

- In caso di impiego di prodotti di VWF contenenti FVIII:C, un trattamento protratto può determinare un aumento eccessivo del livello di FVIII:C. I livelli plasmatici di FVIII:C devono essere attentamente monitorati per evitarne livelli persistentemente elevati nel plasma, con conseguente aumento del rischio di eventi trombotici.

- I pazienti con malattia di von Willebrand, specialmente di tipo 3, possono sviluppare anticorpi neutralizzanti il fattore von Willebrand (inibitori). Gli inibitori del fattore von Willebrand sono degli anticorpi presenti nel sangue che possono bloccare il fattore von Willebrand che sta usando. Se l'attività del fattore von Willebrand non raggiunge i livelli plasmatici attesi, o se l'emorragia non viene controllata con una dose appropriata, deve essere eseguito un saggio per determinare la presenza di inibitore del fattore von Willebrand. In pazienti con alto livello di inibitore, la terapia con fattore von Willebrand efficace può rivelarsi inefficace e devono essere prese in considerazione altre opzioni terapeutiche.

- Se per la somministrazione di Fanhdi lei avrà bisogno di un dispositivo per accesso venoso centrale (DAVC), il suo medico dovrà considerare il rischio di complicanze DAVC-correlate,

Documento reso disponibile da AIFA il 17/11/2021

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

tra le quali: infezioni locali, batteri nel sangue (batteriemia) e la formazione di coaguli nel vaso sanguigno (trombosi) dove è inserito il catetere.

Quando i medicinali sono prodotti da plasma o sangue umano, vengono prese misure precauzionali per prevenire la possibilità di trasmettere infezioni ai pazienti. Queste misure prevedono:

- un'attenta selezione dei donatori di plasma e di sangue, per essere certi che i donatori a rischio di essere portatori di infezioni vengano scartati,
- l'analisi di ciascuna donazione e dei pool di plasma per verificare segni di virus/infezioni,
- l'inclusione di processi, durante la lavorazione del sangue o del plasma, che possono inattivare o rimuovere i virus.

Malgrado queste misure, quando i medicinali prodotti da plasma o sangue umano sono somministrati, non si può totalmente escludere la possibilità di trasmissione di un'infezione. Questo vale per tutti i virus di provenienza ancora sconosciuta, virus emergenti o altri tipi d'infezioni.

Le misure adottate sono considerate efficaci per i virus con rivestimento lipidico, come il virus dell'immunodeficienza umana (HIV), il virus dell'epatite B, il virus dell'epatite C e per il virus non capsulato dell'epatite A. Le misure adottate possono essere di valore limitato verso virus non capsulati quali il parvovirus B19.

Le infezioni da parvovirus B19 possono essere gravi per le donne in gravidanza (infezione fetale) e per gli individui con immunodeficienza o con certi tipi di anemia (per esempio: anemia falciforme o anemia emolitica).

Il medico può raccomandare la vaccinazione contro l'epatite A e B, se infonde regolarmente/ripetutamente concentrati di fattore VIII derivati dal plasma umano.

Si raccomanda, ogni volta che viene somministrato Fanhdi, di registrare il nome e il numero di lotto del prodotto, per mantenere una tracciabilità dei lotti impiegati.

Vedere anche paragrafo 4.

Bambini e adolescenti

Le avvertenze e precauzioni elencate si applicano sia agli adulti che ai bambini.

Altri medicinali e Fanhdi

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

Non si conoscono interazioni del FVIII/FVW con altri medicinali.

Gravidanza e allattamento

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.

Il FVIII/VWF deve essere usato durante la gravidanza e l'allattamento solo se chiaramente indicato.

Guida di veicoli e utilizzo di macchinari

Fanhdi non altera la capacità di guidare e di usare macchinari.

Contenuto di sodio

Il contenuto residuo di sodio in Fanhdi, proveniente dal processo produttivo, non supera i 23 mg per flaconcino (0,1 mmol/ml o 2,3 mg/ml) nelle presentazioni da 250, 500 e 1000 UI, e 34,5 mg per

Documento reso disponibile da AIFA il 17/11/2021
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

flaconcino (0,1 mmol/ml o 2,3 mg/ml) nella presentazione da 1500 UI. Ciò equivale a 1,15% e 1,72%, rispettivamente, della dose massima giornaliera raccomandata di sodio per un adulto. Tuttavia, a seconda del peso corporeo del paziente e della posologia, è possibile che il paziente riceva più di un flaconcino.

3. Come usare Fanhdi

Il prodotto deve essere iniettato per via endovenosa. La velocità di somministrazione deve essere non superiore a 10 ml/min.

Usi questo medicinale seguendo esattamente le istruzioni del suo medico o del personale sanitario del centro di emofilia. Se ha dubbi, consulti il medico, il farmacista o l'infermiere.

La quantità di Fanhdi che deve usare dipende da vari fattori, quali il peso, la situazione clinica, il tipo e la gravità del sanguinamento. Il medico calcolerà la dose, la frequenza e gli intervalli di somministrazione di Fanhdi, per raggiungere il titolo necessario di fattore VIII o di fattore von Willebrand nel sangue.

Il medico deciderà la durata del trattamento con Fanhdi.

Per preparare la soluzione:

Si assicuri di lavorare nelle condizioni più appropriate in tutte le fasi del processo, per evitare contaminazioni del prodotto.

1. Scaldare il flaconcino e la siringa, non superando i 30 °C.
2. Inserire lo stantuffo nella siringa contenente il solvente.
3. Estrarre il filtro dal suo involucro. Rimuovere il tappo dal connettore della siringa e collegarla al filtro.
4. Estrarre l'adattatore per flaconcino dal suo involucro e collegarlo al filtro sulla siringa.
5. Rimuovere la protezione in plastica dal flaconcino e pulire il tappo coi tamponi disinfettanti forniti.
6. Perforare il tappo del flaconcino con l'ago dell'adattatore.
7. Trasferire tutto il solvente dalla siringa al flaconcino.
8. Ruotare il flaconcino senza agitare, fino a che tutto il prodotto non si è disciolto. Trattandosi di una soluzione per uso parenterale, non usare il prodotto se non si è disciolto completamente o se sono visibili delle particelle.
9. Separare velocemente la siringa col filtro dal flaconcino con l'adattatore, in modo da eliminare il vuoto.
10. Col flaconcino in alto, aspirare la soluzione all'interno della siringa.
11. Preparare il sito d'iniezione, sconnettere la siringa e iniettare il prodotto usando il set con ago a farfalla fornito. La velocità d'iniezione deve essere di 3 ml/min in vena e comunque mai sopra i 10 ml/min, per evitare reazioni vasomotorie.

Non riutilizzare i set di somministrazione. Il prodotto restante non deve mai essere usato in un secondo tempo, né conservato in frigorifero.

È importante utilizzare il set di infusione fornito con il medicinale. Nel caso in cui vengano utilizzati altri sistemi medicali di infusione, deve essere verificata la compatibilità di tali sistemi con la siringa preriempita. Gli adattatori devono essere utilizzati in caso di necessità per garantire la corretta somministrazione del prodotto.

Documento reso disponibile da AIFA il 17/11/2021

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

Agenzia Italiana del Farmaco

Documento reso disponibile da AIFA il 17/11/2021

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).

Uso nei bambini e negli adolescenti

I dati provenienti dagli studi clinici sono insufficienti per raccomandare l'uso di Fanhdi nei bambini di età inferiore a 6 anni.

Se usa più Fanhdi di quanto deve

Non sono noti casi di sovradosaggio con fattore VIII e fattore von Willebrand in associazione.
In caso di grave sovradosaggio possono verificarsi eventi tromboembolici.
Comunque, se ha preso più Fanhdi del dovuto, informi subito il medico o il farmacista.

Se dimentica di usare Fanhdi

- Proceda subito con la somministrazione seguente e continui ad intervalli regolari, seguendo le istruzioni del medico.

- Non usi una dose doppia per compensare la dose dimenticata.

4. Possibili effetti indesiderati

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

Raramente, è possibile sviluppare qualcuno dei seguenti effetti collaterali dopo la somministrazione di Fanhdi. Chiami subito il medico se sente:

- prurito, reazioni localizzate nel sito dell'iniezione (ad esempio: bruciore e arrossamento temporaneo),
- reazioni allergiche (ad esempio, oppressione al petto o sensazione di malessere, vertigini, nausea e abbassamento della pressione sanguigna, che può causare un giramento di testa stando in piedi, brividi, arrossamento, orticaria diffusa, mal di testa, sonnolenza, agitazione, formicolio, vomito, respiro sibilante),
- febbre,
- battito cardiaco accelerato (tachicardia).

Raramente, si può verificare uno shock anafilattico. Se sente qualcuno dei sintomi seguenti <u>durante la somministrazione</u>

- oppressione al petto o sensazione di malessere
- vertigini
  - calo della pressione arteriosa che può causare vertigini stando in piedi
  - brividi
  - arrossamento, orticaria diffusa
  - mal di testa, sonnolenza, agitazione
  - formicolio
  - respiro sibilante
- nausea, vomito

può essere un segno precoce di ipersensibilità e reazione anafilattica. In caso di reazione anafilattica o allergica, interrompa la somministrazione e chiami subito il medico.

<u>Emofilia A</u>
Non si possono escludere reazioni allergiche agli eccipienti del prodotto. 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

Documento reso disponibile da AIFA il 17/11/2021
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

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.

Malattia di Von Willebrand
Quando si utilizza un prodotto a base di VWF contenente FVIII, per il trattamento del VWD (malattia di von Willebrand), il trattamento protratto può causare un eccessivo aumento di FVIII nel sangue. Ciò può aumentare il rischio di eventi trombotici.

Se lei è un paziente con fattori di rischio noti a livello clinico o di laboratorio, deve essere monitorato per i primi segni di trombosi. Il suo medico dovrà stabilire le misure preventive (profilassi) contro il tromboembolismo venoso, secondo le attuali raccomandazioni.

Specialmente se lei è un paziente con malattia di von Willebrand di tipo 3, in rare occasioni può sviluppare anticorpi neutralizzanti (inibitori) verso il fattore di Von Willebrand. Se questi inibitori si sviluppano, il fattore di von Willebrand è meno efficace nel controllare l'emorragia. Se la sua emorragia non si arresta, si dovrà controllare l'eventuale presenza di inibitori nel suo sangue. Questi anticorpi possono risultare associati a reazioni anafilattiche. Pertanto, in quei pazienti che sviluppano reazioni anafilattiche, va valutata la presenza di inibitori. In questi casi, contatti immediatamente il suo medico.

Per le informazioni sulla sicurezza virale, vedere il paragrafo 2.

Popolazione pediatrica

Si prevede che la frequenza, il tipo e la gravità delle reazioni avverse nei bambini siano le stesse degli adulti.

Segnalazione degli effetti indesiderati
Se manifesta un qualsiasi effetto indesiderato, compresi quelli non elencati in questo foglio, si rivolga al medico o al farmacista o all'infermiere. Lei può inoltre segnalare gli effetti indesiderati direttamente tramite il sistema nazionale di segnalazione, all'indirizzo: www.agenziafarmaco.gov.it/content/come-segnalare-una-sospetta-reazione-avversa".
Segnalando gli effetti indesiderati lei può contribuire a fornire maggiori informazioni sulla sicurezza di questo medicinale.

5. Come conservare Fanhdi

Conservi questo medicinale fuori dalla vista e dalla portata dei bambini.

Non conservare a temperatura superiore a 30°C.
Non congelare. Tenere al riparo dalla luce.

Non usi questo medicinale dopo la data di scadenza che è riportata sull'etichetta e sul cartone dopo "Scad.".

Non usi questo medicinale se nota che la soluzione è torbida o presenta dei depositi. La soluzione deve essere limpida o leggermente opalescente. Se la soluzione torbida o presenta alterazioni di colore, la scarti.

Il prodotto dopo ricostituzione ha una validità di 12 ore se conservato a temperatura di 25 °C.
Da un punto di vista microbiologico, il prodotto deve essere usato immediatamente; se non è usato immediatamente, il tempo e le condizioni di conservazione prima dell'uso sono sotto la responsabilità dell'utente e, di norma, non superano le 24 ore a (+2 - +8) °C, a meno che la ricostituzione non sia stata realizzata in condizioni asettiche controllate e validate.

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

Documento reso disponibile da AIFA il 17/11/2021
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).

6. Contenuto della confezione e altre informazioni

Cosa contiene Fanhdi

Il principio attivo è fattore VIII umano della coagulazione del sangue e fattore von Willebrand in associazione.

Fanhdi è costituito da polvere liofilizzata e solvente per soluzione per infusione, contenente circa 250 UI, 500 UI, 1000 UI o 1500 UI di fattore VIII umano della coagulazione, e 300 UI, 600 UI, 1200 UI o 1800 UI di fattore von Willebrand per flacone. Il prodotto viene ricostituito con 10 ml (per i formati da 250 UI, 500 UI e 1000 UI) o 15 ml (per il formato da 1500 UI) di acqua per preparazioni iniettabili.

Gli altri componenti sono istidina, albumina umana, arginina.

Descrizione dell'aspetto di Fanhdi e contenuto della confezione

Flaconcino contenente una polvere di colore bianco o giallo chiaro e una siringa con acqua per preparazioni iniettabili (solvente).

Confezione: 1 flaconcino, 1 siringa preriempita di solvente e accessori (un adattatore per flaconcino, un filtro, 2 tamponi disinfettanti e un set per infusione).

Titolare dell'Autorizzazione all'Immissione in Commercio e Produttore

Instituto Grifols S.A.
Can Guasc, 2 – Parets del Vallès
08150 Barcelona - SPAGNA

Questo foglio illustrativo è stato aggiornato il 12/2017

…….....

Agenzia Italiana del Farmaco

Documento reso disponibile da AIFA il 17/11/2021

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).

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

Posologia

Emofilia A

Le dosi e la durata della terapia sostitutiva dipendono dalla gravità del deficit di fattore VIII, dalla localizzazione e dall'estensione dell'emorragia e dalle condizioni cliniche del paziente.

Il numero di unità di fattore VIII somministrate viene espresso in Unità Internazionali (UI), che sono correlate agli attuali standard OMS per prodotti a base di fattore VIII. L'attività del fattore VIII nel plasma viene espressa o in percentuale (relativamente al plasma umano normale) o in Unità Internazionali (relativamente a uno Standard Internazionale per il fattore VIII plasmatico).

Una Unità Internazionale (UI) di fattore VIII equivale alla quantità di fattore VIII in 1 ml di plasma umano normale.

Trattamento secondo richiesta

Il calcolo del dosaggio richiesto di fattore VIII si basa sulla evidenza empirica che 1 Unità Internazionale (UI) di fattore VIII per kg di peso corporeo aumenta l'attività plasmatica del fattore VIII del 2,1 + 0,4% dell'attività normale. La dose necessaria si determina applicando la formula seguente:

Unità necessarie (UI) = Peso corporeo (kg) x Aumento desiderato di fattore VIII (%) (UI/dl) x 0,5

La quantità da somministrare e la frequenza delle somministrazioni devono sempre tendere al raggiungimento dell'efficacia clinica nel singolo caso.

Nel caso dei seguenti eventi emorragici, l'attività del fattore VIII non deve scendere al di sotto dei livelli di attività plasmatica indicati (in % del normale o UI/dl) nel tempo indicato.
La seguente tabella può essere usata per guidare il dosaggio negli episodi emorragici e in chirurgia:

Grado dell'emorragia / Tipo di procedura chirurgica	**Livelli di fattore VIII necessari (%) (UI/dl)**	**Frequenza delle somministrazioni (ore) / Durata della terapia (giorni)**
Emorragia		
Emartro recente, emorragia intramuscolare o nel cavo orale.	20 – 40	Ripetere ogni 12 - 24 ore. Almeno 1 giorno, fino a quando l'episodio emorragico evidenziato dal dolore si è risolto, oppure si ha cicatrizzazione.
Emartro più esteso, emorragia intramuscolare o ematoma.	30 – 60	Ripetere l'infusione ogni 12 - 24 ore per 3-4 giorni o più, finché non si risolvano il dolore e lo stato acuto di disabilità.
Emorragie comportanti pericolo di vita.	60 – 100	Ripetere l'infusione ogni 8 - 24 ore, finché il pericolo non è stato superato.
Chirurgia		
Chirurgia minore (incluse le estrazioni dentarie)	30 – 60	Ogni 24 ore, almeno 1 giorno, fino alla cicatrizzazione.
Chirurgia maggiore	80 – 100 (pre- e postoperatorio)	Ripetere la somministrazione ogni 8 - 24 ore fino all'adeguata cicatrizzazione della ferita, poi terapia per almeno altri 7 giorni per mantenere un'attività di fattore VIII dal 30 a 60% (UI/dl).

Documento reso disponibile da AIFA il 17/11/2021

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

Profilassi

Per la profilassi a lungo termine delle emorragie in pazienti con emofilia A grave, le dosi usuali vanno da 20 a 40 UI di fattore VIII per kg di peso corporeo, ad intervalli di 2 - 3 giorni. In alcuni casi, specialmente nei soggetti più giovani, può essere necessario ridurre gli intervalli tra una dose e l'altra o somministrare dosi più elevate.

Durante il corso del trattamento, si consiglia di determinare accuratamente i livelli di fattore VIII, per adattare la dose da somministrare e la frequenza di ripetizione delle infusioni. I singoli pazienti possono dare risposte diverse per il fattore VIII, mostrando emivite e recuperi diversi. Poiché la dose è basata sul peso corporeo, può essere necessario un aggiustamento della dose nei pazienti sottopeso o sovrappeso. Nel caso di interventi chirurgici maggiori, in particolare, è indispensabile un preciso monitoraggio della terapia di sostituzione per mezzo di test della coagulazione (attività plasmatica del fattore VIII).

Malattia di Von Willebrand

Generalmente, 1 UI/kg di VWF:RCo aumenta il titolo in circolo di VWF:RCo di 0.02 UI/ml (2%). Devono essere raggiunti dei livelli di VWF:RCo > 0,6 UI/ml (60%) e di FVIII:C > 0,4 UI/ml (40%).

Di norma, per conseguire l'emostasi si raccomanda di somministrare 40-80 UI/kg di fattore von Willebrand (VWF:RCo) e 20-40 UI/kg di FVIII:C.

Una dose iniziale di 80 UI/kg di fattore von Willebrand può essere necessaria, soprattutto per pazienti con malattia di von Willebrand di tipo 3, dove il mantenimento di titoli adeguati può richiedere dosi più elevate rispetto agli altri tipi di malattia di von Willebrand.

Dosi adeguate devono essere somministrate successivamente ogni 12-24 ore. La dose e la durata del trattamento dipendono dalla condizione clinica del paziente, dal tipo e dalla gravità dell'emorragia e dai livelli di VWF:RCo e di FVIII:C.

Quando si usano preparati di fattore von Willebrand contenenti FVIII, il medico deve essere informato che un trattamento protratto può determinare un aumento eccessivo del titolo di FVIII:C. Dopo 24-48 ore di trattamento, è opportuno ridurre la dose e /o aumentare l'intervallo di tempo tra le somministrazioni o impiegare un prodotto di VWF contenente un basso titolo di FVIII per evitare un eccessivo aumento dei livelli di FVIII:C.

Popolazione pediatrica

La sicurezza e l'efficacia di Fanhdi nei bambini sotto 6 anni non sono state stabilite.

Agenzia Italiana del Farmaco

Documento reso disponibile da AIFA il 17/11/2021

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).