

ANNESS I

SOMMARJU TAL-KARATTERISTIČI TAL-PRODOTT

1. ISEM IL-PRODOTT MEDIĊINALI

Voncento 250 IU FVIII /600 IU VWF (5 ml solvent) trab u solvent għal soluzzjoni għall-injezzjoni/infużjoni

Voncento 500 IU FVIII/1200 IU VWF (10 ml solvent) trab u solvent għal soluzzjoni għall-injezzjoni/infużjoni

Voncento 500 IU FVIII/1200 IU VWF (5 ml solvent) trab u solvent għal soluzzjoni għall-injezzjoni/infużjoni

Voncento 1000 IU FVIII/2400 IU VWF (10 ml solvent) trab u solvent għal soluzzjoni għall-injezzjoni/infużjoni

2. GHAMLA KWALITATTIVA U KWANTITATTIVA

Voncento 250 IU FVIII /600 IU VWF (5 ml solvent) trab u solvent għal soluzzjoni għall-injezzjoni/infużjoni

Kunjett wiehed ta 'trab fih b'mod nominali:

- 250 IU¹ fattur tal-koagulazzjoni tal-bniedem VIII** (FVIII).
- 600 IU*** fattur von Willebrand tal-bniedem (VWF).

Wara r-rikostituzzjoni b'5 ml ilma għall-injezzjonijiet provduti, is-soluzzjoni jkun fiha 50 IU/ml ta' FVIII u 120 IU/ml ta' VWF.

Voncento 500 IU FVIII/1200 IU VWF (10 ml solvent) trab u solvent għal soluzzjoni għall-injezzjoni/infużjoni

Kunjett wiehed ta 'trab fih b'mod nominali:

- 500 IU^{*} fattur tal-koagulazzjoni tal-bniedem VIII** (FVIII).
- 1200 IU*** fattur von Willebrand tal-bniedem (VWF).

Wara r-rikostituzzjoni b'10 ml ilma għall-injezzjonijiet provduti, is-soluzzjoni jkun fiha 50 IU/ml ta' FVIII u 120 IU/ml ta' VWF.

Voncento 500 IU FVIII/1200 IU VWF (5 ml solvent) trab u solvent għal soluzzjoni għall-injezzjoni/infużjoni

Kunjett wiehed ta 'trab fih b'mod nominali:

- 500 IU^{*} fattur tal-koagulazzjoni tal-bniedem VIII** (FVIII).
- 1200 IU*** fattur von Willebrand tal-bniedem (VWF).

Wara r-rikostituzzjoni b'5 ml ilma għall-injezzjonijiet provduti, is-soluzzjoni jkun fiha 100 IU/ml ta' FVIII u 240 IU/ml ta' VWF.

Voncento 1000 IU FVIII/2400 IU VWF (10 ml solvent) trab u solvent għal soluzzjoni għall-injezzjoni/infużjoni

Kunjett wiehed ta 'trab fih b'mod nominali:

- 1000 IU^{*} fattur tal-koagulazzjoni tal-bniedem VIII** (FVIII).
- 2400 IU*** fattur von Willebrand tal-bniedem (VWF).

Wara r-rikostituzzjoni b'10 ml ilma għall-injezzjonijiet provduti, is-soluzzjoni jkun fiha 100 IU/ml ta' FVIII u 240 IU/ml ta' VWF.

1 Il-qawwa ta' FVIII (IU) tiġi determinata permezz ta' esej kromogeniku mill-Farmakopeja Ewropeja. L-attività speċifika FVIII ta' Voncento, qabel ma jiġi miżjud l-istabilizzatur, hija madwar 70 IU ta' proteina FVIII/mg.

** magħmul minn donaturi umani tal-plażma

*** L-attività VWF tiġi determinata permezz ta' Standard tal-WHO għal VWF. L-attività speċifika ta' Voncento, qabel ma jiġi miżjud l-istabilizzatur, hija madwar 100 IU VWF/mg ta' proteina.

Eċċipjent b'effett maghruf

Voncento fi madwar 128.2 mmol/l (2.95 mg/ml) ta' sodju. Għal-lista shiha ta' eċċipjenti, ara sezzjoni 6.1.

3. GHAMLA FARMAĊEWTIKA

Trab u solvent għal soluzzjoni għall-injezzjoni/infużjoni.

Trab abjad u solvent ċar, mingħajr kulur għal soluzzjoni għall-injezzjoni/infużjoni.

4. TAGHRIF KLINIKU

4.1 Indikazzjonijiet terapewtiċi

Voncento jista' jintuża għall-etajiet kollha.

Marda von Willebrand (VWD)

Profilassi u kura ta' emorraġija jew fsada tal-operazzjoni f'pazjenti b'VWD, meta l-kura b'desmopressin (DDAVP) waħdu ma tkunx effettiva jew kontra-indikata.

Emofilija A (defiċjenza kongenita ta' FVIII)

Għall-prevenzjoni u l-kura ta' fsada f'pazjenti b'emofilija A.

4.2 Pożoloġija u metodu ta' kif għandu jingħata

Il-kura ta' VWD u emofilija A għandha ssir taht superviżjoni ta' tabib b'esperjenza fil-kura ta' mard emostatiku.

Id-deċiżjoni li juża l-prodott id-dar għall-pazjenti b'VWD u b'emofilija A għandha tittiehed mit-tabib li jkun qed jagħti l-kura li għandu jaċċerta ruhu li l-istħarriġ xieraq għandu jingħata u l-użu jiġi rivedut f'intervalli.

Il-proporzjon bejn FVIII:C u VWF:RCo f'kunjett huwa madwar 1:2.4.

Monitoraġġ tat-trattament

Matul it-trattament, huwa rrakkomandat li jiġu stabbiliti b'mod xieraq il-livelli ta' fattur VIII sabiex jiġġwidaw id-doża li għandha tingħata u l-frekwenza tal-infużjonijiet ripetuti. Pazjenti individwali jistgħu jvarjaw fir-rispons tagħhom għall-fattur VIII, li juri li hemm *half-lives* u rkupru differenti. Doża bbażata fuq il-piż tal-ġisem tista' tkun teħtieġ aġġustament f'pazjenti b'piż inqas minn dak normali jew piż żejjed. F'każ ta' operazzjonijiet kirurġiċi maġġuri b'mod partikolari, il-monitoraġġ preċiż tat-terapija ta' sostituzzjoni permezz ta' analiżi ta' koagulazzjoni (l-attività tal-fattur VIII fil-plażma) hija indispensabbli.

Pożoloġija

Marda von Willebrand

Huwa importanti li tkun ikkalkolata d-doża permezz tan-numru ta' IU ta' VWF:RCo speċifikat. Generalment, 1 IU/kg VWF:RCo jgħolli l-livell ta' VWF:RCo fiċ-ċirkolazzjoni b'0.02 IU/ml (2 %).

Livelli ta' VWF:RCo ta' > 0.6 IU/ml (60 %) u ta' FVIII:C ta' > 0.4 IU/ml (40 %) għandhom jinkisbu.

Trattament skont il-htieġa

Is-soltu 40 – 80 IU/kg ta' fattur von Willebrand (VWF:RCo) li jikkorrispondu għal 20 – 40 IU FVIII:C/kg tal-piż tal-ġisem (BW) huma rakkomandati sabiex tinkiseb emostasi.

Fil-bidu doża ta' 80 IU/kg VWF:RCo tista' tkun meħtieġa, l-aktar f'pazjenti b'VWD ta' tip 3 fejn iż-żamma ta' livelli xierqa tista' teħtieġ dożi oġġla minn tipi oħra ta' VWD.

Prevenzjoni ta' emorraġija f'każ ta' operazzjoni

Għall-prevenzjoni ta' fsada eċċessiva waqt jew wara operazzjoni l-applikazzjoni għandha tinbeda siegħa sa' sagħtejn qabel ma tibda l-operazzjoni.

Doża xierqa għandha terġa tingħata kull 12-24 siegħa. It-tul u d-doża tal-kura jiddependu fuq l-istat kliniku tal-pazjent, it-tip u skont kemm tkun severa l-fsada, u fuq il-livelli ta' VWF:RCo kif ukoll ta' FVIII:C.

Meta jkun qed juża prodott VWF li fih FVIII, il-konsulent li jkun qed jagħti l-kura għandu jzomm f'moħħu li t-tkomplija tal-kura tista' tikkawża żieda eċċessiva ta' FVIII:C. Wara 24-48 siegħa ta' kura, sabiex tiġi evitata żieda eċċessiva ta' FVIII:C, għandhom jitqiesu dożi aktar baxxi u/jew jittawlu l-intervalli tad-doża jew l-użu ta' prodott VWF li jkun fih livell aktar baxx ta' FVIII (ara sezzjoni 5.2).

Trattament ta' profilassi

Għal profilassi fuq terminu ta' żmien twil f'pazjenti b'VWD, doża ta' 25 – 40 IU VWF:RCo/kg piż tal-ġisem għandha tiġi kkonsiderata bi frekwenza ta' 1 sa 3 darbiet fil-ġimgħa. F'pazjenti b'emorraġija gastrointestinali jew menorraġja, intervalli aktar qosra jew dożi oġġla għandhom mnejn ikunu meħtieġa. Id-doża u t-tul ta' żmien ta' trattament ser jiddependu fuq l-istat kliniku tal-pazjent, kif ukoll il-livelli ta' VWF:RCo u FVIII:C fil-plażma.

Popolazzjoni pedjatrika b'VWD

Trattament ta' emorraġija

Ġeneralment 40 - 80 IU/kg ta' fattur ta' von Willebrand (VWF:RCo) li jikkorrispondu għal 20-40 IU FVIII:C/kg piż tal-ġisem (body weight, BW) hu rakkomandat f'pazjenti pedjatriċi sabiex tiġi trattata l-emorraġija.

Trattament ta' profilassi

Pazjenti bejn l-etajiet ta' 12 sa 18-il sena: Id-dożaġġ għandu jkun ibbażat fuq l-istess linji gwida bħal tal-adulti.

Pazjenti li għandhom <12-il sena: Abbażi ta' riżultati minn prova klinika fejn pazjenti pedjatriċi taħt it-12-il sena kienu murija li għandhom esponiment inqas għal VWF, firxa ta' dożi profilattiċi ta' bejn 40-80 IU VWF:RCo/kg piż tal-ġisem minn 1 sa 3 fil-ġimgħa għandha tiġi konsiderata (ara Sezzjoni 5.2).

Id-doża u t-tul ta' trattament ser jiddependu fuq l-istat kliniku tal-pazjent kif ukoll il-livelli ta' VWF:RCo u FVIII:C fil-plażma.

Emofilija A

Huwa importanti li tikkalkula d-doża permezz tan-numru ta' IU ta' FVIII:C speċifikat.

Id-doża u t-tul tat-terapija ta' sostituzzjoni jiddependu fuq kemm tkun severa d-defiċjenza tal-fattur VIII, fuq il-post u l-grad ta' fsada u skont il-kondizzjoni klinika tal-pazjent.

In-numru ta' unitajiet ta' fattur VIII mogħtija huma deskritti permezz ta' Unitajiet Internazzjonali (IU), li huma relatati mal-istandard tal-konċentrat kurrenti tal-WHO għall-prodotti li fihom il-fattur VIII. L-attività tal-fattur VIII fil-plażma hija deskritta jew permezz ta' perċentwali (relattiv mal-plażma tal-bniedem) jew preferibbilment f'Unitajiet Internazzjonali (relattiv ma' Standard Internazzjonali għall-fattur VIII fil-plażma).

1 IU ta' attività tal-fattur VIII hija ekwivalenti għall-dik il-kwantità ta' fattur VIII f'1 mL ta' plazma normali tal-bniedem.

Kura skont il-ħtieġa

Il-kalkolu tad-doża ta' fattur VIII meħtieġ huwa bbażat fuq is-sejba empirika li Unità Internazzjoni (IU - *International Unit*) wahda ta' fattur VIII għal kull kg piż tal-ġisem jgħolli l-attività tal-fattur VIII fil-plażma b' madwar 2 % tal-attività normali (irkupru *in vivo* 2 IU/dl). Id-doża meħtieġ jiġi stabilit permezz tal-formula li ġejja:

Unitajiet meħtieġa = piż tal-ġisem [kg] x żieda mixtieqa ta' fattur VIII [% jew IU/dl] x 0.5.

L-ammont li għandu jingħata u l-frekwenza tal-ġotja għandhom dejjem ikunu orjentati mal-effikaċja klinika tal-każ individwali.

F'każ li jkun hemm l-episodji ta' fsada li ġejjin, l-attività tal-fattur VIII m'għandhiex taqa' taħt il-livell tal-attività fil-plażma (f' % tan-normali jew IU/dl) fil-perijodu li jikkorrispondi. It-tabella li ġejja tista' tintuża bħala gwida għad-dożaġġ f'episodji ta' fsada u operazzjoni:

Grad ta' fsada/ Tip ta' operazzjoni	Livell ta' Fattur VIII meħtieġ (% jew IU/dl)	Frekwenza tad-doži (sighat) / Tul tat-terapja (ġranet)
Emorraġija		
Emoartrosi bikrija, fsada mill-muskoli jew mill-ħalq	20 – 40	Irrepeti l-infużjoni kull 12 - 24 siegħa għal mill-anqas jum, sakemm l-episodju ta' fsada hekk kif indikat mill-uġiġh ikun għadda jew ikun inkiseb fejqan.
Emoartrosi aktar avvanzata, fsada mill-muskoli jew ematoma.	30 – 60	Irrepeti l-infużjoni kull 12 - 24 siegħa għal 3 – 4 ijiem jew aktar sakemm l-uġiġh u d-diżabbiltà akuta jkunu għaddew.
Emorraġiji ta' theddida għall-ħajja	60 – 100	Irrepeti l-infużjoni kull 8 -24 siegħa sakemm jgħaddi l-periklu.
Operazzjoni		
Operazzjoni minuri inkluża qluġh ta' sinna	30 – 60	Irrepeti l-infużjoni kull 24 siegħa għal mill-anqas jum, sakemm jinkiseb fejqan.
Operazzjoni maġġuri	80 - 100 (qabel u wara l-operazzjoni)	Irrepeti l-infużjoni kull 8 -24 siegħa sakemm il-ferita tkun fieqet kif jixraq, imbagħad kompli l-kura għal mill-anqas 7 ijiem oħra sabiex iżżomm attività ta' Fattur VIII ta' 30% - 60% (IU/dl).

Trattament bi profilassi

Għall-profilassi fit-tul f'pazjenti b'emofilija A, id-doża tas-soltu hija 20 sa 40 IU ta' fattur VIII għal kull kg piż tal-ġisem f'intervalli ta' 2 sa 3 ijiem. F'xi każijiet, l-aktar f'pazjenti iżgħar fl-età, intervalli iqsar ta' doži jew doži aktar għoljin jistgħu jkunu meħtieġa.

Popolazzjoni pedjatrika b'emofilija A

Id-dożaġġ f'emofilija A fi tfal u adolexxenti b'età ta' < 18-il sena huwa bbażat fuq il-piż tal-ġisem u għalhekk b'mod ġenerali huwa bbażat fuq l-istess linji gwida bħal tal-adulti. F'xi każijiet intervalli iqsar jew doži oġġha għandhom mnejn ikunu meħtieġa. Il-frekwenza tal-ġotja għandha dejjem tkun orjentata skont l-effikaċja klinika tal-każ individwali.

Dejta disponibbli bhalissa hija deskritta f'Sezzjonijiet 4.8 u 5.2.

Anzjani

Mhux mehtieg tibdil fid-doża għall-popolazzjoni ta' nies ixjaħ.

Metodu ta' kif għandu jingħata

Għal użu minn ġol-vina.

Għal istruzzjonijiet fuq ir-rikostituzzjoni tal-prodott mediċinali qabel jingħata, ara sezzjoni 6.6. Il-prodott rikostitwit għandu jiġi injettat/mogħti b'infużjoni bil-mod minn ġol-vina b'rata li tkun komda għall-pazjent.

Ir-rata ta' injezzjoni/infużjoni m'għandhiex taqbeż 6 mL fil-minuta. Il-pazjent għandu jinżamm taht osservazzjoni għal kwalunkwe reazzjoni immedjata. Jekk issehh kwalunkwe reazzjoni li tista' tkun relatata mal-ġotja ta' Voncento, ir-rata tal-injezzjoni għandha titnaqqas jew l-applikazzjoni titwaqqaf, skont kif ikun mehtieg mill-kundizzjoni medika tal-pazjent (ara sezzjoni 4.4).

4.3 Kontraindikazzjonijiet

Sensittività eċċessiva għas-sustanza attiva jew għal kwalunkwe sustanza mhux attiva elenkata fis-sezzjoni 6.1.

4.4 Twissijiet speċjali u prekawzjonijiet għall-użu

Traċċabilità

Huwa rakkomandat hafna li kull darba li Voncento jingħata lil pazjent, l-isem u n-numru tal-lott tal-prodott jiġu rreġistrati sabiex tinżamm rabta bejn il-pazjent u l-lott tal-prodott.

Sensittività eċċessiva

Reazzjonijiet ta' sensittività eċċessiva tat-tipi allergiċi jistgħu jsehhu. Jekk isehhu sintomi ta' sensittività eċċessiva, il-pazjenti għandhom jiġu konsiljati biex iwaqqfu il-prodott mediċinali immedjatament u jikkuntattjaw it-tabib tagħhom. Il-pazjenti għandhom jiġu informati dwar is-sinjali bikrija tar-reazzjonijiet ta' sensittività eċċessiva inklużi horriqija, ħakk mal-ġisem kollu, għafsa fis-sider, tharhir, pressjoni baxxa u anafilassi. F'każ ta' xokk, l-istandards mediċi kurrenti għall-kura ta' xokk għandhom jiġu osservati.

Sigurtà tal-vajrus

Miżuri standard sabiex jiġu evitati infezzjonijiet mill-użu ta' prodotti mediċinali ippreparati mid-demm jew plazma tal-bniedem jinkludu l-għażla tad-donaturi, screening tad-donazzjonijiet individwali u ta' plazma kollettiva għall-markaturi speċifiċi tal-infezzjoni u li jittiehdu passi effettivi waqt il-manifattura għal-inattivazzjoni/tnehhija ta' vajrusis. Minkejja dan, meta jingħataw prodotti mediċinali li jkunu ġejjin mid-demm jew plazma tal-bniedem, il-possibilità li sustanzi infettivi jiġu trasmessi ma tistax tiġi eskluża għall-kollox. Dan japplika wkoll għal vajrusis mhux magħrufin jew li jkunu għadhom kif ħarġu u patoġeni oħra.

Il-miżuri li jittiehdu huma meqjusa xierqa għall-vajrusis miksijin b'envelop bħal vajrus tal-immunodeficienza tal-bniedem (HIV), vajrus tal-epatite (HBV) u vajrus tal-epatite C (HCV), u għall-vajrus mhux miksij b'envelop tal-epatite A (HAV).

Il-miżuri li jittiehdu jista' jkollhom valur limitat kontra vajrusis mhux miksija b'envelop bħal parvovirus B19.

Infezzjoni bil-parvovirus B19 tista' tkun serja għal nisa waqt it-tqala (infezzjoni tal-fetu) u għal individwi b'immunodeficienza jew b'izjed eritropojesi (eż anemija emolitika).

Tilqim xieraq (epatite A u B) għandu jitqies għall-pazjenti li jirċievu b'mod regolari/ripetut prodotti ta' fattur VIII/VWF derivati mill-plażma tal-bniedem.

Marda von Willebrand

Hemm riskju li jseħħu episodji trombotiċi, l-aktar b'fatturi kliniċi jew tal-laboratorju magħrufa għar-riskju. Għalhekk, pazjenti b'riskju għandhom ikunu monitorjati għal sinjali bikrija ta' trombożi. Profilassi kontra tromboembolismi fil-vini għandha tingħata, skont ir-rakkomandazzjonijiet kurrenti.

Meta jkun qed juża prodott VWF li fih VFIII, il-konsulent li jkun qed jagħti l-kura għandu jzomm f'moħħu li meta titkompla l-kura tista' tikkawża żieda eċċessiva fl-FVIII:C. F'pazjenti li jkunu qed jirċievu prodotti VWF li fihom FVIII, il-livelli ta' FVIII:C fil-plażma għandhom jiġu monitorjati sabiex jiġu evitati livelli eċċessivi sostnuti ta' FVIII:C fil-plażma li jistgħu jżidu r-riskju ta' episodji ta' trombosi, u miżuri kontra t-trombosi għandhom jitqiesu (ara wkoll sezzjoni 5.2).

Pazjenti b'VWD, l-aktar pazjenti tat-tip 3, jistgħu jiżviluppaw antikorpi li jinnewtralizzaw (inibituri) għal VWF. Jekk il-livelli tal-attività ta' VWF:RCo fil-plażma ma jinkisbux, jew jekk il-fsada ma tkunx ikkontrollata b'doża xierqa, esej xieraq għandu jitwettaq sabiex jiġi determinat jekk hemmx inibitur ta' VWF. F'pazjenti b'livelli għoljin ta' inibitur, it-terapija tista' mhux biss ma tkunx effettiva, talli tista' tikkawża reazzjonijiet ta' anafilassi u għażliet terapewtiċi ohra għandhom ikunu meqjusa.

Emofilija A

Inibituri

Il-formazzjoni ta' antikorpi li jinnewtralizzaw (inibituri) lil fattur VIII hija kumplikazzjoni magħrufa fil-ġestjoni ta' individwi b'emofilija A. Dawn l-inibituri huma normalment immunoglobulini IgG diretti lejn l-attività prokoagulanti tal-fattur VIII, li jiġu kwantifikati f'Unitajiet Bethesda (BU) għal kull ml ta' plażma billi tintuża l-analiżi modifikata (modified assay). Ir-riskju tal-iżvilupp ta' inibituri huwa kkorrelat mas-severità tal-marda, kif ukoll mal-esponiment għall-fattur VIII, fejn dan ir-riskju huwa l-ogħla fi żmien l-ewwel 50 jum tal-esponiment iżda jkompli matul il-hajja kollha għalkemm ir-riskju mhux komuni.

Ir-rilevanza klinika tal-iżvilupp tal-inibituri se tiddependi fuq it-titru tal-inibitur, b'inibituri ta' titru baxx ikollhom inqas riskju ta' rispons kliniku insuffiċjenti minn inibituri b'titru għoli.

B'mod ġenerali, il-pazjenti kollha kkurati bi prodotti li fihom fattur tal-koagulazzjoni VIII għandhom ikunu sorveljati b'attenzjoni għall-iżvilupp ta' inibituri permezz ta' osservazzjonijiet kliniċi xierqa u testijiet tal-laboratorju. Jekk il-livelli tal-plażma mistennija tal-attività tal-fattur VIII ma jintlaħqux, jew jekk il-fsada ma tkunx ikkontrollata b'doża xierqa, għandu jsir ittestjar għall-preżenza ta' inibitur tal-fattur VIII. F'pazjenti b'livelli għoljin ta' inibitur, terapija tal-fattur VIII tista' ma tkunx effettiva u għandhom jiġu kkunsidrati opzjonijiet terapewtiċi ohrajn. Il-ġestjoni ta' pazjenti b'hal dawn għandha titmexxa minn tobbja b'esperjenza fil-kura ta' emofilija u b'inibituri tal-fattur VIII.

Avvenimenti kardjovaskulari

F'pazjenti li diġà għandhom fatturi ta' riskju kardjovaskulari, terapija ta' sostituzzjoni b'FVIII tista' żżid ir-riskju kardjovaskulari.

Kumplikazzjonijiet relatati mal-kateter

Jekk ikun meħtieġ Apparat għal-Aċċess tal-Vina Ċentralizzat (central venous access device, CVAD), għandu jitqies ir-riskju ta' kumplikazzjonijiet relatati mas-CVAD inklużi infezzjonijiet lokali, batterimja u trombożi mnejn jintuża l-kateter.

Kontenut tas-sodium

Il-preżentazzjonijiet ta' 250 IU FVIII / 600 IU VWF (5 ml solvent) u 500 IU FVIII / 1200 IU VWF (5 ml solvent):

fihom sa 14.75 mg (0.64 mmol) sodium f'kull kunjett, ekwivalenti għal 0.74% tal-konsum massimu rakkomandat tad-WHO ta' 2 g ta' sodju għal adult.

Il-preżentazzjonijiet ta' 500 IU FVIII / 1200 IU VWF (10 ml solvent) u 1000 IU FVIII / 2400 IU VWF (10 ml solvent):

fihom sa 29.50 mg (1.28 mmol) sodium f'kull kunjett, ekwivalenti għal 1.48% tal-konsum massimu rakkomandat tad-WHO ta' 2 g ta' sodju għal adult.

Popolazzjoni pedjatrika

It-twissijiet u l-prekawżjonijiet elenkati japplikaw kemm għal adulti u pedjatrija.

4.5 Interazzjoni ma' prodotti mediċinali oħra u forom oħra ta' interazzjoni

Ma għewx irrappurtati interazzjonijiet ta' VWF u FVIII ma' prodotti mediċinali oħra studjati.

4.6 Fertilità, tqala u treddigh

Studji dwar ir-riproduzzjoni fl-annimali ma sarux b'Voncento.

Marda von Willebrand

Esperjenza bil-kura f'nisa waqt it-tqala jew li qed ireddaw mhix disponibbli. Voncento għandu jingħata biss f'nisa nieqsa minn VWF fit-tqala jew li qed ireddaw jekk ikun indikat b'mod ċar, meta wiehed iqies li l-hlas jikkawża riskju akbar ta' episodji emorraġiċi f'dawn il-pazjenti.

Emofilija A

Minhabba li l-emofilija A hija rari hafna fin-nisa, esperjenza dwar l-użu tal-kura waqt it-tqala u treddigh mhix disponibbli.

Għalhekk, Voncento għandu jintuża waqt it-tqala u t-treddigh jekk ikun indikat b'mod ċar.

Fertilità

M'hemmx dejta disponibbli dwar il-fertilità.

4.7 Effetti fuq il-hila biex issuq u thaddem magni

Voncento m'għandu l-ebda effett fuq il-hila biex issuq u thaddem magni.

4.8 Effetti mhux mixtieqa

Sommarju tal-profil ta' sigurtà

Waqt kura b'Voncento ir-reazzjonijiet avversi li għejjin jistgħu jseħhu: Sensittività eċċessiva jew reazzjonijiet allergiċi, episodji tromboembolitiċi, deni, uġigh ta' ras, disgewżja u livelli anormali tat-testijiet tal-fwied. Minbarra hekk pazjenti jistgħu jiżviluppaw inibituri għal FVIII u VWF.

Lista tabulata ta' reazzjonijiet avversi

It-tabella ta' hawn taht hija skont il-klassifika tal-organi tas-sistema MedDRA.

Il-frekwenzi kienu evalwati skont il-konvenzjoni li għejja: komuni hafna ($\geq 1/10$); komuni ($\geq 1/100$ sa $< 1/10$); mhux komuni ($\geq 1/1,000$ sa $< 1/100$); rari ($\geq 1/10,000$ sa $< 1/1,000$); rari hafna ($< 1/10,000$), mhux magħruf (ma jistax jiġi stmat mid-dejta disponibbli).

F'kull sezzjoni ta' frekwenza, ir-reazzjonijiet avversi huma ppreżentati skond is-serjetà tagħhom, bl-

aktar serji jitnizzlu l-ewwel.

Sistema tal Klassifika tal Organi Standard MedDRA	Reazzjoni avversa*	Frekwenza
Disturbi tad-demem u tas-sistema limfatika	Inibizzjoni ta' FVIII Inibizzjoni ta' VWF	Mhux komuni (PTPs)** Komuni hafna (PUPs)** Mhux maghruf***
Disturbi fis-sistema immuni	Sensittività eċċessiva (inklużi takikardija, uġiġh fis-sider, skomdità fis-sider u uġiġh fid-dahar)	Komuni
Disturbi fis-sistema nervuża	Disġewżja	Mhux komuni
Disturbi vaskulari	Episodju tromboemboliku	Mhux komuni
Disturbi ġenerali u kondizzjonijiet ta' mnejn jingħata	Deni Uġiġh ta' ras	Komuni Komuni hafna
Investigazzjonijiet	Test tal-funzjoni tal-fwied anormali	Mhux komuni

* Avvenimenti avversi evalwati bhala marbuta mal-ġhoti ta' Voncento

** Il-frekwenza hi bbażata fuq studji bil-prodotti kollha li fihom FVIII li kienu jinkludu pazjenti b'emofilja A severa. PTPs = pazjenti kkurati qabel (*previously-treated patients*), PUPs = pazjenti li ma ġewx ikkurati qabel (*previously-untreated patients*)

*** Osservati waqt sorveljanza wara t-tqeghid fis-suq, mhux osservati fi provi kliniċi.

Deskrizzjoni ta' reazzjonijiet avversi mgħażulin

Sensittività eċċessiva (reazzjonijiet allergiċi)

Sensittività eċċessiva jew reazzjonijiet allergiċi (li jistgħu jinkludu anġjoedema, ħruq jew tingiż mnejn tingħata l-infużjoni, dehxi, fwawar, urtikarja mal-ġisem kollu, uġiġh ta' ras, horriqija, pressjoni baxxa, letarġija, nawżeja, irrikwjetezza, takikardija, ġhafsa fis-sider (inkluż uġiġh fis-sider u skomdità fis-sider), uġiġh fid-dahar, tingiż, rimettar, tharhir) kienu osservati, u jistgħu f'xi każijiet jaggravaw f'anafilassi severa (inkluż xokk).

Inibizzjoni ta' FVIII

L-iżvilupp ta' antikorpi li jinnewtralizzaw (inibituri) jista' jsehh f'pazjenti b'emofilja A trattati b'fattur VIII, inkluż b'Voncento. Jekk isehhu dawn it-tipi ta' inibituri, il-kondizzjoni tista' timmanifesta ruhha bhala rispons kliniku insuffiċjenti. F'każijiet bhal dawn, huwa rakkomandat li jiġi kuntattjat ċentru speċjalizzat fl-emofilja.

Inibizzjoni ta' VWF

Pazjenti b'VWD, l-aktar pazjenti b'tip 3, jistgħu jiżviluppaw antikorpi li jinnewtralizzaw (inibituri) għal VWF. Jekk isehhu dawn it-tipi ta' inibituri, il-kondizzjoni timmanifesta ruhha bhala rispons kliniku mhux xieraq. Dawn it-tipi ta' antikorpi jippreċipitaw u jistgħu jsehh ma' reazzjonijiet anafilattiċi. Għalhekk, pazjenti li jkollhom reazzjoni anafilattika għandhom jiġu evalwati għall-preżenza ta' inibitur. F'dawn il-każijiet kollha, huwa rakkomandat li ċentru ta' emofilja speċjalizzat jiġi kuntattjat.

Episodji tromboemboliċi

F'pazjenti b'VWD, hemm riskju li jsehhu episodji tromboemboliċi, l-aktar f'pazjenti b'fatturi ta' riskju kliniku jew tal-laboratorju magħrfin. F'pazjenti li jkun qed jirċievu prodotti VWF li fihom FVIII, livelli sostnuti ta' FVIII:C fil-plażma jistgħu jgħollu r-riskju ta' episodji tromboemboliċi (ara wkoll sezzjoni 4.4).

Għas-sigurtà mil-lat ta' sustanzi li jistgħu jiġu trasmessi, ara sezzjoni 4.4.

Popolazzjoni pedjatrika

Il-frekwenza, it-tip u l-qawwa tar-reazzjonijiet avversi fit-tfal hija mistennija li tkun l-istess bhall-adulti.

Rappurtar ta' reazzjonijiet avversi suspettati

Huwa importanti li jiġu rrapportati reazzjonijiet avversi suspettati wara l-awtorizzazzjoni tal-prodott mediċinali. Dan jippermetti monitoraġġ kontinwu tal-bilanċ bejn il-benefiċċju u r-riskju tal-prodott mediċinali. Il-professjonisti tal-kura tas-saħħa huma mitluba jirrapportaw kwalunkwe reazzjoni avversa suspettata permezz tas-sistema ta' rappurtar nazzjonali mniżżla f' [Appendiċi V](#).

4.9 Doża eċċessiva

Hames każijiet ta' doża eċċessiva kienu rrapportati mill-provi kliniċi. Ma kienx hemm reazzjonijiet avversi assoċjati ma' dawn ir-rapporti.

Ir-riskju ta' episodji tromboemboliċi ma jistax jiġi eskluż f'każ ta' doża eċċessiva maġġuri, l-aktar f'pazjenti b'VWD.

5. PROPRJETAJIET FARMAKOLOĠIĊI

5.1 Proprjetajiet farmakodinamiċi

Kategorija farmakoterapewtika: antiemorraġiċi, fatturi tal-koagulazzjoni tad-demem, fattur von Willebrand u fattur VIII tal-koagulazzjoni f'kombinazzjoni.

Kodiċi ATC: B02BD06

Marda von Willebrand

VWF derivat mill-plażma tal-bniedem mogħti b'mod exoġenu jgħib ruħu bl-istess mod ta' VWF endoġenu.

L-ghotja ta' VWF tippermetti li jitrangaw l-anormalitajiet emostatiċi esibiti minn pazjenti li jbatu minn defiċjenza ta' VWF (VWD) f'żewġ livelli:

- VWF jerga jistabilixxi l-adeżjoni tal-plejtlits mas-sottoendotilju vaskulari fis-sit fejn ikun hemm ħsara vaskulari. (peress li tehel mas-sottoendotilju vaskulari kif ukoll mal-membrana tal-plejtlit), b'hekk jipprovdi emostasi ewlenija indikata minn hin ta' fsada iqsar. Dan l-effett isehh immedjatament u hu magħruf li jiddependi fil-parti l-kbira fuq il-livell ta' polimerizzazzjoni tal-proteina.
- VWF jikkawża korrezzjoni ritardata tad-defiċjenza FVIII assoċjata. Mogħti minn ġol-vina, VWF jehel mal-FVIII endoġenu (li jiġi magħmul b'mod naturali mill-pazjent), u billi jiġi stabilizzat dan il-fattur, jevita d-degradazzjoni mgħaġġla tiegħu. Minhabba f'hekk, l-ghotja ta' VWF (prodott VWF b'livell baxx ta' FVIII) tirrestawra l-livell FVIII:C għan-normal bħala effett sekondarju wara l-ewwel infużjoni bi ftit ritard.
- L-ghotja ta' preparazzjoni VWF li fiha FVIII:C tirrestawra l-livell FVIII:C għan-normal immedjatament wara l-ewwel infużjoni.

Emofilija A

FVIII derivat mill-plażma tal-bniedem mogħti b'mod exoġenu jgħib ruħu fl-istess mod bħal FVIII endoġenu.

Il-kumplex FVIII/VWF jikkonsisti f'żewġ molekoli (FVIII u VWF) b'funzjonijiet fiżjoloġiċi differenti.

Meta jiġi infuż f'pazjent emofiliku, FVIII jehel mal-VWF li jkun hemm fiċ-ċirkolazzjoni tal-pazjent.

Fattur VIII attivat jahdem bhala ko-fattur ghal fattur IX attivat, u jaččelera l-konverzjoni ta' fattur X ghal fattur X attivat. Fattur X attivat jikkonverti protrombin fi trombin. Trombin imbagħad jikkonverti fibrinogen go fibrin u jista' jiffirma demm magħqud (clots). Emofilija A hija marda ereditarja relatata mas-sess tal-koagulazzjoni tad-demm minhabba livelli baxxi ta' FVIII u twassal għal fsada qawwija fil-gogi, muskoli jew organi interni, b'mod spontanju jew inkella minhabba trawma aċċidentali jew ta' operazzjoni. B'terapija ta' rimpjazzament il-livell ta' FVIII fil-plażma jiżdied, b'hekk jippermetti l-korrezzjoni temporanja tad-defiċjenza tal-fattur u tiġi korretta t-tendenza tal-fsada.

Ta' min jinnota, ir-rata annwali ta' fsada (ABR - *annualized bleeding rate*) mhix komparabbli bejn konċentrati ta' fatturi differenti u bejn studji kliniċi differenti.

5.2 Tagħrif farmakokinetiku

Marda von Willebrand

Il-farmakokinetika ta' Voncento kienet evalwata f'pazjenti VWD fl-istat meta ma kienx hemm fsada.

Ibbażat fuq studju farmakokinetiku bi 12 individwu ≥ 12 -il sena b'VWD, il-karatteristiċi farmakokinetiċi li ġejjin għal VWF:RCo, VWF:Ag, VWF:CB u FVIII:C kienu osservati:

	VWF:RCo			VWF:Ag			VWF:CB			FVIII:C		
parametri	N	medjan	firxa	N	medjan	firxa	N	medjan	firxa	N	medjan	firxa
Irkupru inkrementali (IU/mL)/(IU/kg)	12	0.017	0.012-0.021	12	0.018	0.013-0.022	12	0.022	0.015-0.025	12	0.027	0.016-0.036
Half-life (sigħat)	8	11.53	6.05-35.10	12	18.39	11.41-27.01	12	14.54	9.36-25.10	10	23.65	7.69-57.48
AUC ₀₋₇₂ (sigħat*IU/mL)	12	14.46	8.56-37.99	12	33.10	22.65-64.68	12	24.32	14.83-41.14	11	27.85	13.15-66.82
MRT (sigħat)	8	13.25	8.59-25.45	12	24.57	15.28-33.60	12	18.74	11.61-28.57	10	36.57	15.62-85.14
C _{max} (IU/mL)	12	1.48	0.93-3.36	12	2.04	1.52-3.66	12	1.60	1.04-2.66	12	1.00	0.57-1.32
T _{max} (siegħa)	12	0.25	0.25-1.03	12	0.25	0.25-1.00	12	0.25	0.25-1.00	12	1.00	0.25-30.00
C _{min} (IU/mL)	12	0.02	0.00-0.03	12	0.10	0.02-0.17	12	0.05	0.02-0.09	12	0.14	0.03-0.59
Tnehhija totali (mL/(siegħa*kg))	12	6.16	3.06-9.32	12	3.74	2.61-4.78	12	3.20	2.32-4.77	11	1.28	0.62-2.47
V _{ss} (mL/kg)	8	68.3	44.7-158.0	12	74.0	64.5-128.4	12	71.0	47.5-93.7	10	47.5	24.8-72.9

AUC = erja taħt il-kurva; C_{max} = l-ogħla konċentrazzjoni fil-plażma; C_{min} = l-aktar konċentrazzjoni baxxa fil-plażma; IU = Unità Internazzjonali; MRT = medja tal-hin residenti; N = numru ta' individwi; t_{max} = hin sakemm tintlaħaq l-ogħla konċentrazzjoni; V_{ss} = volum ta' distribuzzjoni fi stat fiss; VWF:Ag = fattur von Willebrand: Antigen; VWF:CB = fattur von Willebrand : twaħhil tal-Kollagen; VWF:RCo = fattur von Willebrand : Ko-fattur Ristocetin, FVIII:C = Fattur VIII: Koagulant

Il-kontenut relattiv ta' multimers ta' HMW (high molecular weight – piż molekulari għoli) ta' VWF f'Voncento hu medja ta' 86% meta mqabbel ma' plazma normali ta' bniedem (normal human plasma, NHP).

Emofilija A

Il-farmakokinetika ta' Voncento kienet evalwata f'pazjenti b'emofilija A fl-istat meta ma kienx hemm fsada.

Abbażi ta' studju farmakokinetiku b'16-il individwu b'età ta' ≥ 12 -il sena b'emofilija A, kienu osservati l-karatteristiċi farmakokinetiċi li ġejjin għal FVIII:C:

	FVIII:C		
parametru	N	medjan	firxa
Irkupru inkrementali (IU/mL)/(IU/kg)	16	0.021	0.011-0.032
Half-life (sigħat)	16	13.74	8.78-18.51
AUC ₀₋₄₈ (sigħat*IU/mL)	16	13.09	7.04-21.79
MRT (sigħat)	16	16.62	11.29-26.31
C _{max} (IU/mL)	16	1.07	0.57-1.57
T _{max} (sigħat)	16	0.50	0.42-4.03
C _{min} (IU/mL)	16	0.06	0.02-0.11
Tneħħija totali (mL/(sigħat*kg)	16	3.82	2.30-7.11
V _{ss} (mL/kg)	16	61.2	35.1-113.1

AUC = erja taħt il-kurva; C_{max} = l-ogħla konċentrazzjoni fil-plażma; C_{min} = l-aktar konċentrazzjoni baxxa fil-plażma; IU = Unità Internazzjonali; MRT = medja tal-hin residenti; N = numru ta' individwi; t_{max} = hin sakemm tintlaħaq l-ogħla konċentrazzjoni; V_{ss} = volum ta' distribuzzjoni fi stat fiss; FVIII:C = Factor VIII: Koagulant

Popolazzjoni pedjatrika

Marda von Willebrand

It-tagħrif farmakokinetiku f'pazjenti bil-marda ta' von Willebrand hu simili hafna ma' dak osservat fil-popolazzjoni adulta.

Il-PK ta' doża waħda ta' 80 IU VWF:RCo/kg piż tal-gisem kienet evalwata f'individwi pedjatriċi iżgħar minn 12-il sena b'VWD sever (ara Tabella isfel). Wara l-infużjoni, l-ogħla konċentrazzjonijiet ta' markaturi VWF (VWF:RCo, VWF:Ag u VWF:CB) u FVIII:C inkisbu minnufih b'IR medjan ta' 0.012-0.016 (IU/mL)/(IU/kg) għal markaturi ta' VWF u 0.018-0.020 (IU/mL)/(IU/kg) għal FVIII:C. Il-medjan tat-1/2 ta' eliminazzjoni ta' markaturi VWF kienet bejn 10.00 u 13.48 sigħat, filwaqt li FVIII:C kellu t1/2 itwal bejn 11.40 u 19.54 sigħat minhabba l-effett plateau li jista' jirrapreżenta l-effett nett ta' livelli li jonqsu ta' FVIII eżoġenu ikkombinat ma livelli ta' FVIII endoġenu li jiżdiedu. Parametri ta' PK mill-evalwazzjoni ripetuta ta' PK kienu simili għal dawk mill-PK inizjali. L-esponiment u d-dispożizzjoni għal Voncento kienu komparabbli bejn individwi <6 snin u dawk bejn 6-12-il sena.

Parametri PK inizjali ta' VWF u FVIII:C aġġustati fil-linja bażi f'individwi <6 snin (N=9) u 6-12-il sena (N=5)

	VWF:RCo				VWF:Ag				VWF:CB				FVIII:C			
parametru	N	medjan (firxa)	N	medjan (firxa)	N	medjan (firxa)	N	medjan (firxa)	N	medjan (firxa)	N	medjan (firxa)	N	medjan (firxa)	N	medjan (firxa)
	<6 snin		6-12-il sena		<6 snin		6-12-il sena		<6 snin		6-12-il sena		<6 snin		6-12-il sena	
Irkupru inkrementali (IU/mL)/(IU/kg)	9	0.012 (0.009-0.017)	5	0.016 (0.009-0.017)	9	0.014 (0.007-0.016)	5	0.015 (0.014-0.022)	9	0.014 (0.009-0.017)	5	0.014 (0.010-0.016)	8	0.018 (0.012-0.048)	5	0.020 (0.008-0.026)
Half-life (sigħat)	5	13.48 (4.13-22.44)	3	11.20 (8.55-11.59)	8	11.15 (7.72-22.36)	5	11.00 (8.61-12.14)	8	10.53 (6.08-15.44)	5	10.00 (7.20-12.11)	4	19.54 (17.96-20.70)	3	11.40 (7.05-32.61)
AUC ₀₋₇₂ (sigħat *IU/mL)	9	7.40 (4.26-17.71)	5	10.44 (3.11-15.85)	9	19.41 (11.71-34.55)	5	21.75 (18.72-27.77)	9	15.49 (11.10-25.30)	5	16.46 (12.84-19.63)	8	15.45 (8.25-32.36)	5	19.81 (1.47-34.82)
MRT (sigħat)	5	16.68 (4.36-32.74)	3	12.99 (8.48-13.03)	8	13.31 (9.03-31.68)	5	13.26 (11.06-15.72)	8	12.87 (7.17-20.96)	5	11.70 (9.19-15.22)	4	25.78 (23.87-28.42)	3	15.92 (6.63-44.40)
C _{max} (IU/mL)	9	1.06 (0.69-1.35)	5	1.30 (0.71-1.34)	9	1.66 (1.22-1.92)	5	1.79 (1.44-2.50)	9	1.44 (1.13-1.93)	5	1.28 (1.23-1.83)	8	0.71 (0.46-1.46)	5	0.57 (0.33-0.96)
T _{max} (sigħat)	9	0.55 (0.50-0.62)	5	0.58 (0.50-0.60)	9	0.55 (0.50-0.62)	5	0.58 (0.50-0.60)	9	0.55 (0.50-0.62)	5	0.58 (0.50-0.60)	8	0.58 (0.50-22.52)	5	0.58 (0.50-0.60)

Tnehhija totali (mL/(sighat *kg))	5	7.30 (2.82-17.32)	3	7.22 (6.14-8.62)	8	5.63 (2.24-13.13)	5	4.93 (4.48-5.10)	8	7.03 (3.66-11.74)	5	6.22 (5.25-7.14)	4	2.46 (1.29-3.87)	3	4.81 (0.96-26.07)
V _{ss} (mL/kg)	5	112.1 (52.3-135.3)	3	80.1 (73.1-93.8)	8	76.8 (70.3-133.5)	5	67.5 (54.6-70.4)	8	84.4 (67.1-113.8)	5	79.7 (54.7-95.9)	4	67.5 (33.1-92.5)	3	76.6 (42.6-172.9)

AUC = erja taht il-kurva; C_{max} = l-oghla konċentrazzjoni fil-plażma; IU = Unità Internazzjonali; MRT = medja tal-hin residenti; N = numru ta' individwi; t_{max} = hin sakemm tintlaħaq l-oghla konċentrazzjoni; V_{ss} = volum ta' distribuzzjoni fi stat fiss; VWF:Ag = fattur von Willebrand: Antigen; VWF:CB = fattur von Willebrand: Irbit mal-Kollaġen; VWF:RCo = fattur von Willebrand: Kofattur Ristocetin, FVIII:C = Factor VIII: Koagulant

Emofilja A

Il-PK ta' doża waħda ta' 50 IU FVIII/kg ta' piż tal-gisem giet ivvalutata f'31 individwu pedjatriku b'età inqas minn 12-il sena bl-Emofilja A (ara t-Tabella taht). Wara l-infużjoni, l-oghla konċentrazzjonijiet ta' FVIII:C inkisbu immedjatement b'IR medjan ta' madwar 0.016 (IU/mL)/(IU/kg) għal FVIII:C. Il-medjan tat-t_{1/2} ta' eliminazzjoni ta' FVIII:C kien madwar 10 sighat. Il-parametri PK mill-valutazzjoni PK ripetuta kienu simili għal dawk tal-PK inizjali. L-esponiment u d-dispożizzjoni għal Voncento kienu kumparabbli bejn individwi ta' <6 snin u dawk bejn 6-12-il sena.

Parametri PK inizjali ta' FVIII:C aġġustati għal-linja bażi f'individwi <6 (N=15) u bejn 6-12-il sena (N=16)

parameteru	FVIII:C					
	N	medjan	firxa	N	medjan	firxa
	<6 snin			6-12-il sena		
Irkupru inkrementali (IU/mL)/(IU/kg)	15	0.015	0.009-0.019	16	0.016	0.010-0.026
Half-life (sighat)	15	9.62	7.75-18.20	16	10.00	8.89-12.50
AUC ₀₋₄₈ (sighat *IU/mL)	15	8.23	3.96-11.04	16	9.90	6.17-17.62
MRT (sighat)	15	13.51	7.95-17.38	16	13.89	12.11-17.07
C _{max} (IU/mL)	15	0.75	0.46-0.94	16	0.84	0.51-1.21
T _{max} (sighat)	15	0.58	0.53-0.58	16	0.58	0.50-1.00
Tnehhija totali (mL/(sighat*kg))	15	6.22	4.22-11.34	16	4.88	2.54-7.74
V _{ss} (mL/kg)	15	75.3	63.8-197.2	16	71.9	42.1-109.3

AUC = erja taht il-kurva; C_{max} = l-oghla konċentrazzjoni fil-plażma; C_{min} = l-inqas konċentrazzjoni fil-plażma; IU = Unità Internazzjonali; MRT = medja tal-hin ta' residenza; N = numru ta' individwi; t_{max} = hin sakemm tintlaħaq l-oghla konċentrazzjoni; V_{ss} = volum ta' distribuzzjoni fi stat fiss; FVIII:C = Factor VIII: Koagulant

5.3 Taghrif ta' qabel l-użu kliniku dwar is-sigurtà

Voncento fih fattur FVIII u VWF bħala l-ingredjenti attivi li huma derivati mill-plażma tal-bniedem jaħdmu bħall-konstitwenti endogeni tal-plażma. Studji ta' qabel l-użu kliniku b'applikazzjoni ta' doži ripetuti (tossicità kronika, karcinogenicità u mutagenicità) ma jistgħux isiru b'mod raġunevoli f'mudelli konvenzjonali tal-annimali minhabba l-iżvilupp ta' antikorpi wara l-applikazzjoni ta' proteini eterologi tal-bniedem.

6. TAGHRIF FARMAĊEWTIKU

6.1 Lista ta' eċċipjenti

Trab

Calcium chloride
Albumina tal-bniedem
Sodium chloride
Sodium citrate
Sucrose
Trometamol

Solvent

Ilma għall-injezzjonijiet

6.2 Inkompatibbiltajiet

Fin-nuqqas ta' studji dwar il-kompatibbiltà, dan il-prodott mediċinali m'għandux jithallat ma' prodotti mediċinali oħrajn, dilwenti jew solventi hlief dawk imsemmija f'sezzjoni 6.1.

6.3 Żmien kemm idum tajjeb il-prodott mediċinali

3 snin.

L-istabilità kimika u fizika waqt l-użu intweriet għal 8 sigħat f'temperatura ambjentali (taħt 25 °C). Mil-lat mikrobijoloġiku, il-prodott għandu jintuża immedjatament. Jekk ma jintużax mill-ewwel, il-hinijiet ta' hażna waqt l-użu u l-kondizzjonijiet qabel l-użu huma r-responsabbiltà tal-utent.

6.4 Prekawzjonijiet speċjali għall-hażna

Taħzinx f'temperatura 'l fuq minn 25°C.

Tagħmlux fil-friza. Żomm il-kunjett fil-kartuna ta' barra sabiex tilqa' mid-dawl.

Għall-kondizzjonijiet ta' hażna wara r-rikostituzzjoni tal-prodott mediċinali, ara sezzjoni 6.3.

6.5 In-natura tal-kontenitur u ta' dak li hemm go fih

Voncento 250 IU FVIII /600 IU VWF trab u solvent għal soluzzjoni għall-injezzjoni/infużjoni

Trab (250 IU/600IU) f'kunjett (hġieg tat-tip I), b'tapp (tal-lastku), diska (tal-plastik) u għatu (tal-aluminju).

5 ml ta' solvent f'kunjett (hġieg tat-tip I), b'tapp (tal-lastku), diska (tal-plastik), u għatu (tal-aluminju).

Pakkett wiehed fih:

Kunjett 1 bit-trab

Kunjett 1 b'5 ml ilma għall-injezzjonijiet

Apparat 1 20/20 biex tiffiltra u tittrasferixxi

Kaxxa waħda ta' ġewwa li fiha:

Siringa 1 ta' 10 ml li tintrema wara li tintuża

Sett 1 għat-titqib tal-vina

2 imselhiet bl-alkohol

Stikka 1 mhux sterili

Voncento 500 IU FVIII/1200 IU VWF trab u solvent għal soluzzjoni għall-injezzjoni/infużjoni

Trab (500 IU/1200 IU) f'kunjett (hġieg tat-tip I), b'tapp (tal-lastku), diska (tal-plastik), u għatu (tal-aluminju).

10 ml ta' solvent f'kunjett (hġieg tat-tip I), b'tapp (tal-lastku), diska (tal-plastik), u għatu (tal-aluminju).

Pakkett wiehed fih:

Kunjett 1 bit-trab

Kunjett 1 b'10 ml ilma għall-injezzjonijiet

Apparat 1 20/20 biex tiffiltra u tittrasferixxi

Kaxxa waħda ta' ġewwa li fiha:

Siringa 1 ta' 10 ml li tintrema wara li tintuża

Sett 1 għat-titqib tal-vina

2 imselhiet bl-alkohol

Stikka 1 mhux sterili

Voncento 500 IU FVIII/1200 IU VWF trab u solvent għal soluzzjoni għall-injezzjoni/infużjoni

Trab (500 IU/1200 IU) f'kunjett (hġieġ tat-tip I), b'tapp (tal-lastku), diska (tal-plastik), u għatu (tal-aluminju).

5 ml ta' solvent f'kunjett (hġieġ tat-tip I), b'tapp (tal-lastku), diska (tal-plastik), u għatu (tal-aluminju).

Pakkett wiehed fih:

Kunjett 1 bit-trab

Kunjett 1 b'5 ml ilma għall-injezzjonijiet

Apparat 1 20/20 biex tiffiltra u tittrasferixxi

Kaxxa waħda ta' ġewwa li fiha:

Siringa 1 ta' 10 ml li tintrema wara li tintuża

Sett 1 għat-titqib tal-vina

2 imselhiet bl-alkohol

Stikka 1 mhux sterili

Voncento 1000 IU FVIII/2400 IU VWF trab u solvent għal soluzzjoni għall-injezzjoni/infużjoni

Trab (1000 IU/2400 IU) f'kunjett (hġieġ tat-tip I), b'tapp (tal-lastku), diska (tal-plastik), u għatu (tal-aluminju).

10 ml ta' solvent f'kunjett (hġieġ tat-tip I), b'tapp (tal-lastku) diska (tal-plastik) u għatu (tal-aluminju).

Pakkett wiehed fih:

Kunjett 1 bit-trab

Kunjett 1 b'10 ml ilma għall-injezzjonijiet

Apparat 1 20/20 biex tiffiltra u tittrasferixxi

Kaxxa waħda ta' ġewwa li fiha:

Siringa 1 ta' 10 ml li tintrema wara li tintuża

Sett 1 għat-titqib tal-vina

2 imselhiet bl-alkohol

Stikka 1 mhux sterili

Jista' jkun li mhux il-pakketti tad-daqsijiet kollha jkun fis-suq.

6.6 Prekawzjonijiet speċjali għar-rimi

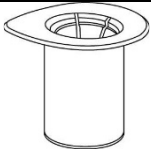
Istruzzjonijiet ġenerali

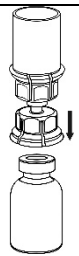
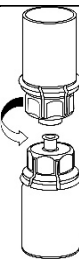
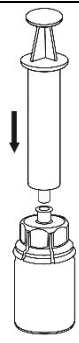
Is-soluzzjoni għandha tkun ċara jew f'it opalescenti. Wara li jiġi ffiltrat/miġbud (ara hawn taht) il-prodott rikostitwit għandu jiġi mifli għal xi frak u bdil tal-kulur qabel jingħata. M'għandekx tuża soluzzjonijiet li jkun jidhru m'ajpra jew soluzzjonijiet li jkun għad fihom biċċiet jew frak.

Rikostituzzjoni u tnehhija għandhom jitwettqu taht kondizzjonijiet aseptiċi.

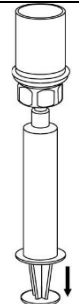
Rikostituzzjoni

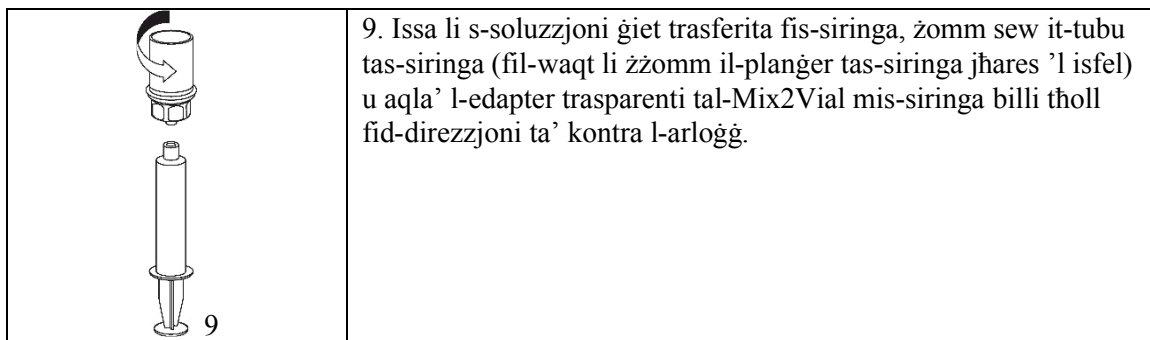
Halli s-solvent jilhaq it-temperatura ambjentali. Aċċerta ruhek li l-kapep tat-trab u tas-solvent huma mnehhija u li l-ġhotjien huma ttrattati b'soluzzjoni antisettika u li thallew jinxfu qabel tiftaħ il-pakkett Mix2Vial.

	1. Iftaħ il-pakkett Mix2Vial billi tqaxxar l-għatu. Tnehhix il-Mix2Vial mill-pakkett tal-folja!
---	--

	2. Poġġi l-kunjett tas-solvent fuq superfiċi lixxa u nadifa u zomm il-kunjett sew. Hu l-Mix2Vial flimkien mal-pakkett tal-folja u mbotta l-ponta tal-edapter il-blu bit-tarf dritt 'l isfel fit-tapp tal-kunjett tas-solvent.
	3. Bir-reqqa neħhi l-pakkett tal-folja mis-sett tal-Mix2Vial billi żżomm ix-xifer, u tiġbed dritt il fuq f'pożizzjoni vertikali. Aċċerta ruħek li tiġbed il-pakkett tal-folja u mhux is-sett tal-Mix2Vial.
	4. Poġġi l-kunjett tal-prodott fuq superfiċi lixxa u soda. Aqleb is-solvent bis-sett tal-Mix2Vial imwahaħhal u mbotta t-tarf tal-ponta tal-edapter trasparenti dritt 'l isfel minn got-tapp tal-kunjett tal-prodott. Is-solvent għandu jitla' awtomatikament fil-kunjett tal-prodott.
	5. B'id waħda aqbad sew il-parti tas-sett Mix2Vial fejn hemm il-prodott u bl-oħra aqbad sew in-naħa tas-solvent u żvita b'attenzjoni s-sett fid-direzzjoni kontra l-arloġġ f'żewġ partijiet sabiex tevita akkumulu ta' ragħwa meta jkun qed jinhall il-prodott. Armi l-kunjett tas-solvent bl-edapter blu tal-Mix2Vial imwahaħhal.
	6. Bil-ġentilezza dawwar il-kunjett tal-prodott bl-edapter trasparenti mwahaħhal sakemm il-materjal ikun inhall kollu. Thawwdux.
	7. Iġbed l-arja f'siringa vojta, sterili. Waqt li l-kunjett tal-prodott ikun wieqaf, wahaħhal is-siringa mal-fitting Luer Lock tal-Mix2Vial fid-direzzjoni tal-arloġġ. Injetta l-arja fil-kunjett tal-prodott.

Ġbid u applikazzjoni

	8. Fil-waqt li żżomm il-plaġer tas-siringa mġhafus, aqleb is-sistema ta' taħt fuq u iġbed is-soluzzjoni fis-siringa billi tiġbed il-plaġer lura bil-mod.
---	---



Għall-injezzjoni ta' Voncento għandhom jintużaw biss is-settijiet għal-amministrazzjoni li hemm forniti għax il-kura tista' tfalli minhabba li FVIII jista' jehel mas-superficji ta' ġewwa ta' ċertu apparat ta' injezzjoni/infużjoni.

F'każ li jkunu mehtieġa volumi kbar ta' Voncento, huwa possibli li jingabru għadd ta' kunjetti ta' Voncento permezz ta' sett ta' infużjoni li jinsab fis-suq (eż pompa tas-siringa għall-applikazzjoni ta' prodotti mediċinali minn ġol-vina). Madankollu, f'dawn il-każijiet is-soluzzjoni ta' Voncento li tkun giet rikostitwita fil-bidu m'għandhiex tiġi dilwita aktar.

Agħti s-soluzzjoni bil-mod minn ġol-vina (ara sezzjoni 4.2), fil-waqt li taċċerta li ma jidholx demm fis-siringa mimlija bil-prodott.

Kull fdal tal-prodott mediċinali li ma jkunx intuża jew skart li jibqa' wara l-użu tal-prodott għandu jintrema kif jitolbu l-liġijiet lokali.

7. DETENTUR TAL-AWTORIZZAZZJONI GHAT-TQEGHID FIS-SUQ

CSL Behring GmbH
Emil-von-Behring-Str. 76
35041 Marburg
Il-Ġermanja

8. NUMRU(I) TAL-AWTORIZZAZZJONI GHAT-TQEGHID FIS-SUQ

EU/1/13/857/001
EU/1/13/857/002
EU/1/13/857/003
EU/1/13/857/004

9. DATA TAL-EWWEL AWTORIZZAZZJONI/TIĠDID TAL-AWTORIZZAZZJONI

Data tal-ewwel awtorizzazzjoni: 12 ta' Awissu 2013
Data tal-aħħar tiġdid: 26 ta' April 2018

10. DATA TA' REVIZJONI TAT-TEST

Informazzjoni dettaljata dwar dan il-prodott mediċinali tinsab fuq is-sit elettroniku tal-Aġenzija Ewropea għall-Mediċini <http://www.ema.europa.eu/>

ANNESS II

- A. MANIFATTURI TAS-SUSTANZI BIJOLOĠIĊI ATTIVI U
MANIFATTUR RESPONSABBLI GHALL-HRUĠ TAL-
LOTT**
- B. KONDIZZJONIJIET JEW RESTRIZZJONIJIET RIGWARD
IL-PROVVISTA U L-UŻU**
- C. KONDIZZJONIJIET U REKWIŻITI OHRA TAL-
AWTORIZZAZZJONI GHAT-TQEGHID FIS-SUQ**
- D. KONDIZZJONIJIET JEW RESTRIZZJONIJIET FIR-
RIGWARD TAL-UŻU SIGUR U EFFIKAĊI TAL-PRODOTT
MEDIĊINALI**

**A. MANIFATTUR(I) TAS-SUSTANZA(I) BIJOLOĠIKA(ĊI) ATTIVA(I) U
MANIFATTUR(I) RESPONSABBLI GHALL-HRUĠ TAL-LOTT**

Isem u indirizz tal-manifattur(i) tas-sustanza(i) bijoloġiċi attivi

CSL Behring AG
Wankdorfstrasse 10
3014 Bern
L-IŻVIZZERA

CSL Behring (Australia) Pty Ltd
189-209 Camp Road
Broadmeadows
Victoria 3047
L-AWSTRALJA

Isem u indirizz tal-manifattur(i) responsabbli għall-hruġ tal-lott.

CSL Behring GmbH
Emil-von-Behring-Straße 76
35041 Marburg
IL-ĠERMANJA

**B. KONDIZZJONIJIET JEW RESTRIZZJONIJIET RIGWARD IL-PROVVISTA U L-
UŻU**

Prodott mediċinali li jingħata b'riċetta ristretta tat-tabib (ara Anness I: Sommarju tal- Karatteristiċi tal-Prodott, sezzjoni 4.2).

- **Hruġ tal-lott uffiċjali**

Skont l-Artikolu 114 tad-Direttiva 2001/83/KE, il-hruġ tal-lott uffiċjali għandu jsir minn laboratorju tal-istat jew laboratorju ieħor li jintgħażel għal dak il-ghan.

**C. KONDIZZJONIJIET U REKWIŻITI OHRA TAL-AWTORIZZAZZJONI GHAT-
TQEGHID FIS-SUQ**

- **Rapporti Perjodiċi Aġġornati dwar is-Sigurtà**

Id-detentur tal-awtorizzazzjoni għat-tqeghid fis-suq għandu jippreżenta l-ewwel rapport perjodiku aġġornat dwar is-sigurtà għal dan il-prodott fi żmien 6 xhur mill-awtorizzazzjoniSussegwentement, id-detentur tal-awtorizzazzjoni għat-tqeghid fis-suq għandu jippreżenta rapporti perjodiċi aġġornati dwar is-sigurtà għal dan il-prodott f'konformità mar-rekwiżiti mnizzla fil-lista tad-dati ta' referenza tal-Unjoni (lista EURD) prevista skont l-Artikolu 107c(7) tad-Direttiva 2001/83/KE u ppubblikati fuq il-portal elettroniku Ewropew tal-mediċini.

**D. KONDIZZJONIJIET JEW RESTRIZZJONIJIET FIR-RIGWARD TAL-UŻU SIGUR U
EFFIKAĊI TAL-PRODOTT MEDIĊINALI**

- **Pjan tal-Ġestjoni tar-Riskju (RMP)**

L-MAH għandu jwettaq l-attivitajiet u l-interventi meħtieġa ta' farmakovigilanza dettaljati fl-RMP maqbul ippreżentat fil-Modulu 1.8.2 tal-Awtorizzazzjoni għat-Tqeghid fis-Suq u kwalunkwe aġġornament sussegwenti maqbul tal-RMP.

RMP aġġornat għandu jiġi ppreżentat:

- Meta l-Aġenzija Ewropea għall-Mediċini titlob din l-informazzjoni;
- Kull meta s-sistema tal-ġestjoni tar-riskju tiġi modifikata speċjalment minhabba li tasal informazzjoni ġdida li tista' twassal għal bidla sinifikanti fil-profil bejn il-benefiċċju u r-riskju jew minhabba li jintlaħaq għan importanti (farmakovigilanza jew minimizzazzjoni tar-riskji).

Jekk il-preżentazzjoni ta' PSUR u l-aġġornament ta' RMP jikkoinċidu, dawn jistgħu jiġu ppreżentati fl-istess hin.

ANNESS III

TIKKETTAR U FULJETT TA' TAGHRIF

A. TIKKETTAR

TAGHRIF LI GHANDU JIDHER FUQ IL-PAKKETT TA' BARRA
Kartuna 250 IU/600 IU

1. ISEM TAL-PRODOTT MEDIĊINALI

Voncento 250 IU FVIII/600 IU VWF (5 ml solvent) trab u solvent għal soluzzjoni għall-injezzjoni/infużjoni
fattur VIII tal-koagulazzjoni tal-bniedem/fattur von Willebrand tal-bniedem

2. DIKJARAZZJONI TAS-SUSTANZA(I) ATTIVA(I)

fattur VIII tal-koagulazzjoni tal-bniedem 250 IU
fattur von Willebrand tal-bniedem 600 IU

3. LISTA TA' EĊĊIPJENTI

L-ingredjenti l-oħra : calcium chloride, human albumin, sodium chloride, sodium citrate, sucrose, trometamol. Ara l-fuljett għal aktar informazzjoni.

4. GHAMLA FARMAĊEWTIKA U KONTENUT

trab u solvent għal soluzzjoni għall-injezzjoni/infużjoni
kunjett 1 bit-trab
kunjett 1 b'5 ml ilma għall-injezzjonijiet
Apparat 1 20/20 biex tiffiltra u tittrasferixxi
Kaxxa wahda ta' ġewwa li fiha:
Siringa 1 ta' 10 ml li tintrema wara li tintuża
Sett 1 għat-titqib tal-vina
2 imselhiet bl-alkohol
Stikka 1 mhux sterili

5. MOD TA' KIF U MNEJN JINGHATA

Aqra l-fuljett ta' tagħrif qabel l-użu.
Għall-użu minn ġol-vina

6. TWISSIJA SPEĊJALI LI L-PRODOTT MEDIĊINALI GHANDU JINŻAMM FEJN MA JIDHIRX U MA JINTLAHAQX MIT-TFAL

Żomm fejn ma jidhirx u ma jintlaħaqx mit-tfal.

7. TWISSIJA(IET) SPEĊJALI OHRA, JEKK MEHTIEĠA

8. DATA TA' SKADENZA

JIS

9. KONDIZZJONIJIET SPEĊJALI TA' KIF JINHAŻEN

Ahżen f'temperatura taht 25°C. Tagħmlux fil-friza.
Żomm il-kunjetti fil-kartuna ta' barra sabiex tilqa' mid-dawl.

10. PREKAWZJONIJIET SPEĊJALI GHAR-RIMI TA' PRODOTTI MEDIĊINALI MHUX UŻATI JEW SKART MINN DAWN IL-PRODOTTI MEDIĊINALI, JEKK HEMM

BŻONN

11. ISEM U INDIRIZZ TAD-DETENTUR TAL-AWTORIZZAZZJONI GHAT-TQEGHID FIS-SUQ

CSL Behring GmbH, 35041 Marburg, Il-Ġermanja

12. NUMRU(I) TAL-AWTORIZZAZZJONI GHAT-TQEGHID FIS-SUQ

EU/1/13/857/001

13. NUMRU TAL-LOTT

LOTT

14. KLASSIFIKAZZJONI ĠENERALI TA' KIF JINGHATA

15. ISTRUZZJONIJIET DWAR L-UŻU

16. INFORMAZZJONI BIL-BRAILLE

Voncento 250 IU/600 IU

17. IDENTIFIKATUR UNIKU – BARCODE 2D

barcode 2D li jkollu l-identifikatur uniku inkluż.

18. IDENTIFIKATUR UNIKU - DATA LI TINQARA MILL-BNIEDEM

PC:
SN:
NN:

TAGHRIF MINIMU LI GHANDU JIDHER FUQ IL-PAKKETTI Ż-ŻGHAR EWLENIN
Kunjett tat-trab 250 IU/600 IU

1. ISEM TAL-PRODOTT MEDIĊINALI U MNEJN GHANDU JINGHATA

Voncento 250 IU FVIII/600 IU VWF
trab għal soluzzjoni għall-injezzjoni/infużjoni
Għal użu IV

2. METODU TA' KIF GHANDU JINGHATA

3. DATA TA' SKADENZA

JIS

4. NUMRU TAL-LOTT

LOTT

5. IL-KONTENUT SKONT IL-PIŻ, IL-VOLUM, JEW PARTI INDIVIDWALI

fattur tal-koagulazzjoni VIII 250 IU
fattur von Willebrand 600 IU

6. OHRAJN

TAGHRIF MINIMU LI GHANDU JIDHER FUQ IL-PAKKETTI Ż-ŻGHAR EWLENIN
Tikketta tal-kunjett tas-solvent 5 ml

1. ISEM TAL-PRODOTT MEDICINALI U MNEJN GHANDU JINGHATA

Ilma għall-injezzjonijiet

2. METODU TA' KIF GHANDU JINGHATA

3. DATA TA' SKADENZA

JIS

4. NUMRU TAL-LOTT

LOTT

5. IL-KONTENUT SKONT IL-PIŻ, IL-VOLUM, JEW PARTI INDIVIDWALI

5 ml

6. OHRAJN

TAGHRIF LI GHANDU JIDHER FUQ IL-PAKKETT TA' BARRA
Kartuna 500 IU/1200 IU

1. ISEM TAL-PRODOTT MEDIĊINALI

Voncento 500 IU FVIII/1200 IU VWF(10 ml solvent) trab u solvent għal soluzzjoni għall-injezzjoni/infużjoni
fattur VIII tal-koagulazzjoni tal-bniedem/fattur von Willebrand tal-bniedem

2. DIKJARAZZJONI TAS-SUSTANZA(I) ATTIVA(I)

fattur VIII tal-koagulazzjoni tal-bniedem 500 IU
fattur von Willebrand tal-bniedem 1200 IU

3. LISTA TA' EĊĊIPJENTI

L-ingredjenti l-oħra : calcium chloride, human albumin, sodium chloride, sodium citrate, sucrose, trometamol. Ara l-fuljett għal aktar informazzjoni.

4. GHAMLA FARMAĊEWTIKA U KONTENUT

trab u solvent għall-injezzjoni/infużjoni
kunjett 1 bit-trab
kunjett 1 b'10 ml ilma għall-injezzjonijiet
Apparat 1 20/20 biex tiffiltra u tittrasferixxi
Kaxxa waħda ta' ġewwa li fiha:
Siringa 1 ta' 10 ml li tintrema wara li tintuża
Sett 1 għat-titqib tal-vina
2 imselhiet bl-alkohol
Stikka 1 mhux sterili

5. MOD TA' KIF U MNEJN JINGHATA

Aqra l-fuljett ta' taghrif qabel l-użu.
Għal użu minn ġol-vina

6. TWISSIJA SPEĊJALI LI L-PRODOTT MEDIĊINALI GHANDU JINŻAMM FEJN MA JIDHIRX MA JINTLAHAQX MIT-TFAL

Żomm fejn ma jidhirx u ma jintlahaqx mit-tfal.

7. TWISSIJA(IET) SPEĊJALI OHRA, JEKK MEHTIEĠA

8. DATA TA' SKADENZA

JIS

9. KONDIZZJONIJIET SPEĊJALI TA' KIF JINHAŻEN

Ahżen f'temperatura taht 25°C. Tagħmlux fil-frیża.
Żomm il-kontenitur fil-kartuna ta' barra sabiex tilqa' mid-dawl.

10. PREKAWZZJONIJIET SPEĊJALI GHAR-RIMI TA' PRODOTTI MEDIĊINALI MHUX UŻATI JEW SKART MINN DAWN IL-PRODOTTI MEDIĊINALI, JEKK HEMM BŻONN

11. ISEM U INDIRIZZ TAD-DETENTUR TAL-AWTORIZZAZZJONI GHAT-TQEGHID FIS-SUQ

CSL Behring GmbH, 35041 Marburg, Il-Ġermanja

12. NUMRU(I) TAL-AWTORIZZAZZJONI GHAT-TQEGHID FIS-SUQ

EU/1/13/857/002

13. NUMRU TAL-LOTT

LOTT

14. KLASSEKAZZJONI ĠENERALI TA' KIF JINGHATA

15. ISTRUZZJONIJIET DWAR L-UŻU

16. INFORMAZZJONI BIL-BRAILLE

Voncento 500 IU/1200 IU

17. IDENTIFIKATUR UNIKU – BARCODE 2D

barcode 2D li jkollu l-identifikatur uniku inkluż.

18. IDENTIFIKATUR UNIKU - DATA LI TINQARA MILL-BNIEDEM

PC:
SN:
NN:

TAGHRIF MINIMU LI GHANDU JIDHER FUQ IL-PAKKETTI Ż-ŻGHAR EWLENIN Kunjett tat-trab 500 IU/1200 IU
--

1. ISEM TAL-PRODOTT MEDIĊINALI U MNEJN GHANDU JINGHATA

Voncento 500 IU FVIII/1200 IU VWF
trab għal soluzzjoni għall-injezzjoni/infużjoni
Għal użu IV

2. METODU TA' KIF GHANDU JINGHATA
--

3. DATA TA' SKADENZA

JIS

4. NUMRU TAL-LOTT

LOTT

5. IL-KONTENUT SKONT IL-PIŻ, IL-VOLUM, JEW PARTI INDIVIDWALI

fattur tal-koagulazzjoni VIII 500 IU
fattur von Willebrand 1200 IU

6. OHRAJN

TAGHRIF MINIMU LI GHANDU JIDHER FUQ IL-PAKKETTI Ż-ŻGHAR EWLENIN
Tikketta tal-kunjett tas-solvent 10 ml

1. ISEM TAL-PRODOTT MEDICINALI U MNEJN GHANDU JINGHATA

Ilma għall-injezzjonijiet

2. METODU TA' KIF GHANDU JINGHATA

3. DATA TA' SKADENZA

JIS

4. NUMRU TAL-LOTT

LOTT

5. IL-KONTENUT SKONT IL-PIŻ, IL-VOLUM, JEW PARTI INDIVIDWALI

10 ml

6. OHRAJN

TAGHRIF LI GHANDU JIDHER FUQ IL-PAKKETT TA' BARRA
Kartuna 500 IU/1200 IU

1. ISEM TAL-PRODOTT MEDIĊINALI

Voncento 500 IU FVIII/1200 IU VWF (5 ml solvent) trab u solvent għal soluzzjoni għall-injezzjoni/infużjoni
fattur VIII tal-koagulazzjoni tal-bniedem/fattur von Willebrand tal-bniedem

2. DIKJARAZZJONI TAS-SUSTANZA(I) ATTIVA(I)

fattur VIII tal-koagulazzjoni tal-bniedem 500 IU
fattur von Willebrand tal-bniedem 1200 IU

3. LISTA TA' EĊĊIPJENTI

L-ingredjenti l-oħra : calcium chloride, human albumin, sodium chloride, sodium citrate, sucrose, trometamol. Ara l-fuljett għal aktar informazzjoni.

4. GHAMLA FARMAĊEWTIKA U KONTENUT

trab u solvent għall-injezzjoni/infużjoni
kunjett 1 bit-trab
kunjett 1 b'5 ml ilma għall-injezzjonijiet
Apparat 1 20/20 biex tiffiltra u tittrasferixxi
Kaxxa waħda ta' ġewwa li fiha:
Siringa 1 ta' 10 ml li tintrema wara li tintuża
Sett 1 għat-titqib tal-vina
2 imselhiet bl-alkohol
Stikka 1 mhux sterili

5. MOD TA' KIF U MNEJN JINGHATA

Aqra l-fuljett ta' taghrif qabel l-użu.
Għal użu minn ġol-vina

6. TWISSIJA SPEĊJALI LI L-PRODOTT MEDIĊINALI GHANDU JINŻAMM FEJN MA JIDHIRX MA JINTLAHAQX MIT-TFAL

Żomm fejn ma jidhirx u ma jintlaħaqx mit-tfal.

7. TWISSIJA(IET) SPEĊJALI OHRA, JEKK MEHTIEĠA

8. DATA TA' SKADENZA

JIS

9. KONDIZZJONIJIET SPEĊJALI TA' KIF JINHAŻEN

Ahżen f'temperatura taht 25°C. Tagħmlux fil-frیża.
Żomm il-kontenitur fil-kartuna ta' barra sabiex tilqa' mid-dawl.

10. PREKAWZZJONIJIET SPEĊJALI GHAR-RIMI TA' PRODOTTI MEDIĊINALI MHUX UŻATI JEW SKART MINN DAWN IL-PRODOTTI MEDIĊINALI, JEKK HEMM BŻONN

11. ISEM U INDIRIZZ TAD-DETENTUR TAL-AWTORIZZAZZJONI GHAT-TQEGHID FIS-SUQ

CSL Behring GmbH, 35041 Marburg, Il-Ġermanja

12. NUMRU(I) TAL-AWTORIZZAZZJONI GHAT-TQEGHID FIS-SUQ

EU/1/13/857/003

13. NUMRU TAL-LOTT

LOTT

14. KLASSIFIKAZZJONI ĠENERALI TA' KIF JINGHATA

15. ISTRUZZJONIJIET DWAR L-UŻU

16. INFORMAZZJONI BIL-BRAILLE

Voncento 500 IU/1200 IU

17. IDENTIFIKATUR UNIKU – BARCODE 2D

barcode 2D li jkollu l-identifikatur uniku inkluż.

18. IDENTIFIKATUR UNIKU - DATA LI TINQARA MILL-BNIEDEM

PC: SN:

NN:

TAGHRIF MINIMU LI GHANDU JIDHER FUQ IL-PAKKETTI Ż-ŻGHAR EWLENIN Kunjett tat-trab 500 IU/1200 IU
--

1. ISEM TAL-PRODOTT MEDIĊINALI U MNEJN GHANDU JINGHATA

Voncento 500 IU FVIII/1200 IU VWF
trab għal soluzzjoni għall-injezzjoni/infużjoni
Għal użu IV

2. METODU TA' KIF GHANDU JINGHATA
--

3. DATA TA' SKADENZA

JIS

4. NUMRU TAL-LOTT

LOTT

5. IL-KONTENUT SKONT IL-PIŻ, IL-VOLUM, JEW PARTI INDIVIDWALI

fattur tal-koagulazzjoni VIII 500 IU
fattur von Willebrand 1200 IU

6. OHRAJN

TAGHRIF MINIMU LI GHANDU JIDHER FUQ IL-PAKKETTI Ż-ŻGHAR EWLENIN
Tikketta tal-kunjett tas-solvent 5 ml

1. ISEM TAL-PRODOTT MEDIĊINALI U MNEJN GHANDU JINGHATA

Ilma għall-injezzjonijiet

2. METODU TA' KIF GHANDU JINGHATA

3. DATA TA' SKADENZA

JIS

4. NUMRU TAL-LOTT

LOTT

5. IL-KONTENUT SKONT IL-PIŻ, IL-VOLUM, JEW PARTI INDIVIDWALI

5 ml

6. OHRAJN

TAGHRIF LI GHANDU JIDHER FUQ IL-PAKKETT TA' BARRA
Kartuna 1000 IU/2400 IU

1. ISEM TAL-PRODOTT MEDIĊINALI

Voncento 1000 IU FVIII/2400 IU VWF(10 ml solvent) trab u solvent għal soluzzjoni għall-injezzjoni/infużjoni
fattur VIII tal-koagulazzjoni tal-bniedem/fattur von Willebrand tal-bniedem

2. DIKJARAZZJONI TAS-SUSTANZA(I) ATTIVA(I)

fattur VIII tal-koagulazzjoni tal-bniedem 1000 IU
fattur von Willebrand tal-bniedem 2400 IU

3. LISTA TA' EĊĊIPJENTI

L-ingredjenti l-oħra : calcium chloride, human albumin, sodium chloride, sodium citrate, sucrose, trometamol. Ara l-fuljett għal aktar informazzjoni.

4. GHAMLA FARMAĊEWTIKA U KONTENUT

trab u solvent għall-injezzjoni/infużjoni
kunjett 1 bit-trab
kunjett 1 b'10 mL ilma għall-injezzjonijiet
Apparat 1 20/20 biex tiffiltra u tittrasferixxi
Kaxxa wahda ta' ġewwa li fiha:
Siringa 1 ta' 10 ml li tintrema wara li tintuża
Sett 1 għat-titqib tal-vina
2 imselhiet bl-alkohol
Stikka 1 mhux sterili

5. MOD TA' KIF U MNEJN JINGHATA

Aqra l-fuljett ta' tagħrif qabel l-użu.
Għal użu minn ġol-vina

6. TWISSIJA SPEĊJALI LI L-PRODOTT MEDIĊINALI GHANDU JINŻAMM FEJN MA JIDHIRX MA JINTLAHAQX MIT-TFAL

Żomm fejn ma jidhirx u ma jintlaħaqx mit-tfal.

7. TWISSIJA(IET) SPEĊJALI OHRA, JEKK MEHTIEĠA

8. DATA TA' SKADENZA

JIS

9. KONDIZZJONIJIET SPEĊJALI TA' KIF JINHAŻEN

Ahżen f' temperatura taht 25°C. Tagħmlux fil-friza.
Żomm il-kontenitur fil-kartuna ta' barra sabiex tilqa' mid-dawl.

10. PREKAWZJONIJIET SPEĊJALI GHAR-RIMI TA' PRODOTTI MEDIĊINALI MHUX

UŻATI JEW SKART MINN DAWN IL-PRODOTTI MEDIĊINALI, JEKK HEMM BŻONN

11. ISEM U INDIRIZZ TAD-DETENTUR TAL-AWTORIZZAZZJONI GHAT-TQEGHID FIS-SUQ

CSL Behring GmbH, 35041 Marburg, Il-Ġermanja

12. NUMRU(I) TAL-AWTORIZZAZZJONI GHAT-TQEGHID FIS-SUQ

EU/1/13/857/004

13. NUMRU TAL-LOTT

LOTT

14. KLASSIFIKAZZJONI ĠENERALI TA' KIF JINGHATA

15. ISTRUZZJONIJIET DWAR L-UŻU

16. INFORMAZZJONI BIL-BRAILLE

Voncento 1000 IU/2400 IU

17. IDENTIFIKATUR UNIKU – BARCODE 2D

barcode 2D li jkollu l-identifikatur uniku inkluż.

18. IDENTIFIKATUR UNIKU - DATA LI TINQARA MILL-BNIEDEM

PC:
SN:
NN:

TAGHRIF MINIMU LI GHANDU JIDHER FUQ IL-PAKKETTI Ż-ŻGHAR EWLENIN Kunjett tat-trab 1000 IU/2400 IU

1. ISEM TAL-PRODOTT MEDIĊINALI U MNEJN GHANDU JINGHATA

Voncento 1000 IU FVIII/2400 IU VWF
trab għal soluzzjoni għall-injezzjoni/infużjoni
Għal użu IV

2. METODU TA' KIF GHANDU JINGHATA
--

3. DATA TA' SKADENZA

JIS

4. NUMRU TAL-LOTT

LOTT

5. IL-KONTENUT SKONT IL-PIŻ, IL-VOLUM, JEW PARTI INDIVIDWALI

fattur tal-koagulazzjoni VIII 1000 IU
fattur von Willebrand 2400 IU

6. OHRAJN

TAGHRIF MINIMU LI GHANDU JIDHER FUQ IL-PAKKETTI Ż-ŻGHAR EWLENIN
Tikketta tal-kunjett tas-solvent 10 ml

1. ISEM TAL-PRODOTT MEDIĊINALI U MNEJN GHANDU JINGHATA

Ilma għall-injezzjonijiet

2. METODU TA' KIF GHANDU JINGHATA

3. DATA TA' SKADENZA

JIS

4. NUMRU TAL-LOTT

LOTT

5. IL-KONTENUT SKONT IL-PIŻ, IL-VOLUM, JEW PARTI INDIVIDWALI

10 ml

6. OHRAJN

TAGHRIF LI GHANDU JIDHER FUQ IL-PAKKETT TA' BARRA
Kartuna tas-sett tal-ghoti (kaxxa ta' ġewwa)

1. ISEM TAL-PRODOTT MEDIĊINALI

Sett tal-ghoti

2. DIKJARAZZJONI TAS-SUSTANZA(I) ATTIVA(I)

-ma tapplikax-

3. LISTA TA' EĊĊIPJENTI

-ma tapplikax-

4. GHAMLA FARMAĊEWTIKA U KONTENUT

-ma japplikawx-

5. MOD TA' KIF U MNEJN JINGHATA

-ma japplikax-

6. TWISSIJA SPEĊJALI LI L-PRODOTT MEDIĊINALI GHANDU JINŻAMM FEJN MA JIDHIRX U MA JINTLAHAQX MIT-TFAL

- ma tapplikax-

7. TWISSIJA(IET) SPEĊJALI OHRA, JEKK MEHTIEĠA

-ma tapplikax-

8. DATA TA' SKADENZA

Data meta Jis

9. KONDIZZJONIJIET SPEĊJALI TA' KIF JINHAŻEN

-ma japplikawx-

10. PREKAWZJONIJIET SPEĊJALI GHAR-RIMI TA' PRODOTTI MEDIĊINALI MHUX UŻATI JEW SKART MINN DAWN IL-PRODOTTI MEDIĊINALI, JEKK HEMM BŻONN

-ma japplikawx-

11. ISEM U INDIRIZZ TAD-DETENTUR TAL-AWTORIZZAZZJONI GHAT-TQEGHID FIS-SUQ

-ma japplikax-

12. NUMRU(I) TAL-AWTORIZZAZZJONI GHAT-TQEGHID FIS-SUQ

-ma japplikax-

13. NUMRU TAL-LOTT

Nru tal-Lott

14. KLASSIFIKAZZJONI ĠENERALI TA' KIF JINGHATA

-ma tapplikax-

15. ISTRUZZJONIJIET DWAR L-UŻU

-ma japplikawx-

16. INFORMAZZJONI BIL-BRAILLE

-ma tapplikax-

B. FULJETT TA' TAGHRIF

Fuljett ta' taghrif: Informazzjoni għall-utent

- Voncento 250 IU FVIII /600 IU VWF (5 ml solvent) trab u solvent għal soluzzjoni għall-injezzjoni/infużjoni**
- Voncento 500 IU FVIII / 1200 IU VWF (10 ml solvent) trab u solvent għal soluzzjoni għall-injezzjoni/infużjoni**
- Voncento 500 IU FVIII / 1200 IU VWF (5 ml solvent) trab u solvent għal soluzzjoni għall-injezzjoni/infużjoni**
- Voncento 1000 IU FVIII / 2400 IU VWF (10 ml solvent) trab u solvent għal soluzzjoni għall-injezzjoni/infużjoni**

fattur VIII tal-koagulazzjoni tal-bniedem
fattur von Willebrand tal-bniedem

Aqra sew dan il-fuljett kollu qabel tibda tuża din il-medicina peress li fih informazzjoni importanti għalik.

- Żomm dan il-fuljett. Jista' jkollok bżonn terġa' taqrah.
- Jekk ikollok aktar mistoqsijiet, staqsi lit-tabib, lill-infermier jew lill-ispizjar tiegħek.
- Din il-medicina għet mogħtija lilek biss. M'għandekx tgħaddiha lil persuni oħra. Tista' tagħmlilhom il-ħsara, anke jekk għandhom l-istess sinjali ta' mard bħal tiegħek.
- Jekk ikollok xi effett sekondarju kellem lit-tabib, lill-infermier, jew lill-ispizjar tiegħek. Dan jinkludi xi effetti sekondarji possibbli li mhuwiex elenkat f'dan il-fuljett. Ara sezzjoni 4.

F'dan il-fuljett:

1. X'inhum Voncento u għalxiex jintuża
2. X'għandek tkun taf qabel ma tuża Voncento
3. Kif għandek tuża Voncento
4. Effetti sekondarji possibbli
5. Kif taħżen Voncento
6. Kontenut tal-pakkett u informazzjoni oħra

1. X'inhum Voncento u għalxiex jintuża

Il-prodott huwa magħmul mill-plażma tal-bniedem (il-parti likwida tad-demm) u fih sustanzi attivi li jissejhu fattur VIII tal-koagulazzjoni tal-bniedem (FVIII) u fattur von Willebrand tal-bniedem (VWF).

Voncento jintuża għall-etajiet kollha biex jevita jew iwaqqaf il-fsada kkawżata minhabba nuqqas ta' VWF fil-marda ta' von Willebrand (von Willebrand disease, VWD) u n-nuqqas ta' FVIII f'emofilija A. Voncento jintuża biss meta kura b'medicina oħra desmopressin, ma tkunx effettiva waħidha jew ma tkunx tista' tingħata.

VWF u FVIII huma nvoluti fit-tgħaqqid tad-demm. In-nuqqas ta' kwalunkwe wieħed miż-żewġ fatturi jfisser li d-demm ma jagħqadx malajr kemm suppost u allura jkun hemm tendenza akbar ta' fsada. Is-sostituzzjoni ta' VWF u FVIII permezz ta' Voncento isewwi b'mod temporanju l-mekkaniżmi ta' kif jagħqad id-demm.

Peress li Voncento fih kemm FVIII kif ukoll VWF, huwa importanti li tkun taf liema fattur l-aktar għandek bżonn. Jekk għandek emofilija A it-tabib tiegħek ser jagħmillek riċetta għal Voncento bin-numru ta' unitajiet ta' FVIII speċifikat. Jekk għandek VWD it-tabib tiegħek ser jagħmillek riċetta għal Voncento bin-numru ta' unitajiet ta' VWF speċifikat.

2. X'għandek tkun taf qabel ma tuża Voncento

Tużax Voncento

- jekk inti allergiku għal VWF jew għal FVIII jew għal xi sustanza oħra ta' din il-medicina (imnizzla fis-sezzjoni 6).

Twissijiet u prekawzjonijiet

Traċċabilità

Huwa rakkomandat ħafna li kull darba li jingħata Voncento, inti tirreġistra d-data tal-ġhoti, in-numru tal-lott u l-volum injettat fid-djarju tat-trattament tiegħek.

Kellem lit-tabib, lill-infermier lill-ispizjar tiegħek qabel tiehu Voncento

- Reazzjonijiet allergiċi (ta' sensittività eċċessiva) jistgħu jsehhu. **Jekk sintomi ta' sensittività eċċessiva jsehhu, għandek tieqaf tiehu l-medicina minnufih u għamel kuntatt mat-tabib tiegħek.** It-tabib tiegħek għandu javżak dwar **is-sinjali bikrija tar-reazzjonijiet ta' sensittività eċċessiva.** Dawn jinkludu horriqija, raxx tal-ġilda mal-ġisem kollu, għafsa fis-sider, tharhir, il-pressurejoni taqa' u anafilassi (reazzjoni allergika serja li tikkawża tbatija biex tiehu n-nifs jew sturdament).
- Il-formazzjoni ta' **inibituri** (antikorpi) hi kumplikazzjoni magħrufa li tista' ssehh matul il-kura bil-medicini kollha li fihom Fattur VIII. Dawn l-inibituri, speċjalment b'livelli għoljin, ma jhallux il-kura taħdem kif suppost, u inti jew it-tifel/tifla tiegħek se tiġu sorveljati b'attenzjoni għall-iżvilupp ta' dawn l-inibituri. Jekk il-fsada tiegħek jew tat-tifel/tifla tiegħek mhux qed tiġi kontrollata b'Voncento, għid lit-tabib tiegħek minnufih.
- Jekk qalulek li inti għandek mard tal-qalb jew li inti għandek riskju ta' mard tal-qalb, għid lit-tabib jew lill-ispizjar tiegħek.
- Jekk għall-ġhoti ta' Voncento tkun teħtieġ tagħmir ta' aċċess venaċċentrali (central venous aċċess device, CVAD), ir-riskju ta' kumplikazzjonijiet relatati ma' CVAD inkluz infezzjonijiet lokali, batterja fid-demem (batterimja) u l-formazzjoni ta' embolu tad-demem fil-kanal tad-demem (trombozi) fejn jiddaħhal il-kateter, għandu jiġi kkunsidrat mit-tabib tiegħek.
- Marda von Willebrand
Jekk għandek riskju li tivviluppa biċċiet ta' demem magħqud (episodji trombotiċi) trid tiġi monitorat/a għal sinjali bikrija ta' trombosi (demem magħqud). It-tabib tiegħek għandu jtik kura biex jevita t-trombosi.

Sigurtà mill-vajrus

Meta medicini jkunu magħmulin minn demem jew plazma tal-bniedem, ċerti prekawzjonijiet jittiehdu mill-manifattur biex jiġi evitat li infezzjonijiet jgħaddu lill-pazjenti. Dawn jinkludu:

- is-selezzjoni b'kawtela tad-donaturi tad-demem u l-plazma sabiex ikun żgurat li daww li jkollhom riskju li jgħorru infezzjoni jiġu esklużi,
- testijiet ta' kull donazzjoni u gabra ta' plazma għal sinjali tal-vajrus/infezzjonijiet,
- inkluzjoni ta' stadji fl-ipproċessar tad-demem u l-plazma li jistgħu jneħħu jew jiddizattivaw il-vajruses.

Minkejja dawn il-prekawzjonijiet, meta jingħataw medicini ippreparati mid-demem jew plazma tal-bniedem, il-possibilità li tgħaddi infezzjoni ma tistax tiġi eskluża għal kollox. Dan japplika wkoll għal kwalunkwe vajruses mhux magħrufin jew godda jew tipi oħra ta' infezzjonijiet.

Il-prekawzjonijiet li jittiehdu huma meqjusa effettivi kontra l-hekk imsejja "vajruses miksiġin", bħall-vajrus tal-immunodeficienza tal-bniedem (HIV, il-vajrus tal-AIDS), vajrus tal-epatite B u vajrus tal-epatite C (infjammazzjoni tal-fwied), u għal vajrus "mhux miksi" tal-epatite A (li jikkawża wkoll infjammazzjoni tal-fwied).

Il-prekawzjonijiet li jittiehdu jistgħu jkunu ta' valur limitat kontra vajruses mhux miksiġin bħal parvovirus B19.

Infezzjoni tal-parvovirus B19 tista' tkun serja

- għal nisa waqt it-tqala (minhabba li hemm riskju ta' infezzjoni lit-tarbija mhux imwiela) u
- għal individwi b'sistema immuni dgħajfa jew bi produzzjoni akbar ta' ċelluli homor tad-demmm minhabba ċerti tipi ta' anemija (eż anemija tas-sickle cell jew anemija emolitika).

It-tabib tiegħek jista' jirrakkomanda li tikkonsidra li titlaqqam kontra l-epatite A u B jekk int tirċievi b'mod regolari/ripetut mediċini li ġejjin mill-plażma tal-bniedem bħal Voncento.

Tfal u adolexxenti

It-twissijiet u prekawzjonijiet elenkati japplikaw għal tfal u adolexxenti.

Mediċini ohra u Voncento

- Ghid lit-tabib jew lill-ispizjar tiegħek jekk qed tiehu, hadt dan l-aħħar jew tista' tiehu xi mediċini ohra.

Tqala u treddigh

- Jekk inti tqila jew qed tredda', taħseb li tista tkun tqila jew qed tippjana li jkollok tarbija, itlob il-parir tat-tabib, jew tal-ispizjar tiegħek qabel tiehu din il-mediċina.
- Waqt it-tqala u t-treddigh, Voncento għandu jingħata biss jekk il-htieġa għalih tkun ċara.

Sewqan u thaddim ta' magni

Voncento m'għandux jeffettwa l-hila tiegħek biex issuq u thaddem magni.

Voncento fih sodium

Il-prezentazzjonijiet ta' 250 IU FVIII /600 IU VWF (5 ml solvent) u 500 IU FVIII /1200 IU VWF (5 ml solvent) fihom sa 14.75 mg sodium f'kull kunjett (komponent prinċipali tal-melħ tat-tisjir/tal-mejda). Dan huwa ekwivalenti għal 0.74% tad-doża rakkomandata ta 'kuljum ta' sodju għal adult.

Il-prezentazzjonijiet ta' 500 IU FVIII /1200 IU VWF (10 ml solvent) u 1000 IU FVIII /2400 IU VWF (10 ml solvent) fihom sa 29.50 mg sodium f'kull kunjett (komponent prinċipali tal-melħ tat-tisjir/tal-mejda). Dan huwa ekwivalenti għal 1.48% tad-doża rakkomandata ta 'kuljum ta' sodju għal adult.

3. Kif għandek tuża Voncento

Il-kura tiegħek għandha tkun immonitorjata minn tabib li għandu esperjenza fil-kura ta' mard tal-koagulazzjoni tad-demmm.

Jekk it-tabib jahseb li tista' tamministra Voncento fuqek innifsek, istruzzjonijiet xierqa ser ikunu ipprovduti lilek mit-tabib tiegħek. Dejjem għandek tiehu din il-mediċina skont il-parir eżatt tat-tabib tiegħek. Iċċekkja mat-tabib tiegħek jekk ikollok xi dubju.

Doża

L-ammont ta' VWF u FVIII li jkollok b'zonn tiehu u t-tul tal-kura jiddependu fuq:

- is-severità tal-marda tiegħek
- is-sit u l-ammont ta' fsada
- il-kundizzjoni medika tiegħek
- il-piż ta' ġismek

(ara wkoll sezzjoni *"It-tagħrif li jmiss qed jingħata biss għall-professjonisti fil-qasam tal-kura tas-saħħa"*).

Jekk kitbulek riċetta għal Voncento biex tużah id-dar, it-tabib tiegħek ser jaċċerta ruhu li ha juruk kif

tinjettah u kemm ghandek tuża.

Segwi l-istruzzjonijiet moghtija lilek mit-tabib tieghek.

Użu fit-tfal u fl-adolesxenti

Id-doża tat-tfal u l-adolesxenti li ghandhom < 18-il sena hija bbażata fuq il-piż tal-ġisem u għalhekk hija b'mod ġenerali bbażata fuq l-istess istruzzjonijiet bħal tal-adulti. F'xi każijiet, speċjalment f'pazjenti iżgħar, jistgħu jkunu meħtieġa dożi oġġla.

Jekk tuża Voncento aktar milli suppost

Hames każijiet ta' doża eċċessiva kienu rapportati minn provi kliniċi. Ma kienx hemm effetti sekondarji assoċjati ma' dawn ir-rapporti. Ir-riskju li tiżviluppa demm magħqud (trombosi) ma jistax jiġi eskluż f'każ ta' doża għolja hafna, l-aktar f'pazjenti b'VWD.

Jekk tinsa tuża Voncento

- Kompli bid-doża li jmissek immedjatement u kompli b'intervalli regolari skont il-parir tat-tabib tieghek.
- M'għandekx tiehu doża doppja biex tpatti għal kull doża li tkun insejt tiehu.

Jekk tieqaf tuża Voncento

M'għandekx tieqaf tiehu Voncento minghajr ma tikkonsulta mat-tabib tieghek.

Rikostituzzjoni u applikazzjoni

Istruzzjonijiet Ġenerali

- It-trab għandu jithallat mas-solvent (likwidu) u jiġi miġbud mill-kunjett taht kundizzjonijiet aseptiċi.
- Voncento m'għandux jithallat ma' mediċini oħrajn, dilwenti jew solventi hlief dawk imnizzlin f'sezzjoni 6.
- Is-soluzzjoni għandha tkun ċara jew ftiit m'cajpra, ie, tista' tleqq meta żżomma kontra d-dawl iżda m'għandux ikun fiha frak jidher. Wara li jiġi ffiltrat jew miġbud (ara hawn taht) is-soluzzjoni għandha tiġi miflija bl-għajn qabel ma tintuża. Tużax is-soluzzjoni jekk tkun tidher im'cajpra jew jekk ikun fiha biċċiet jew frak.
- Kwalunkwe fdal tal-prodott mhux użat jew materjal ta' skart għandu jintrema skont il-liġijiet lokali u skont l-istruzzjonijiet tat-tabib tieghek.

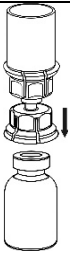
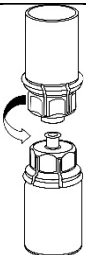
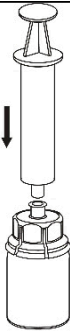
Rikostituzzjoni

Minghajr ma tiftah il-kunjetti, saħhan it-trab Voncento u l-likwidu għal temperatura ambjentali jew tal-ġisem. Dan tista' tagħmlu billi thalli l-kunjetti f'temperatura ambjentali għal madwar siegħa, jew billi żżommhom f'idejk għal ftiit minuti.

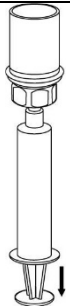
M'GHANDEKX tesponi l-kunjetti għal shana diretta. Il-kunjetti m'għandhomx jissahnu 'l fuq mit-temperatura tal-ġisem (37 °C).

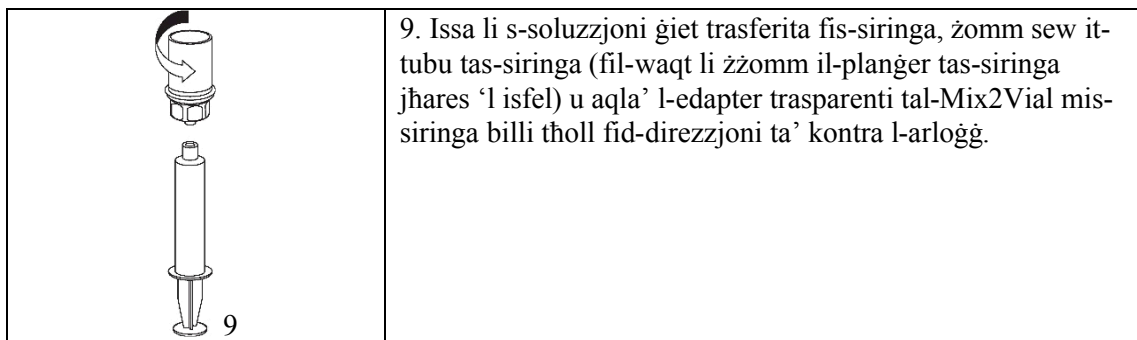
B'kawtela nehhi l-kappi protettivi mill-kunjetti, naddaf it-tappijiet tal-gomma b'garża tal-alkohol. Halli l-kunjetti jinxfu qabel tiftah il-pakkett tal-Mix2Vial (li fih l-apparat biex jiġi trasferit il-filtru), imbagħad segwi l-istruzzjonijiet moghtija hawn taht.

	1. Iftah il-pakkett Mix2Vial billi tqaxxar l-għatu. Tnehhix il-Mix2Vial mill-pakkett tal-folja!
---	--

	2. Poġġi l-kunjett tas-solvent fuq superfiċi lixxa u nadifa u żomm il-kunjett sew. Hu l-Mix2Vial flimkien mal-pakkett tal-folja u mbotta l-ponta tal-adapter il-blu bit-tarf dritt 'l isfel fit-tapp tal-kunjett tas-solvent.
	3. Bir-reqqa nehhi l-pakkett tal-folja mis-sett tal-Mix2Vial billi żzomm ix-xifer, u tiġbed dritt il fuq f'pożizzjoni vertikali. Aċċerta ruhek li tiġbed il-pakkett tal-folja u mhux is-sett tal-Mix2Vial.
	4. Poġġi l-kunjett tal-prodott fuq superfiċi lixxa u soda. Dawwar il-kunjett tas-solvent ta' taht fuq bis-sett tal-Mix2Vial imwahaal u mbotta t-tarf tal-ponta tal-adapter trasparenti dritt 'l isfel minn got-tapp tal-kunjett tal-prodott. Is-solvent għandu jitla' awtomatikament fil-kunjett tal-prodott.
	5. B'id wahda aqbad sew il-parti tas-sett Mix2Vial fejn hemm il-prodott. Bl-oħra aqbad sew in-naħa tas-solvent u żvita b'attenzjoni s-sett fid-direzzjoni ta' kontra l-arloġġ f'żewġ partijiet sabiex tevita akkumulu ta' ragħwa meta jkun qed jinhall il-prodott. Armi l-kunjett tas-solvent bl-adapter blu tal-Mix2Vial imwahaal.
	6. Bil-ġentilezza dawwar il-kunjett tal-prodott bl-adapter trasparenti mwahaal sakemm il-materjal ikun inhall kollu. Thawwdux.
	7. Iġbed l-arja f'siringa vojta, sterili. Waqt li l-kunjett tal-prodott ikun wieqaf, wahaal is-siringa mal-fitting Luer Lock tal-Mix2Vial billi tinvita fid-direzzjoni tal-arloġġ. Injetta l-arja fil-kunjett tal-prodott.

Ġbid u applikazzjoni

	8. Fil-waqt li żzomm il-plaġer tas-siringa mgħafus, dawwar is-sistema ta' taht fuq u iġbed is-soluzzjoni fis-siringa billi tiġbed il-plaġer lura bil-mod.
---	--



Uża l-kitt bex ittaqqab il-vina li jiġi mal-prodott, dahhal il-labra go vina. Halli d-demmi jghaddi lura sat-tarf tat-tubu. Wahhal is-siringa mat-tarf vitat, li jimblokka tal-kitt biex ittaqqab il-vina. L-użu ta' siringi tal-plastik li jintremaw huwa rakkomandat minhabba li s-superfici kollha tas-siringi tal-ħġieġ għandhom tendenza li jehlu mas-soluzzjonijiet ta' dan it-tip. **Injetta/infuza s-soluzzjoni bil-mod (b'rata ta' mhux aktar minn 6 mL fil-minuta) go vina** skont l-istruzzjonijiet mogħtija lilek mit-tabib tiegħek. Oqgħod attent sabiex ma ddahħalx demm fis-siringa bil-prodott.

F'każ li jkunu meħtieġa volumi kbar ta' Voncento, huwa possibbli li jingabru ħafna kunjetti ta' Voncento f'daqqa, permezz ta' sett ta' infużjoni li jinsab fis-suq (eż pompa tas-siringa biex jingħataw mediċini għal ġol-vina). Madankollu, f'dawn il-każijiet is-soluzzjoni ta' Voncento li kienet giet rikostitwita m'għandhiex tiġi dilwita aktar.

Eżamina lilek innifsek għal kwalunkwe effetti sekondarji li jistgħu jiġru mill-ewwel. Jekk għandek kwalunkwe effetti sekondarji li jistgħu jkunu relatati mal-ġoħta ta' Voncento, l-injezzjoni jew l-infużjoni għandhom jitwaqqfu (ara wkoll sezzjoni 2).

Jekk għandek aktar mistoqsijiet dwar l-użu ta' din il-mediċina, staqsi lit-tabib jew lill-ispizjar tiegħek.

4. Effetti sekondarji possibbli

Bħal kull mediċina oħra, Voncento jista' jikkawża effetti sekondarji, għalkemm ma jidhrux f'kulhadd.

Jekk jogħġbok kellem lit-tabib tiegħek immedjatament jekk:

- **tinnota sintomi ta' reazzjonijiet allergiċi**
F'xi każijiet jistgħu jgħallaw għal reazzjoni allergika serja (anafilassi) li tikkawża diffikultà severa fit-tehid tan-nifs, sturdament jew xokk. Reazzjonijiet allergiċi jistgħu jinkludu s-sintomi li ġejjin: wiċċ, ilsien, haq jew grizmejn minfuha, tbatija biex tiehu n-nifs jew biex tibla', horriqija, tharhir, hruq u tingiz fejn ingħatat l-infużjoni, tkexxix ta' bard, fwawar, raxx fil-ġilda mal-ġisem kollu, uġiħ ta' ras, tinzel il-pressjoni, nuqqas ta' sabar, il-qalb thabbat aktar tgħaġġel, tagħfis fis-sider (inkluz uġiħ fis-sider u skumdità fis-sider), uġiħ fid-dahar, għeja (letargija), nawsja, rimettar, tingiz.
- **tinnota li l-mediċina tiegħ taħdem kif suppost (il-fsada mhix imwaqqfa)**
Għal tfal li ma kinux ikkurati qabel b'mediċini li fihom Fattur VIII, antikorpiinibituri (ara sezzjoni 2) jistgħu jiffurmaw b'mod komuni ħafna (aktar minn pazjent wieħed minn kull 10); madankollu pazjenti li jkunu rċivew kura b'Fattur VIII fil-passat (aktar minn 150 jum ta' kura), ir-riskju huwa mhux komuni (inqas minn pazjent 1 minn kull 100). Jekk dan isehh, il-mediċini tiegħek jew tat-tifel/tifla tiegħek jistgħu ma jibqgħux jaħdmu kif suppost, u inti jew it-tifel/tifla tiegħek jista' jkollkom hruġ ta' demm persistenti.
Inti tista' tiżviluppa inibitur (antikorp li jinnewtralizza) għal VWF, f'liema każ VWF ma jibqax jaħdem iktar kif suppost.
- **tinnota kwalunkwe sintomi ta' perfużjoni mxejjla fit-truf ta' ġismek (eż estremitajiet kieshin u pallidi) jew organi vitali (eż uġiħ sever fis-sider)**
Hemm ir-riskju ta' formazzjoni ta' tagħqid tad-demmi (trombozi), b'mod partikolari f'pazjenti b'fatturi magħrufa ta' riskju (ara wkoll sezzjoni 2).

L-effett sekondarju li ġej kien osservat *b'mod komuni hafna* (jista' jaffettwa aktar minn persuna wahda minn kull 10):

- Uġiġħ ta' ras

L-effetti sekondarji li ġejjin kienu osservati *b'mod komuni* (jistgħu jaffettwaw sa persuna 1 minn kull 10):

- Żieda fit-temperatura tal-ġisem

L-effetti sekondarji li ġejjin kienu osservati *b'mod mhux komuni* (jistgħu jaffettwaw sa persuna wahda minn kull 100):

- Bidla fit-togħma (disgewżja)
- Riżultat mhux normali tat-test tal-funzjoni tal-fwied

Effetti sekondarji ohra fit-tfal u l-adolexxenti

Effetti sekondarji fi tfal u fl-adolexxenti huma mistennija li jkunu l-istess bħal tal-kbar.

Rappurtar tal-effetti sekondarji

Jekk ikollok xi effett sekondarju, kellem lit-tabib, lill-ispizjar jew lill-infermier tiegħek. Dan jinkludi xi effetti sekondarju possibbli li mhuwiex elenkat f'dan il-fuljett. Tista' wkoll tirrapporta effetti sekondarji direttament permezz **tas-sistema ta' rappurtar nazzjonali mniżżla f' [Appendiċi V](#)**. Billi tirrapporta l-effetti sekondarji tista' tgħin biex tiġi pprovduta aktar informazzjoni dwar is-sigurtà ta' din il-medicina.

5. Kif taħzen Voncento

- Żomm din il-medicina fejn ma tidhirx u ma tintlahaqx mit-tfal.
- Tużax din il-medicina wara d-data ta' skadenza, li tidher fuq it-tikketta u l-kartuna.
- Taħzinx f'temperatura 'l fuq minn 25 °C.
- Tagħmlux fil-friża.
- Voncento ma fihx preservattiv, għalhekk il-prodott rikostitwit għandu jintuża minnufih.
- Jekk il-prodott rikostitwit ma jingħatax mill-ewwel, il-hinijiet ta' hażna u l-kondizzjonijiet qabel l-użu huma r-responsabbiltà tal-utent.
- Żomm il-kunjett fil-kartuna ta' barra sabiex tilqa' mid-dawl.
- Tarmix medicini mal-ilma tad-dranagg jew mal-iskart domestiku. Staqsi lill-ispizjar tiegħek dwar kif għandek tarmi medicini li m'għadekx tuża. Dawn il-miżuri jgħinu għall-protezzjoni tal-ambjent.

6. Kontenut tal-pakkett u informazzjoni ohra

X'fih Voncento

Is-sustanza attiva hi:

250 IU FVIII u 600 IU VWF f'kull kunjett; wara r-rikostituzzjoni b'5 ml ilma għall-injezzjoni madwar 50 IU/ml FVIII u 120 IU/ml VWF.

500 IU FVIII u 1200 IU VWF f'kull kunjett; wara r-rikostituzzjoni b'10 ml ta' ilma għall-injezzjoni madwar 50 IU/ml FVIII u 120 IU/ml VWF.

500 IU FVIII u 1200 IU VWF f'kull kunjett; wara r-rikostituzzjoni b'5 ta' ilma għall-injezzjoni madwar 100 IU/ml FVIII u 240 IU/ml VWF.

1000 IU FVIII u 2400 IU VWF f'kull kunjett; wara r-rikostituzzjoni b'10 ml ta' ilma għall-injezzjoni

madwar 100 IU/ml FVIII u 240 IU/ml VWF.

Ara sezzjoni *“It-tagħrif li jmiss qed jinghata biss għall-professjonisti fil-qasam tal-kura tas-saħħa”* għal aktar informazzjoni.

Is-sustanzi l-oħra huma:

Calcium chloride, human albumin, sodium chloride, sodium citrate, sucrose, trometamol.

Ara sezzjoni 2 “Voncento fih sodium”.

Solvent: Ilma għall-injezzjonijiet

Kif jidher Voncento u l-kontenut tal-pakkett

Voncento huwa fornut bħala trab abjad u solvent għal soluzzjoni għall-injezzjoni/infużjoni.

Is-soluzzjoni rikostitwita għandha tkun ċara jew ftit mċajpra, ie. tista' tleqq meta tinzamm kontra dawl iżda m'għandux ikollha xi frak jidher.

Il-kontenitur immedjat tal-prodott u l-kunjett tas-solvent jikkonsisti f'kunjett tal-ħgieg b'tapp tal-lastku, diska tal-plastik, u għatu tal-aluminju.

Prezentazzjonijiet

Pakkett wiehed ta' 250 IU/600 IU jew 500 IU/1200 IU fih:

- Kunjett 1 bit-trab
- Kunjett 1 b'5 ml ilma għall-injezzjonijiet
- Apparat 1 20/20 biex tiffiltra u tittrasferixxi

Kaxxa wahda ta' gewwa li fiha:

Siringa 1 ta' 10 ml li tintrema wara li tintuża

Sett 1 għat-titqib tal-vina

2 imselhiet bl-alkohol

Stikka 1 mhux sterili

Pakkett wiehed b'500 IU/1200 IU jew 1000 IU/2400 IU fih:

- Kunjett 1 bit-trab
- Kunjett 1 b'10 ml ilma għall-injezzjonijiet
- Apparat 1 20/20 biex tiffiltra u tittrasferixxi

Kaxxa wahda ta' gewwa li fiha:

Siringa 1 ta' 10 ml li tintrema wara li tintuża

Sett 1 għat-titqib tal-vina

2 imselhiet bl-alkohol

Stikka 1 mhux sterili

Jista' jkun li mhux il-pakketti tad-daqsijiet kollha jkunu fis-suq.

Detentur tal-Awtorizzazzjoni għat-Tqeghid fis-Suq u l-Manifattur

CSL Behring GmbH

Emil-von-Behring-Straße 76

35041 Marburg

Il-Ġermanja

Għal kull tagħrif dwar din il-medicina, jekk jogħġbok ikkuntattja lir-rappreżentant lokali tad-Detentur tal-Awtorizzazzjoni għat-Tqeghid fis-Suq:

België/Belgique/Belgien

CSL Behring NV

Tél/Tel: +32 15 28 89 20

Lietuva

CentralPharma Communications UAB

Tel: +370 5 243 0444

България

МагнаФарм България ЕАД
Тел: +359 2 810 3949

Česká republika

CSL Behring s.r.o.
Tel: + 420 702 137 233

Danmark

CSL Behring AB
Tlf: +46 8 544 966 70

Deutschland

CSL Behring GmbH
Tel: +49 6190 75 84810

Eesti

CentralPharma Communications OÜ
Tel: +3726015540

Ελλάδα

CSL Behring ΕΠΕ
Τηλ: +30 210 7255 660

España

CSL Behring S.A.
Tel: +34 933 67 1870

France

CSL Behring S.A.
Tél: + 33 -(0)-1 53 58 54 00

Hrvatska

Marti Farm d.o.o.
Tel: +385 1 5588297

Ireland

CSL Behring GmbH
Tel: +49 6190 75 84700

Ísland

CSL Behring AB
Sími: +46 8 544 966 70

Italia

CSL Behring S.p.A.
Tel: +39 02 34964 200

Κύπρος

CSL Behring ΕΠΕ
Τηλ: +30 210 7255 660

Luxembourg/Luxemburg

CSL Behring NV
Tél/Tel: +32 15 28 89 20 (BE)

Magyarország

CSL Behring Kft.
Tel.: +36 1 213 4290

Malta

AM Mangion Ltd.
Tel: +356 2397 6333

Nederland

CSL Behring BV
Tel: + 31 85 111 96 00

Norge

CSL Behring AB
Tlf: +46 8 544 966 70

Österreich

CSL Behring GmbH
Tel: +43 1 80101 1040

Polska

CSL Behring sp. z o.o.
Tel: +48 22 213 22 65

Portugal

CSL Behring Lda
Tel: +351 21 782 62 30

România

Prisum Healthcare S.R.L.
Tel: +40 21 322 0171

Slovenija

Emmes Biopharma Global s.r.o.-podružnica v Sloveniji
Tel: + 386 41 42 0002

Slovenská republika

CSL Behring Slovakia s.r.o.
Tel: +421 911 653 862

Suomi/Finland

CSL Behring AB
Puh/Tel: +46 8 544 966 70

Sverige

CSL Behring AB
Tel: +46 8 544 966 70

Latvija

CentralPharma Communications SIA

Tel: +371 6 7450497

Dan il-fuljett kien rivedut l-ahhar f'

Informazzjoni dettaljata dwar din il-medicina tinsab fuq is-sit elettroniku tal-Aġenzija Ewropea għall-Medicini <http://www.ema.europa.eu>.

It-taghrif li jmiss qed jinghata biss għall-professjonisti fil-qasam tal-kura tas-sahha:

Požologija

marda von Willebrand

Huwa importanti li tikkalkula d-doża billi tuża in-numru ta' IU ta' VWF:RCo speċifikat. Generalment, 1 IU/kg VWF:RCo jgħolli l-livell ta' VWF:RCo fiċ-ċirkolazzjoni b'0.02 IU/ml (2 %).

Livelli ta' VWF:RCo ta' > 0.6 IU/ml (60 %) u ta' FVIII:C ta' > 0.4 IU/ml (40 %) għandhom jinkisbu.

Trattament skont il-htieġa

Is-soltu 40 – 80 IU/kg ta' VWF (VWF:RCo) li jikkorrispondu għal 20 – 40 IU FVIII:C/kg tal-piż tal-gisem (BW) huma rakkomandati sabiex tinkiseb emostasi.

Fil-bidu doża ta' 80 IU/kg VWF:RCo tista' tkun mehtieġa, l-aktar f'pazjenti b'VWD ta' tip 3 fejn iż-żamma ta' livelli xierqa tista' tehtieġ dozi oghla minn tipi oħra ta' VWD.

Prevenzjoni ta' emorraġija f'każ ta' operazzjoni:

Għall-prevenzjoni ta' fsada eċċessiva waqt jew wara operazzjoni l-applikazzjoni għandha tinbeda siegħa sa' sagħtejn qabel ma tibda l-operazzjoni.

Doża xierqa għandha terġa tinghata kull 12-24 siegħa. It-tul u d-doża tal-kura jiddependu fuq l-istat kliniku tal-pazjent, it-tip u skont kemm tkun severa l-fsada, u fuq il-livelli ta' VWF:RCo kif ukoll ta' FVIII:C.

Meta jkun qed juża prodott VWF li fih FVIII, il-konsulent li jkun qed jagħti l-kura għandu jżomm f'moħħu li t-tkomplija tal-kura tista' tikkawża żieda eċċessiva ta' FVIII:C. Wara 24-48 siegħa ta' kura, sabiex tiġi evitata żieda ta' FVIII:C, għandhom jitqiesu dozi aktar baxxi u/jew li jittawwal l-intervall tad-doża jew l-użu ta' prodott VWF li jkun fih livell baxx ta' FVIII.

Trattament ta' profilassi

Għal profilassi fuq terminu ta' żmien twil f'pazjenti b'VWD, doża ta' 25 – 40 IU VWF:RCo/kg piż tal-gisem għandha tiġi kkonsiderata bi frekwenza ta' 1 sa 3 darbiet fil-gimgha. F'pazjenti b'emorraġija gastrointestinali jew menorraġja, intervalli aktar qosra jew dozi oghla għandhom mnejn ikunu mehtieġa. Id-doża u t-tul ta' żmien ta' trattament ser jiddependu fuq l-istat kliniku tal-pazjent, kif ukoll il-livelli ta' VWF:RCo u FVIII:C fil-plazma.

Popolazzjoni pedjatrika b'VWD

Trattament ta' emorraġija

Generalment 40 - 80 IU/kg ta' fattur ta' von Willebrand (VWF:RCo) li jikkorrispondu għal 20-40 IU FVIII:C/kg piż tal-gisem (body weight, BW) hu rakkomandat f'pazjenti pedjatriki sabiex tiġi trattata l-emorraġija.

Trattament ta' profilassi

Pazjenti bejn l-etajiet ta' 12 sa 18-il sena: Id-dożaġġ għandu jkun ibbażat fuq l-istess linji gwida bħal tal-adulti.

Pazjenti li għandhom <12-il sena: Abbażi ta' riżultati minn prova klinika fejn pazjenti pedjatriċi taht it-12-il sena kienu murija li għandhom esponiment inqas għal VWF, firxa ta' doži profilattiċi ta' bejn 40-80 IU VWF:RCo/kg piż tal-ġisem minn 1 sa 3 fil-ġimgha għandha tiġi konsidrata.

Id-doża u t-tul ta' trattament ser jiddependu fuq l-istat kliniku tal-pazjent kif ukoll il-livelli ta' VWF:RCo u FVIII:C fil-plażma.

Emofilija A

Huwa importanti li tikkalkula d-doża billi tuża in-numru ta' IU ta' FVIII:C speċifikat.

Id-doża u t-tul tat-terapija ta' sostituzzjoni jiddependu fuq kemm tkun severa d-defiċjenza ta' FVIII, fuq il-post u l-grad ta' fsada u skont il-kundizzjoni klinika tal-pazjent.

In-numru ta' unitajiet ta' fattur VIII mogħtija huma deskritti permezz ta' Unitajiet Internazzjonali (IU), li huma relatati mal-istandard tal-konċentrat kurrenti tal-WHO għall-prodotti li fihom il-fattur VIII. L-attività tal-fattur VIII fil-plażma hija deskritta jew permezz ta' perċentwali (relattiv mal-plażma tal-bniedem) jew preferibbilment f'Unitajiet Internazzjonali (relattiv ma' Standard Internazzjonali għall-FVIII fil-plażma).

1 IU ta' attività FVIII hija ekwivalenti għall-dik il-kwantità ta' fattur VIII f'1 mL ta' plazma normali tal-bniedem.

Kura skont il-mehtieġa

Il-kalkolu tad-doża ta' fattur VIII mehtieġa huwa bbażat fuq is-sejba empirika li 1 IU ta' fattur VIII għal kull kg piż tal-ġisem jgħolli l-attività tal-fattur VIII fil-plażma b'madwar 2 % tal-attività normali (irkupru *in vivo* 2 IU/dl). Id-doża mehtieġa jiġi stabilizzat permezz tal-formula li ġejja:

Unitajiet mehtieġa = piż tal-ġisem [kg] x zieda mixtieqa ta' fattur VIII [% jew IU/dl] x 0.5.

L-ammont li għandu jingħata u l-frekwenza tal-ghotja għandhom dejjem ikunu orjentati mal-effikaċja klinika tal-każ individwali.

F'każ li jkun hemm l-episodji ta' fsada li ġejjin, l-attività tal-fattur VIII m'għandhiex taqa' taht il-livell tal-attività fil-plażma (f'% tan-normali jew IU/dl) fil-perijodu li jikkorrispondi. It-tabella li ġejja tista' tintuża bħala gwida għad-dożaġġ f'episodji ta' fsada u operazzjoni:

Grad ta' fsada / Tip ta' operazzjoni	Livell ta' Fattur VIII mehtieġ (%) jew IU/dl)	Frekwenza tad-doži (sighat) / Tul tat-terapija (ġranet)
<u>Emorraġija</u>		
Emoartrosi bikrija, fsada mill-muskoli jew mill-ħalq	20 - 40	Irrepeti l-infużjoni kull 12 – 24 siegħa għal mill-anqas jum, sakemm l-episodju ta' fsada hekk kif indikat mill-uġigh ikun għadda jew ikun inkiseb fejqan.
Emoartrosi aktar avvanzata, fsada mill-muskoli jew ematoma.	30 - 60	Irrepeti l-infużjoni kull 12 – 24 siegħa għal 3 – 4 ijiem jew aktar sakemm l-uġigh u d-diżabilità akuta jkunu għaddew.
Emorraġiji ta' theddida għall-ħajja	60 - 100	Irrepeti l-infużjoni kull 8 -24 siegħa sakemm jgħaddi l-periklu.
<u>Operazzjoni</u>		
Operazzjoni minuri inkluża qluġħ ta' sinna	30 - 60	Irrepeti l-infużjoni kull 24 siegħa għal mill-anqas jum, sakemm jinkiseb fejqan.

Operazzjoni maġġuri	80 - 100 (qabel u wara l-operazzjoni)	Irrepeti l-infużjoni kull 8 -24 siegħa sakemm il-ferita tkun fieqet kif jixraq, imbagħad kompli l-kura għal mill-anqas 7 ijiem ohra sabiex iżżomm attività tal-fattur VIII ta' 30 % - 60 % (IU/dl).
---------------------	--	---

Monitoraġġ tat-trattament

Matul it-trattament, huwa rrakkomandat li jiġu stabbiliti b'mod xieraq il-livelli ta' fattur VIII sabiex jiggwidaw id-doża li għandha tingħata u l-frekwenza tal-infużjonijiet ripetuti. Pazjenti individwali jistgħu jvarjaw fir-rispons tagħhom għall-fattur VIII, li juri li hemm *half-lives* u rkupru differenti. Doża bbażata fuq il-piż tal-ġisem tista' tkun teħtieġ agġustament f'pazjenti b'piż inqas minn dak normali jew piż żejjed. F'każ ta' operazzjonijiet kirurġiċi maġġuri b'mod partikolari, il-monitoraġġ preċiż tat-terapija ta' sostituzzjoni permezz ta' analiżi ta' koagulazzjoni (l-attività tal-fattur VIII fil-plażma) hija indispensabbli.

Trattament ta' profilassi

Għall-profilassi fit-tul f'pazjenti b'emofilija A, id-doża tas-soltu hija 20 sa 40 IU ta' FVIII għal kull kg piż tal-ġisem f'intervalli ta' 2 sa 3 ijiem. F'xi każijiet, l-aktar f'pazjenti iżgħar fl-età, intervalli iqsar ta' doži jew doži aktar għoljin jistgħu jkunu meħtieġa.

Popolazzjoni pedjatrika b'emofilija A

Id-dożaġġ fit-tfal u adolexxenti b'emofilija A b'età ta' < 18-il sena huwa bbażat fuq il-piż tal-ġisem u għalhekk b'mod ġenerali huwa bbażat fuq l-istess linji gwida bħal tal-adulti. F'xi każijiet intervalli iqsar jew doži oghla għandhom mnejn ikunu meħtieġa. Il-frekwenza tal-ġhotja għandha dejjem tkun orjentata skont l-effikaċja klinika tal-każ individwali.

Anzjani

Mhux meħtieġ tibdil fid-doża għall-persuni ixxjah.