

## **Pakkausseloste: Tietoa käyttäjälle**

**WILFACTIN 500 IU**  
**injektiokuiva-aine ja liuotin, liuosta varten**

**WILFACTIN 1000 IU**  
**injektiokuiva-aine ja liuotin, liuosta varten**

**WILFACTIN 2000 IU**  
**injektiokuiva-aine ja liuotin, liuosta varten**

ihmisen von Willebrand -tekijä

**Lue tämä pakkausseloste huolellisesti ennen kuin aloitat tämän lääkkeen käyttämisen, sillä se sisältää sinulle tärkeitä tietoja.**

- Säilytä tämä pakkausseloste. Voit tarvita sitä myöhemmin.
- Jos sinulla on kysyttävää, käänny lääkärin, apteekkihenkilökunnan tai sairaanhoitajan puoleen.
- Tämä lääke on määrätty vain sinulle eikä sitä pidä antaa muiden käyttöön. Se voi aiheuttaa haittaa muille, vaikka heillä olisikin samanlaiset oireet kuin sinulla.
- Jos havaitset haittavaikutuksia, kerro niistä lääkärille, apteekkihenkilökunnalle tai sairaanhoitajalle. Tämä koskee myös sellaisia mahdollisia haittavaikutuksia, joita ei ole mainittu tässä pakkausselosteessa. Ks. kohta 4.

### **Tässä pakkausselosteessa kerrotaan:**

1. Mitä WILFACTIN on ja mihin sitä käytetään
2. Mitä sinun on tiedettävä, ennen kuin käytät WILFACTIN-valmistetta
3. Miten WILFACTIN-valmistetta käytetään
4. Mahdolliset haittavaikutukset
5. WILFACTIN-valmisteen säilyttäminen
6. Pakkauksen sisältö ja muuta tietoa

### **1. Mitä WILFACTIN on ja mihin sitä käytetään**

WILFACTIN on valmistettu ihmisen plasmasta (veren nestemäinen osa), ja se sisältää vaikuttavaa ainetta, joka on nimeltään ihmisen von Willebrand -tekijä (VWF).

Von Willebrand -tekijä osallistuu veren hyytymiseen. Kun tämä tekijä puuttuu, kuten von Willebrandin taudissa, veri ei hyydy riittävän nopeasti, mikä aiheuttaa kohonneen alttiuden verenvuodoille. Von Willebrand -tekijän korvaaminen WILFACTIN-valmisteella auttaa tilapäisesti korjaamaan veren hyytymismekanismeja.

WILFACTIN-valmiste on tarkoitettu leikkauksesta johtuvan tai muun verenvuodon ehkäisemiseen ja hoitoon von Willebrandin tautia sairastaville silloin, kun desmopressiinihoito (DDAVP) ei yksinään käytettynä tehoa tai sen antaminen on vasta-aiheista.

WILFACTIN-valmistetta voidaan käyttää kaikille ikäryhmille.

WILFACTIN-valmistetta ei saa käyttää A-hemofilian hoitoon.

## 2. Mitä sinun on tiedettävä, ennen kuin käytät WILFACTIN-valmistetta

### Älä käytä WILFACTIN-valmistetta

- jos olet allerginen ihmisen von Willebrand -tekijälle tai WILFACTIN-valmisteen jollekin muulle aineelle (lueteltu kohdassa 6)
- jos sinulla on A-hemofilia.

### Varoitukset ja varotoimet

Veren hyytymishäiriöihin perehtyneen **lääkärin tulee valvoa** WILFACTIN-hoitoa.

Jos sinulla ilmenee runsasta verenvuotoa ja verikokeiden perusteella hyytymistekijä VIII:n pitoisuus on pienentynyt, saat von Willebrand -tekijän lisäksi hyytymistekijä VIII:aa 12 ensimmäisen tunnin aikana.

### Allergiset reaktiot

Kaikkien laskimoon annettavien ihmisen verestä tai plasmasta valmistettujen proteiinilääkkeiden yhteydessä voi ilmetä **yliherkkyysreaktioita allergian muodossa**.

Sinua tarkkaillaan injektion aikana yliherkkyysreaktion varhaisten merkkien varalta. Yliherkkyysreaktion ensimerkkejä ovat ihottuma (nokkosrokko tai yleistynyt urtikaria), puristava tunne rinnassa, hengityksen vinkuminen, verenpaineen lasku (hypotensio) ja vaikeat allergiset reaktiot (anafylaksia).

Lääkäri kertoo sinulle allergisten reaktioiden varoitusmerkeistä.

Jos yliherkkyuden oireita tai löydöksiä ilmenee, hoito on lopetettava ja sinun on hakeuduttava välittömästi lääkärin hoitoon.

### Virusturvallisuus

Kun lääkkeitä valmistetaan ihmisen verestä tai plasmasta, infektioiden siirtyminen potilaille ehkäistään tietyin toimenpitein. Näitä toimenpiteitä ovat:

- veren ja plasman luovuttajien huolellinen valinta, millä varmistetaan, etteivät luovuttajat ole mahdollisia taudinkantajia
- jokaisen luovutuserän ja plasmapoolin tutkiminen viruksiin tai infektiioihin viittaavien merkkien varalta
- veren tai plasman käsittely vaiheittain niin, että virukset tehdään tehottomiksi tai ne poistetaan.

Näistä toimenpiteistä huolimatta infektion siirtymisen mahdollisuutta ei voida sulkea täysin pois, kun annetaan ihmisen verestä tai plasmasta valmistettuja lääkkeitä. Tämä koskee myös tuntemattomia tai uusia viruksia tai muun tyyppisiä infektoita.

Käytössä olevien toimenpiteiden katsotaan tehoavan vaipallisiin viruksiin, kuten ihmisen immuunikatovirukseen (HIV-AIDS), hepatiitti B -virukseen ja hepatiitti C -virukseen.

Näiden toimenpiteiden teho voi olla rajallinen vaipattomiin viruksiin, kuten hepatiitti A -virukseen ja parvovirus B19:ään. Parvovirus B19 -infektio voi olla vakava raskaana oleville naisille (sikiön infektio) sekä tiettyntyyppistä anemiamia (esim. sirppisolutauti tai hemolyyttinen anemia) tai immuunipuutosta sairastaville.

### Rokotukset

Lääkäri voi suositella sinulle hepatiitti A- ja B- rokotuksia, jos saat ihmisen plasmasta valmistettua von Willebrand -tekijää säännöllisesti tai toistuvasti.

### Eränumeron kirjaaminen

On erittäin suositeltavaa, että aina kun saat WILFACTIN-valmistetta, valmisteen nimi ja eränumero kirjataan muistiin, jotta tiedot kaikista käytetyistä lääkeryistä ovat tarvittaessa olemassa.

### Verisuonen tukosriski

Verisuonet voivat tukkeutua verihyytymien (tromboosien) vuoksi.

Verisuonitukosten riski on olemassa erityisesti silloin, jos sinulla on tiettyjä riskitekijöitä sairaushistoriasi tai aiempien laboratoriotulosten tulosten perusteella.

Tällöin sinua seurataan hyvin huolellisesti verisuonitukosten varhaisvaiheen merkkien varalta. Lisäksi aloitetaan verihyytymien aiheuttamien verisuonitukosten estohoito.

Kun käytetään hyytymistekijä VIII:aa sisältävää von Willebrand -tekijävalmistetta, lääkärin tulee olla tietoinen siitä, että tällaisen hoidon jatkaminen voi aiheuttaa hyytymistekijä VIII:n pitoisuuden liiallista nousua. Jos saat hyytymistekijä VIII:aa sisältävää von Willebrand -tekijävalmistetta, lääkärin on tarkkailtava hyytymistekijä VIII:n pitoisuutta plasmassa säännöllisesti. Näin varmistetaan, että hyytymistekijä VIII:n pitoisuus plasmassa ei kohoa liikaa, koska se voisi aiheuttaa verisuonitukosten riskin.

### Hoidon riittämätön teho

On mahdollista, että von Willebrandin tautia, erityisesti tyyppiä 3, sairastavilla muodostuu proteiineja, jotka tekevät von Willebrand -tekijän tehottomaksi. Näitä proteiineja kutsutaan neutraloiviksi vasta-aineiksi tai estäjiksi. Jos laboratoriotulokset osoittavat, että von Willebrand -tekijän pitoisuus ei pysy yllä tai jos verenvuoto ei lakkaa riittävästä WILFACTIN-annoksesta huolimatta, lääkäri tarkistaa, onko elimistössäsi von Willebrand -tekijän estäjiä. Jos estäjiä esiintyy suurina pitoisuuksina, von Willebrand -tekijähoito ei välttämättä ole tehokas ja on harkittava muita hoitovaihtoehtoja. Veren hyytymishäiriöihin perehtynyt lääkäri aloittaa uuden hoidon.

### **Muut lääkevalmisteet ja WILFACTIN**

Kerro lääkärille tai apteekkihenkilökunnalle, jos parhaillaan käytät tai olet äskettäin käyttänyt tai saatat käyttää muita lääkkeitä.

### **Raskaus ja imetys**

WILFACTIN-valmistetta tulee käyttää raskauden ja imetyksen aikana vain, jos se on selvästi aiheellista.

WILFACTIN-valmisteen käyttöä ei ole tutkittu raskaana olevilla tai imettävillä naisilla. Eläinkokeet eivät ole riittäviä takaamaan valmisteen turvallisuutta hedelmällisyyden, raskauden tai lapsen kehityksen kannalta raskauden aikana ja sen jälkeen.

Jos olet raskaana tai imetät, epäilet olevasi raskaana tai jos suunnittelet lapsen hankkimista, kysy lääkäriltä tai apteekista neuvoa ennen tämän lääkkeen käyttöä.

### **Ajaminen ja koneiden käyttö**

Vaikutuksia ajokykyyn tai koneiden käyttökykyyn ei ole havaittu.

### **WILFACTIN sisältää natriumia**

Yksi 5 ml:n WILFACTIN-injektiopullo (500 IU) sisältää 0,15 mmol (3,4 mg) natriumia. Tämä vastaa 0,17 %:a suositellusta natriumin enimmäisvuorokausiannoksesta aikuiselle.

Yksi 10 ml:n WILFACTIN-injektiopullo (1000 IU) sisältää 0,3 mmol (6,9 mg) natriumia. Tämä vastaa 0,35 %:a suositellusta natriumin enimmäisvuorokausiannoksesta aikuiselle.

**Yksi 20 ml:n WILFACTIN-injektiopullo (2000 IU) sisältää 0,6 mmol (13,8 mg) natriumia.**

Tämä vastaa 0,69 %:a suositellusta natriumin enimmäisvuorokausiannoksesta aikuiselle.

### 3. Miten WILFACTIN-valmistetta käytetään

Hoito aloitetaan ja annetaan hyytymishäiriöiden hoitoon perehtyneen lääkärin seurannassa.

Jos lääkärisi on sitä mieltä, että voit käyttää hoitoa kotona, saat lääkäriltä asianmukaiset ohjeet.

#### **Annos**

Ota tätä lääkettä juuri siten kuin lääkäri on määrännyt. Tarkista ohjeet lääkäriltä, jos olet epävarma. Suositellaan, että WILFACTIN-valmisteen antaa lääkäri tai sairaanhoitaja. Jos sinulle on kuitenkin määrätty WILFACTIN-valmiste kotona käytettäväksi, lääkärisi varmistaa, että sinulle näytetään, miten injektio annetaan ja kuinka suuri annos tulee antaa. Noudata lääkärin antamia ohjeita ja pyydä apua, jos sinulla on ongelmia ruiskun käsittelyssä. Ruiskua saa käyttää vain sen käyttöön koulutettu henkilö.

Lääkäri laskee tarvitsemasi WILFACTIN-annoksen (ilmaistaan kansainvälisinä yksikköinä, IU).

Annos riippuu:

- ruumiinpainosta
- verenvuotokohdasta
- verenvuodon voimakkuudesta
- kliinisestä terveydentilasta
- tarvittavasta leikkauksesta
- von Willebrand -tekijän aktiivisuudesta veressä leikkauksen jälkeen
- sairautesi vaikeusasteesta.

Annos on 40–80 IU/kg.

Lääkäri suosittelee verikokeiden ottamista hoidon aikana, jotta voidaan seurata:

- hyytymistekijä VIII:n pitoisuutta (F VIII:C)
- von Willebrand -tekijän pitoisuutta (VWF:RCo)
- vasta-aineiden ilmaantumista
- verihyytymien muodostumiseen viittaavien varhaisvaiheen merkkien ilmaantumista, jos sinulla on tällaisten komplikaatioiden vaara.

Näiden kokeiden tulosten perusteella lääkäri saattaa päättää muuttaa sinulle annettavien injektioiden annostusta ja antoväliä.

Tietyissä tapauksissa voi olla tarpeen antaa WILFACTIN-valmisteen lisäksi hyytymistekijä VIII -valmistetta (toinen veren hyytymiseen vaikuttava valkuaisaine), jotta verenvuoto voidaan estää tai hoitaa nopeammin (häätätilanteissa tai jos ilmenee äkillistä verenvuotoa).

WILFACTIN-valmistetta voidaan antaa myös pitkäkestoisena estolääkityksenä. Myös tällöin annos määritetään yksilöllisesti. WILFACTIN-valmistetta annetaan 40–60 IU/kg kahdesta kolmeen kertaa viikossa verenvuotojen määrän vähentämiseksi.

#### **Käyttö lapsilla ja nuorilla**

Annostus lapsille ja nuorille perustuu kehon painoon. Joissakin tapauksissa, erityisesti nuoremmilla potilailla (alle 6-vuotiailla), voidaan tarvita suurempia annoksia (enintään 100 IU/kg).

Kerro lääkärille, jos WILFACTIN-valmisteen teho tuntuu sinusta liian voimakkaalta tai liian heikolta.

#### **Antotapa**

Tarkat ohjeet tämän lääkevalmisteen käyttökuntoon saattamiseen ja antamiseen ovat pakkausselosteen lopussa.

### **Jos käytät enemmän WILFACTIN-valmistetta kuin sinun pitäisi**

WILFACTIN-valmisteen yliannostuksen aiheuttamia oireita ei ole ilmoitettu.

Verisuonitukoksen riskiä ei kuitenkaan voida sulkea pois merkittävän yliannostuksen yhteydessä.

### **Jos unohtat käyttää WILFACTIN-valmistetta**

Jos unohtat käyttää WILFACTIN-valmistetta, kerro siitä lääkärille.

Älä ota kaksinkertaista annosta korvataksesi unohtamasi annoksen.

Jos sinulla on kysymyksiä tämän lääkkeen käytöstä, käänny lääkärin, apteekkihenkilökunnan tai sairaanhoitajan puoleen.

## **4. Mahdolliset haittavaikutukset**

Kuten kaikki lääkkeet, WILFACTIN-valmistekin voi aiheuttaa haittavaikutuksia. Kaikki eivät kuitenkaan niitä saa.

### **Ota heti yhteyttä lääkäriin, jos**

- havaitset yliherkkyyden tai allergisen reaktion oireita (melko harvinaisia: voi esiintyä enintään yhdellä henkilöllä sadasta). Joissakin tapauksissa allerginen reaktio voi edetä vaikeaksi (anafylaksia), ja se voi aiheuttaa anafylaktisen sokin (esiintyvyys tuntematon).

Allergisen reaktion varoitusmerkkejä ovat:

- hengitys- ja nielemisvaikeudet
- hengityksen vinkuminen
- puristava tunne rintakehässä
- sydämen lyöntien kiihtyminen
- verenpaineen lasku
- pyörtyminen
- voimakas väsymys
- levottomuus, hermostuneisuus
- päänsärky
- vilunväristykset, paleleminen
- ihon punohtuminen, kuumat aallot
- kehon eri osien turvotus
- ihottuma, yleistynyt nokkosihottuma
- infuusiokohdan kuumotus ja pistely
- kihelmöinti
- oksentelu
- pahoinvointi.

Jos sinulla on mikä tahansa näistä oireista, <b>lopetta heti hoito ja ota yhteyttä lääkäriin</b> , jotta asianmukainen hoito voidaan aloittaa reaktion tyyppin ja vaikeusasteen mukaisesti.
---

- jos havaitset, että lääke lakkaa tehoamasta kunnolla (verenvuoto ei lakkaa). Tämä voi johtua siitä, että elimistössä on muodostunut von Willebrand -tekijää estäviä vasta-aineita (esiintyvyys tuntematon).

Von Willebrandin tautia, erityisesti tyyppiä 3, sairastavilla voi muodostua proteiineja, jotka tekevät von Willebrand -tekijän tehottomaksi. Näitä proteiineja kutsutaan neutraloiviksi vasta-aineiksi tai estäjiksi. Lääkärien tulee tarkkailla huolellisesti von Willebrand -tekijällä hoitoa saavia potilaita vasta-aineiden

muodostumisen varalta sekä kliinisesti että laboratoriokokein. Vasta-aineiden muodostuminen voi ilmetä riittämättömänä kliinisenä vasteena tai vaikeiden allergisten reaktioiden yhteydessä.

- jos havaitset puutteellista verenkiertoa raajoissa (esim. kylmät ja kalpeat raajat) tai tärkeissä elimissä (esim. voimakas rintakipu). Tämä voi johtua verihyytymien muodostumisesta verisuonissa (esiintyvyys tuntematon).

On olemassa verihyytymien (tromboosien) riski, erityisesti potilailla, joilla on tunnettuja riskitekijöitä. Von Willebrand -tekijän puutoksen korjaamisen jälkeen sinua tarkkaillaan verisuonitukoksen tai yleistyneen suonensisäisen hyytymisen ensi merkkien varalta. Saat verisuonitukosten estohoitoa tilanteissa, joissa verisuonitukoksen riski on kohonnut (leikkauksen jälkeen, vuodelevossa, hyytymisen estäjän tai fibrinolyttisen entsyymin puutoksessa).

Verisuonitukoksen riski voi myös olla kohonnut, jos saat hyytymistekijä VIII:aa sisältävää von Willebrand -tekijävalmistetta, sillä hyytymistekijä VIII:n pitoisuus on tällöin jatkuvasti koholla.

**Seuraavia haittavaikutuksia on havaittu yleisesti (voi esiintyä enintään 1 henkilöllä kymmenestä):**

- infuusiokohdan reaktiot

**Seuraavia haittavaikutuksia on havaittu melko harvoin (voi esiintyä enintään 1 henkilöllä sadasta):**

- heitehuimaus
- tuntoaistimuksen häiriö, heikentynyt tuntoaisti
- punoitus
- kutina
- painostava tunne
- vilunväristykset, paleleminen.

**Seuraava muu haittavaikutus on havaittu, ja sen esiintyvyys on tuntematon:**

- kuume.

**Haittavaikutuksista ilmoittaminen**

Jos havaitset haittavaikutuksia, kerro niistä lääkärille, apteekkihenkilökunnalle tai sairaanhoitajalle. Tämä koskee myös sellaisia mahdollisia haittavaikutuksia, joita ei ole mainittu tässä pakkausselosteessa. Voit ilmoittaa haittavaikutuksista myös suoraan (ks. yhteystiedot alla). Ilmoittamalla haittavaikutuksista voit auttaa saamaan enemmän tietoa tämän lääkevalmisteen turvallisuudesta.

www-sivusto: [www.fimea.fi](http://www.fimea.fi)  
Lääkealan turvallisuus- ja kehittämiskeskus Fimea  
Lääkkeiden haittavaikutusrekisteri  
PL 55  
00034 FIMEA

**5. WILFACTIN-valmisteen säilyttäminen**

Ei lasten ulottuville eikä näkyville.

Älä käytä injektiopullon etiketissä ja ulkopakkauksessa mainitun viimeisen käyttöpäivämäärän jälkeen.

Säilytä alle 25 °C. Säilytä alkuperäispakkauksessa. Herkkä valolle.

Ei saa jäätyä.

Steriiliyden vuoksi valmiste on suositeltavaa käyttää välittömästi käyttökuntoon saattamisen jälkeen. Valmisteen on kuitenkin osoitettu säilyvän kemiallisesti ja fysikaalisesti stabiilina 24 tunnin ajan 25 °C:ssa.

Älä käytä tätä lääkettä, jos liuos on sameaa tai siinä on sakkaa.

Lääkkeitä ei pidä heittää viemäriin eikä hävittää talousjätteiden mukana. Kysy käyttämättömien lääkkeiden hävittämisestä apteekista. Näin menetellen suojelet luontoa.

## 6. Pakkauksen sisältö ja muuta tietoa

### Mitä WILFACTIN sisältää

*Vaikuttava aine* on: ihmisen von Willebrand -tekijä (500 IU, 1000 IU tai 2000 IU) kansainvälisinä yksikköinä (IU) ilmaistuna ristosestiinikofaktorin aktiivisuuden (VWF:RCo) perusteella.

Yksi injektiopullo sisältää noin 100 IU ihmisen von Willebrand -tekijää, kun WILFACTIN-valmiste on liuotettu 5 millilitraan injektionesteisiin käytettävää vettä (500 IU), 10 millilitraan injektionesteisiin käytettävää vettä (1000 IU) tai 20 millilitraan injektionesteisiin käytettävää vettä (2000 IU).

Ennen albumiinin lisäämistä spesifinen aktiivisuus on suurempi tai yhtä suuri kuin 60 IU VWF:RCo/mg kokonaisproteiinia.

*Muut aineet* ovat:

Injektiokuiva-aine: ihmisen albumiini, arginiinihydrokloridi, glysiini, natriumsitraatti ja kalsiumklorididihydraatti.

Liuotin: injektionesteisiin käytettävä vesi.

### Lääkevalmisteen kuvaus ja pakkausko

WILFACTIN on valkoinen tai vaaleankeltainen injektiokuiva-aine tai mureneva kiinteä injektiokuiva-aine ja kirkas tai väritön liuotin, liuosta varten, jotka saatetaan käyttökuntoon injektionesteeksi, liuosta varten, siirtolaitteella.

WILFACTIN-valmisteen saatavana olevat pakkausko

Käyttökuntoon saatettu liuoksen tulee olla kirkas tai hiukan opalisoiva, väritön tai hiukan kellertävä.

### Myyntiluvan haltija ja valmistaja

LFB BIOMEDICAMENTS

3 Avenue des Tropiques

ZA de Courtaboeuf

91940 Les Ulis

RANSKA

### Tällä lääkkeellä on myyntilupa Euroopan talousalueeseen kuuluvissa jäsenvaltioissa seuraavilla kauppanimillä:

Suomi:	WILFACTIN
Ranska:	WILFACTIN
Kreikka:	WILFACTIN
Italia:	WILFACTIN
Luxemburg:	WILFACTIN
Alankomaat:	WILFACTIN

**Tämä pakkausseloste on tarkistettu viimeksi 19.01.2024**

## KÄYTTÖOHJEET

### Annostus

Annos yksi IU/kg von Willebrand -tekijää suurentaa tavallisesti verenkierrassa olevan VWF:RCo:n pitoisuutta noin 0,02 IU/ml (2 %).

Hoidolla on tarkoitus saavuttaa VWF:RCo:n pitoisuus > 0,6 IU/ml (60 %) ja hyytymistekijä VIII:n (FVIII:C:n) pitoisuus > 0,4 IU/ml (40 %).

Hemostaasia ei voida varmistaa ennen kuin hyytymistekijä VIII:n (F VIII:C:n) pitoisuus on saavuttanut arvon 0,4 IU/ml (40 %). Yksinään injektiona annettu von Willebrand -tekijä saa aikaan maksimaalisen F VIII:C-pitoisuuden nousun vasta 6–12 tunnin kuluttua. Se ei korjaa F VIII:C-pitoisuutta heti. Jos potilaan hoitoa edeltävä F VIII:C-pitoisuus on alle tämän kriittisen arvon ja tilanne edellyttää verenvuodon nopeaa tyrehtyttämistä (verenvuodon hoitaminen, vakava loukkaantuminen tai hätäleikkaus), von Willebrand -tekijän ensimmäisen injektioyhteydessä tulee antaa hyytymistekijää VIII, jotta saavutetaan hemostaasin edellyttämä plasman F VIII:C-pitoisuus.

Jos F VIII:C-pitoisuuden välitön suurentaminen ei kuitenkaan ole tarpeen, esimerkiksi suunnitelluissa leikkauksissa tai silloin, kun F VIII:C:n hoitoa edeltävä pitoisuus riittää varmistamaan verenvuodon tyrehtymisen, lääkäri voi päättää, ettei tekijää VIII tarvitse antaa ensimmäisen von Willebrand -tekijää sisältävän injektioyhteydessä.

- Hoidon aloittaminen:

Ensimmäinen annos WILFACTIN-valmistetta verenvuodon tyrehtyttämiseen tai vamman hoitoon on 40–80 IU/kg yhdessä tarvittavan hyytymistekijä VIII -annoksen kanssa potilaan plasman hoitoa edeltävän F VIII:C-pitoisuuden perusteella laskettuna, jotta tarvittava F VIII:C-pitoisuus voidaan saavuttaa plasmassa juuri ennen toimenpidettä tai mahdollisimman pian vuodon alkamisen tai vaikean loukkaantumisen jälkeen. Leikkauksen yhteydessä ensimmäinen injektio annetaan tuntia ennen toimenpidettä.

WILFACTIN-hoitoa aloitettaessa annos 80 IU/kg voi olla tarpeen, etenkin 3-tyypin von Willebrandin tautia sairastavilla potilailla, joilla riittävien pitoisuuksien ylläpitäminen saattaa vaatia suurempia annoksia kuin von Willebrandin taudin muiden tyyppien yhteydessä.

Elektiivisessä kirurgiassa WILFACTIN-hoito tulee aloittaa 12–24 tuntia ennen toimenpidettä, ja toinen annos annetaan ennen toimenpidettä. Tässä tapauksessa hyytymistekijää VIII ei tarvitse antaa samanaikaisesti, koska endogeenisen F VIII:C:n pitoisuus on tavallisesti saavuttanut kriittisen arvon 0,4 IU/ml (40 %) ennen toimenpidettä. Tämä on kuitenkin varmistettava kunkin potilaan osalta.

- Seuraavat injektiot:

Hoitoa tulee tarvittaessa jatkaa WILFACTIN-valmisteella yksinään yhtenä tai kahtena injektiona annoksella 40–80 IU/kg vuorokaudessa yhden tai useiden päivien ajan. Annostus ja antoväli sovitetaan aina leikkauksen tyyppin, potilaan kliinisen ja biologisen statuksen (VWF:RCo ja F VIII:C) sekä vuodon tyyppin ja vaikeusasteen mukaan.

- Pitkäkestoinen estolääkitys:

WILFACTIN-valmistetta voidaan antaa potilaalle yksilöllisesti sovitettuina annoksina pitkäaikaisena estohoitona. WILFACTIN-annos 40–60 IU/kg 2–3 kertaa viikossa vähentää vuotokertojen määrää.

- Kotihoito:

Kotihoito voidaan aloittaa lääkärin ohjeen mukaan erityisesti vähäisessä tai kohtalaisessa verenvuodossa tai pitkäkestoisessa estohoidossa verenvuodon ehkäisemiseksi.



### Lapset:

Kunkin käyttöaiheen mukainen annostus perustuu painoon. Annos ja hoidon kesto on sovitettava potilaan kliiniseen tilaan sekä plasman VWF:RCo- ja FVIII:C-pitoisuuksiin.

- Hoidon aloitus:
  - Alle 6-vuotiailla lapsilla aloitusannos voi perustua potilaan vaiheittaiseen saantoon (IR) tai, jos IR-tietoja ei ole saatavilla, voidaan tarvita aloitusannoksena 60–100 IU/kg tavoitteena nostaa potilaan VWF:RCo-taso arvoon 100 IU/dl.
  - Yli 6-vuotiaille lapsille ja nuorille annostus on sama kuin aikuisille potilaille.

- Seuraavat injektiot:

Lapsilla ja nuorilla myöhemmät annokset on valittava kliinisen tilan ja vWF:RCo-tasojen mukaan ja sovitettava kliiniseen vasteeseen.

### Elektiiviset leikkaukset:

- Alle 6-vuotiaiden lasten elektiivisessä leikkauksessa voidaan antaa uusinta-annos 30 minuuttia ennen toimenpidettä, kun ensimmäinen annos on annettu 12-24 tuntia ennen toimenpidettä.
- Yli 6-vuotiaille lapsille ja nuorille annostus on sama kuin aikuisille potilaille.

- Profylaksia:

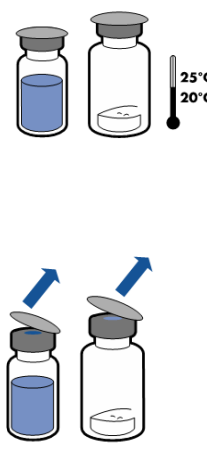
Lapsilla ja nuorilla annos ja uudelleen antamisen tiheys on sovitettava yksilöllisesti potilaan vaiheittaisen toipumisen ja vWF:RCo-tasojen mukaan sekä sovitettava kliiniseen vasteeseen.

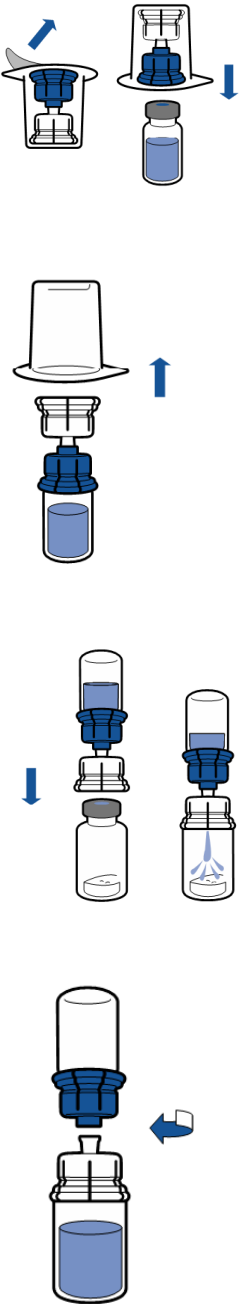
### Antotapa

Laskimoon.

### Käyttökuntoon saattaminen

**Noudata aseptista toimintatapaa koskevia voimassa olevia ohjeita. Siirtolaitetta käytetään ainoastaan lääkkeen käyttökuntoon saattamiseen alla kuvatulla tavalla. Sitä ei ole tarkoitettu lääkkeen antamiseen potilaalle.**

	<ul style="list-style-type: none"><li>• Ota injektiopullot (kuiva-aine ja liuotin) huoneenlämpöön (alle 25 °C).</li><li>• Poista liuotinpullon (injektionesteisiin käytettävä vesi) sekä kuiva-ainepullon suojakorkit.</li><li>• Desinfioi kummankin tulpan pinta.</li></ul>
---	--



- Poista Mix2Vial-laitteen suojakorkki. Kiinnitä **Mix2vial-laitteen sininen pää** liuotinpullon tulppaan poistamatta laitetta pakkauksesta.
- Poista pakkaus ja heitä se pois. Varo koskemasta laitteen suojaamattomaan osaan.
- Käännä liuotinpullon ja laitteen yhdistelmä ympäri ja kiinnitä se kuiva-ainepulloon **laitteen läpinäkyvän pään avulla**. Liuotin siirtyy automaattisesti kuiva-ainepulloon. Pyörittele laitetta varovasti käsissäsi, kunnes kuiva-aine on täysin liennut.
- Pidä tämän jälkeen liuotetun tuotteen sisältävä injektiopullo toisessa kädessäsi ja liuotinpullo toisessa kädessäsi, ja irrota injektiopullot toisistaan kiertämällä Mix2Vial-laite irti.

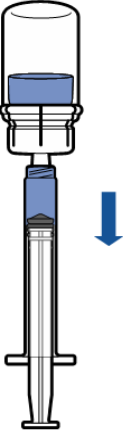
Injektiokuiva-aine liikenee yleensä heti, ja sen pitäisi olla liennut alle 5 minuutissa.

Liuksen tulee olla kirkasta tai hieman opalisoivaa, väritöntä tai hieman kellertävää. Käyttökuntoon saattettu valmiste pitää tarkistaa ennen antoa silmämääräisesti, ettei siinä ole hiukkasia eikä värimuutoksia. Älä käytä liuosta, jos se on sameaa tai siinä on sakkaa.

Liuosta ei saa sekoittaa muiden lääkkeiden kanssa.

Älä laimenna käyttökuntoon saatettua valmistetta.

## Anto

	<ul style="list-style-type: none"><li>• Pidä liuotetun tuotteen sisältämä injektiopullo pystysuorassa asennossa, ja kierrä steriili ruisku kiinni Mix2Vial-laitteeseen. Vedä tuote hitaasti ruiskuun.</li><li>• Kun tuote on vedetty ruiskuun, pidä ruiskusta tukevasti kiinni (mäntä alaspäin), irrota Mix2Vial-laite ja vaihda tilalle laskimoneula tai siipineula.</li><li>• Poista ruiskusta ilma ja pistä neula laskimoon sen jälkeen, kun olet desinfioinut ihon.</li><li>• Anna injektio hitaasti laskimoon kerta-annoksena välittömästi luottamisen jälkeen. Enimmäisantonoisuus on 4 ml/minuutti.</li></ul>
---	--

## Säilytys käyttökuntoon saattamisen jälkeen

Steriiliyden vuoksi valmiste on käytettävä heti käyttökuntoon saattamisen jälkeen.

Valmisteen on kuitenkin osoitettu säilyvän käytön aikana kemiallisesti ja fysikaalisesti stabiilina 24 tunnin ajan +25 °C:ssa.

Käyttämätön lääkevalmiste tai jäte on hävitettävä paikallisten vaatimusten mukaisesti.

## **Bipacksedel: Information till användaren**

**WILFACTIN 500 IE**  
**pulver och vätska till injektionsvätska, lösning**

**WILFACTIN 1 000 IE**  
**pulver och vätska till injektionsvätska, lösning**

**WILFACTIN 2 000 IE**  
**pulver och vätska till injektionsvätska, lösning**

human von Willebrand-faktor

**Läs noga igenom denna bipacksedel innan du börjar använda detta läkemedel. Den innehåller information som är viktig för dig.**

- Spara denna information, du kan behöva läsa den igen.
- Om du har ytterligare frågor, vänd dig till läkare eller apotekspersonal.
- Detta läkemedel har ordinerats åt dig. Ge det inte till andra. Det kan skada dem, även om de uppvisar sjukdomstecken som liknar dina.
- Om du får biverkningar, tala med läkare, apotekspersonal eller sjuksköterska. Detta gäller även eventuella biverkningar som inte nämns i denna information. Se avsnitt 4.

**I denna bipacksedel finns information om följande :**

1. Vad WILFACTIN är och vad det används för
2. Vad du behöver veta innan du använder WILFACTIN
3. Hur du använder WILFACTIN
4. Eventuella biverkningar
5. Hur WILFACTIN ska förvaras
6. Förpackningens innehåll och övriga upplysningar

### **1. Vad WILFACTIN är och vad det används för**

WILFACTIN framställs av plasma från människa (vätskan som finns i blodet utöver blodkropparna) och innehåller den aktiva substansen human von Willebrand-faktor (VWF).

Detta protein har betydelse för blodets förmåga att levara sig (koagulationsförmåga) och det hindrar en att blöda för länge.

VWF är inblandat i koaguleringen (levring) av blodet. Om VWF saknas, såsom vid von Willebrands sjukdom, innebär det att blodet inte koagulerar så snabbt som det ska och därmed ökar blödningsbenägenheten. När WILFACTIN ersätter VWF återställs mekanismen för blodkoagulation tillfälligt.

WILFACTIN används för att förebygga och behandla operationsblödningar eller andra blödningar vid von Willebrands sjukdom när behandling med enbart desmopressin (DDAVP) inte är effektiv eller inte kan användas.

WILFACTIN kan användas hos alla åldersgrupper.

WILFACTIN används inte vid behandling av hemofili A.

## 2. Vad du behöver veta innan du använder WILFACTIN

### Använd inte WILFACTIN

- om du är allergisk mot human von Willebrand-faktor eller något annat innehållsämne i detta läkemedel (anges i avsnitt 6).
- om du lider av hemofili A.

### Varningar och försiktighet

Din behandling med WILFACTIN bör alltid övervakas av en läkare med erfarenhet av att behandla blödningsjukdomar.

Om du får en kraftig blödning och en blodundersökning visar att du har en minskad nivå av faktor VIII i blodet, får du både VWF-produkten och en faktor VIII-produkt inom de första tolv timmarna.

### Allergiska reaktioner

Precis som för alla proteinläkemedel för intravenös användning som utvinns från blod eller plasma från människa, kan **överkänslighetsreaktioner i form av en allergi** uppkomma.

Medan du får injektionen övervakas du noga för att upptäcka om du får något tidig tecken på överkänslighet, såsom utslag (nässelfeber eller allmänt utbredda nässelutslag), tryck över bröstet, pipande andning, blodtrycksfall (hypotoni) och svåra allergiska reaktioner (anafylaxi).

Din läkare kommer informera dig om varningstecknen på en allergisk reaktion.

Vid tecken eller symtom på överkänslighet ska du avbryta behandlingen och söka medicinsk vård omedelbart.

### Virussäkerhet

När läkemedel tillverkas av blod eller plasma från människa vidtas särskilda åtgärder för att förhindra att infektioner sprids till patienterna. Dessa innefattar:

- noggrant urval av blod- och plasmagivare för att säkerställa att risken för smittbärare utesluts,
- test av varje givare och plasmapool för tecken på virus/infektioner,
- införandet av steg i hanteringen av blod och plasma som kan inaktivera eller ta bort virus.

Trots dessa åtgärder kan inte risken för att överföra en infektion helt uteslutas vid administrering av läkemedel som tillverkats av blod eller plasma från människa. Detta gäller även okända virus eller virus under utveckling eller andra typer av infektioner.

Åtgärderna som vidtas anses vara effektiva när det gäller hölje försedda virus som t.ex. humant immunbristvirus (hiv, aids), hepatit B-virus och hepatit C-virus.

De vidtagna åtgärderna kan vara av begränsat värde mot icke hölje bärande virus som t.ex. hepatit A-virus och parvovirus B19. En infektion med parvovirus B19 kan vara allvarlig för gravida kvinnor (eftersom det finns en risk för infektion hos det ofödda barnet) och för personer med immunbrist eller vissa former av blodbrist (t.ex. sicklecellsjukdom eller hemolytisk anemi).

### Vaccinationer

Din läkare kan rekommendera att du överväger vaccinering mot hepatit A och B om du regelbundet/upprepade gånger får von Willebrand-faktor som utvinns ur blod från människa.

### Registrering av tillverkningsnummer

Det rekommenderas starkt att registrera läkemedlets namn och tillverkningsnummer varje gång du får en dos WILFACTIN i syfte att upprätthålla en förteckning över de tillverkningsnummer som används.

### Risk för trombos

Blodkärl kan också blockeras av blodproppar (tromboser).

Den här risken är extra stor om du tidigare har haft eller ditt laboratorieresultat visar att du har vissa riskfaktorer.

I så fall övervakas du mycket noga avseende tidiga tecken på trombos, och en förebyggande behandling (profylax) mot att vener täpps till av blodproppar bör inledas.

Vid användningen av en von Willebrand-faktor produkt som innehåller faktor VIII ska läkaren tänka på att den fortsatta behandlingen kan orsaka en kraftig höjning av FVIII. Om du får en VWF-produkt som innehåller FVIII bör läkaren kontrollera din plasmanivå av FVIII regelbundet. På det sättet garanteras att plasmanivån av FVIII inte ständigt är för hög, vilket annars kan öka risken för tromboser.

### Begränsad effektivitet

Hos patienter med von Willebrands sjukdom, särskilt typ 3-patienter, är det möjligt att proteiner kan bildas som neutraliserar effekten av VWF. Dessa proteiner kallas neutraliserande antikroppar eller inhibitorer. Om laboratorieresultaten visar att dina VWF-nivåer inte ökar, eller om blödningen inte upphör trots en tillräcklig dos av WILFACTIN, kontrollerar din läkare om det bildas VWF-inhibitorer i din kropp. Om det finns en hög koncentration av sådana inhibitorer har behandlingen med VWF eventuellt ingen effekt, utan andra behandlingsalternativ bör övervägas. Den nya behandlingen ges av en läkare med erfarenhet av att behandla blödningssjukdomar.

### **Andra läkemedel och WILFACTIN**

Tala om för läkare eller apotekspersonal om du använder, nyligen har använt eller kan tänkas använda andra läkemedel.

### **Graviditet och amning**

WILFACTIN ska användas under graviditet och amning endast om det är absolut nödvändigt.

Säkerheten för WILFACTIN under graviditet och amning har inte utvärderats i kliniska studier. Djurstudier är otillräckliga för att fastställa dess säkerhet när det gäller fertilitet, graviditet och barnets utveckling under graviditeten och efter födseln.

Om du är gravid eller ammar, tror att du kan vara gravid eller planerar att skaffa barn, rådfråga läkare eller apotekspersonal innan du använder detta läkemedel.

### **Körförmåga och användning av maskiner**

Inga effekter på förmågan att framföra fordon och använda maskiner har observerats.

### **WILFACTIN innehåller natrium**

En 5 ml injektionsflaska (500 IE) WILFACTIN innehåller 0,15 mmol (3,4 mg) natrium.

Detta motsvarar 0,17 % av högsta rekommenderat dagligt intag av natrium för vuxna.

En 10 ml injektionsflaska (1 000 IE) WILFACTIN innehåller 0,3 mmol (6,9 mg) natrium.

Detta motsvarar 0,35 % av högsta rekommenderat dagligt intag av natrium för vuxna.

En 20 ml injektionsflaska (2 000 IE) WILFACTIN innehåller 0,6 mmol (13,8 mg) natrium.

Detta motsvarar 0,69 % av högsta rekommenderat dagligt intag av natrium för vuxna.

## **3. Hur du använder WILFACTIN**

Din behandling bör inledas och övervakas av en läkare med erfarenhet av att behandla blödningssjukdomar.

Om din läkare anser att du kan använda läkemedlet hemma, kommer läkaren att ge dig lämpliga instruktioner för detta.

### **Dosering**

Använd alltid detta läkemedel enligt läkarens anvisningar. Rådfråga läkare om du är osäker. WILFACTIN ska helst ges av en läkare eller sjuksköterska men om läkaren har ordinerat WILFACTIN för användning hemma kommer din läkare säkerställa att du instrueras hur du ska injicera WILFACTIN samt hur mycket du ska använda. Följ de instruktioner läkaren gett dig och be läkaren om hjälp om du har svårt att hantera sprutan. Sprutan ska alltid hanteras av någon som har utbildats i dess användning.

Läkare beräknar din dos av WILFACTIN (i form av internationella enheter eller IE).

Dosen beror på:

- kroppsvikt,
- blödningsstället,
- blödningens intensitet,
- ditt hälsotillstånd,
- den nödvändiga operationen,
- aktivitetsnivån av VWF i blodet efter operation,
- hur svår din sjukdom är.

Denna dos varierar mellan 40 och 80 IE/kg.

Din läkare kommer rekommendera att du lämnar blodprover under behandlingen, detta för att kontrollera:

- faktor VIII nivå (FVIII:C),
- nivå av von Willebrand-faktor (VWF:RCo),
- förekomsten av inhibitorer (hämmare),
- första tecken på bildning av blodproppar om du löper risk för denna typ av komplikation.

Beroende på resultaten av proverna kan din läkare besluta om att anpassa dosen samt hur ofta du ska få dina injektioner.

I vissa fall kan användning av en faktor VIII-produkt (ett annat koagulationsprotein) vara nödvändig i tillägg till WILFACTIN för att snabbare kunna behandla eller motverka blödning (i nödsituationer eller akuta blödningar).

WILFACTIN kan även ges som långtidsprofylax. I dessa fall bestäms dosnivån också individuellt. WILFACTIN-doser på mellan 40 och 60 IE/kg, som getts två till tre gånger per vecka, reducerar antalet blödningsepisoder.

### **Användning för barn och ungdomar**

Dosering för barn och ungdomar baseras på kroppsvikt. I vissa fall, särskilt hos yngre patienter (yngre än 6 år), kan högre doser (upp till 100 IE/kg) krävas.

Vänd dig till din läkare om du tycker att effekten av WILFACTIN är för stark eller för svag.

### **Hur WILFACTIN ges**

Detaljerade instruktioner för beredning av läkemedlet och hur det ges finns i slutet av denna bipacksedel.

### **Om du har använt för stor mängd av WILFACTIN**

Inga symtom på överdosering med WILFACTIN har rapporterats.

Det går dock inte att utesluta risken för trombos i fall av en stor överdos.

#### **Om du glömt att använda WILFACTIN**

Tala med läkare om du glömmet att använda WILFACTIN.

Ta inte dubbel dos för att kompensera för glömd dos.

Om du har ytterligare frågor om detta läkemedel kontakta läkare eller apotekspersonal.

#### **4. Eventuella biverkningar**

Liksom alla läkemedel kan WILFACTIN orsaka biverkningar men alla användare behöver inte få dem.

##### **Kontakta läkare omedelbart om:**

- Du upplever symtom på överkänslighet eller allergisk reaktion (mindre vanliga, kan förekomma hos upp till 1 av 100 användare).  
I vissa fall kan dessa förvärras till en svår allergisk reaktion (anafylaxi) inklusive anafylaktisk chock (har rapporterats, förekommer hos ett okänt antal användare).

Varningstecken på allergisk reaktion är:

- Svårigheter att andas och att svälja
- Pipande andning
- Tryck överbröstet
- Snabbare hjärtslag
- Sänkt blodtryck eller blodtrycksfall
- Svimning
- Extrem trötthet
- Rastlöshet, nervositet
- Huvudvärk
- Frossa, frusenhet
- Rodnad, värmevallningar
- Svullnad i olika delar av kroppen
- Hudutslag, allmänt utbredda nässelutslag
- Svidande och stickande känsla vid infusionsstället
- Stickande känsla
- Kräkning
- Illamående.

Om något av dessa uppträder ska du **omedelbart avbryta behandlingen och be en läkare** påbörja lämplig behandling beroende på reaktionens typ och svårighetsgrad.

- Om du upplever att läkemedlet slutar fungera som det ska (om blödning inte minskas). Detta kan bero på inhibition (hämning) av von Willebrand-faktor (har rapporterats, förekommer hos ett okänt antal användare).

Patienter med von Willebrands sjukdom, i synnerhet typ 3-patienter, kan utveckla proteiner som kan neutralisera effekten av VWF. Dessa proteiner kallas neutraliserande antikroppar eller inhibitorer. Patienter som behandlas med VWF bör övervakas noga av sina läkare för att upptäcka bildning av inhibitorer. Övervakningen sker med hjälp av lämpliga undersökningar och laborietester. Bildandet av sådana inhibitorer kan visa sig som otillräckligt behandlingssvar eller förekomma samtidigt som allvarliga allergiska reaktioner.



- Om du får symptom på nedsatt blodgenomströmning i armar och ben (t.ex. om de blir kalla och bleka) eller inre organ (kan yttra sig som svåra bröstsmärtor). Detta kan bero på bildning av blodproppar i blodkärlen (har rapporterats, förekommer hos ett okänt antal användare).

Det finns en risk för bildning av blodproppar (trombos), särskilt för patienter med kända riskfaktorer för blodpropp. Efter korrigeringen av bristen på von Willbrand-faktor måste du övervakas avseende tidiga tecken på trombos eller koagulerat blod som sprids i kärlen och få behandling för att förebygga trombos i situationer som innebär en ökad risk för detta (efter operationer, under sängbundenhet, i fall av brist på koagulationsinhibitor eller fibrinolytiskt enzym).

Om du får VWF-produkter som innehåller FVIII kan risken för blodpropp också vara högre på grund av ihållande förhöjning av plasmanivåerna av FVIII.

**Följande biverkning har observerats som vanliga** (kan förekomma hos upp till 1 av 10 användare)

- Reaktioner på injektionsstället.

**Följande biverkningar har observerats som mindre vanliga** (kan förekomma hos upp till 1 av 100 användare)

- Yrsel
- Myrkrypningar, stickningar eller liknande i huden (parestesi), minskad känslighet för beröring (hypoestesi)
- Värmevallningar
- Klåda
- Känsla av förstämning
- Frossa, frusenhet.

**Övriga biverkningar som har rapporterats** (förekommer hos ett okänt antal användare):

- Feber.

### **Rapportering av biverkningar**

Om du får biverkningar, tala med läkare, apotekspersonal eller sjuksköterska. Detta gäller även eventuella biverkningar som inte nämns i denna information. Du kan också rapportera biverkningar direkt (se detaljer nedan). Genom att rapportera biverkningar kan du bidra till att öka informationen om läkemedels säkerhet.

webbplats: [www.fimea.fi](http://www.fimea.fi)  
Säkerhets- och utvecklingscentret för läkemedelsområdet Fimea  
Biverkningsregistret  
PB 55  
00034 FIMEA

## **5. Hur WILFACTIN ska förvaras**

Förvara detta läkemedel utom syn- och räckhåll för barn.

Används före utgångsdatum som anges på injektionsflaskans etikett och kartongen.  
Förvaras vid högst 25 °C. Förvaras i originalförpackningen. Ljuskänsligt.  
Får ej frysas.

Av sterilitetsskäl bör beredd produkt användas omedelbart. Produktens kemiska och fysikaliska stabilitet under användning har dock påvisats i 24 timmar vid 25 °C.

Använd inte detta läkemedel om du märker att lösningen är grumlig eller innehåller en bottensats.

Läkemedel ska inte kastas i avloppet eller bland hushållsavfall. Fråga apotekspersonalen hur man kastar läkemedel som inte längre används. Dessa åtgärder är till för att skydda miljön.

## 6. Förpackningens innehåll och övriga uppgifter

### Innehållsdeklaration

Den *aktiva substansen* är: human von Willebrand-faktor (500 IE, 1 000 IE eller 2 000 IE), uttryckt i internationella enheter (IE) av ristocetin-kofaktoraktivitet (VWF:RCo).

Efter beredning med 5 ml (500 IE), 10 ml (1 000 IE) eller 20 ml (2 000 IE) vatten för injektionsvätskor innehåller en injektionsflaska ca 100 IE/ml human von Willebrand-faktor.

Före tillsättning av albumin är den specifika aktiviteten större eller lika med 60 IE VWF:RCo/mg totalt protein.

*Övriga* ämnen är:

Pulver: humant albumin, argininhydroklorid, glycin, natriumcitrat och kalciumkloriddihydrat.

Vätska: vatten för injektionsvätskor.

### Läkemedlets utseende och förpackningsstorlekar

WILFACTIN levereras i form av ett vitt eller ljusgult pulver eller sprött fast ämne och en klar eller färglös vätska till injektionsvätska, lösning. Efter beredning administreras läkemedlet via en överföringsanordning.

WILFACTIN finns i förpackningar med 500 IE/5 ml, 1 000 IE/10 ml och 2 000 IE/20 ml.

Den beredda lösningen ska vara klar eller svagt opalskimrande, färglös eller svagt guldfärgad.

### Innehavare av godkännande för försäljning och tillverkare

LFB BIOMEDICAMENTS

3 Avenue des Tropiques,

ZA de Courtaboeuf,

91940 Les Ulis,

FRANKRIKE

**Detta läkemedel är godkänt inom Europeiska ekonomiska samarbetsområdet under namnen :**

Finland: WILFACTIN

France: WILFACTIN

Greece: WILFACTIN

Italy: WILFACTIN

Luxembourg: WILFACTIN

The Netherlands: WILFACTIN

**Denna bipacksedel ändrades senast 19.01.2024**

---

## **BRUKSANVISNING:**

### **Dosering**

Generellt sett ökar administreringen av 1 IE/kg av von Willebrand-faktor den cirkulerande nivån av VWF:RCo med nivåer på ungefär 0,02 IU/ml (2 %).

Nivåer av VWF:Rco på > 0,6 IE/ml (60 %) och FVIII:C på > 0,4 IE/ml (40 %) bör uppnås.

Hemostas kan ej garanteras förrän faktor VIII-koagulationsaktivitet (FVIII:C) har uppnått 0,4 IE/ml (40 %). Den ensamt injicerade Willebrandfaktorn inducerar en maximal ökning av FVIII:C först efter 6–12 timmar. Den kan inte korrigera nivån av FVIII:C omedelbart. Om därför patientens ursprungliga plasmanivå av FVIII:C ligger under den kritiska nivån, är det nödvändigt att administrera faktor VIII vid första injektionen av von Willebrandfaktor, för att uppnå en hemostatisk plasmanivå av FVIII:C. Detta gäller i alla situationer då en snabb korrigerings av hemostasen bör ske, såsom vid behandling av blödning, allvarlig trauma eller akutkirurgi.

Om det emellertid inte är nödvändigt med en omedelbar ökning av FVIII:C, såsom om ursprungsnivån av FVIII:C är tillräcklig för att garantera hemostas eller vid en planerad operation, kan läkaren besluta att inte göra samtidig administrering av FVIII vid första injektionen.

- **Behandlingsstart**

Vid behandling av blödning eller trauma är den första dosen 40-80 IE/kg av WILFACTIN tillsammans med erforderlig mängd av faktor VIII produkt som bestäms på basis av patientens baseline nivåer av FVIII:C i plasma, för att uppnå adekvata FVIII:C nivåer i plasma omedelbart före ingreppet eller så snart som möjligt efter blödningens början eller efter en allvarlig trauma. Vid kirurgiska ingrepp ska den första injektionen ges 1 timme före åtgärden.

En första dos på 80 IE/kg av WILFACTIN kan krävas, särskilt hos patienter med VWD typ 3 då det kan krävas högre doser för att upprätthålla tillräckliga nivåer än för andra typer av VWD.

Vid elektiv kirurgi skall den första injektionen av WILFACTIN ges 12–24 timmar före kirurgi och den andra före åtgärden. I detta fall krävs ingen samtidig administrering av en faktor VIII-produkt, eftersom endogen FVIII:C vanligen har uppnått den kritiska nivån 0,4 IE/ml (40 %) före operation. Detta ska emellertid bekräftas i varje enskilt fall.

- **Följande injektioner**

Vid behov skall behandling med lämplig dos av den ensamt injicerade WILFACTIN, 40–80 IE/kg dagligen, som en eller två injektioner, fortsätta under en eller flera dagar. Vilken dos och hur ofta injektioner ges beror på operationen, patientens kliniska och biologiska tillstånd (VWF:RCo och FVIII:C) samt typ och svårighetsgrad av blödning.

- **Långtidsprofylax**

WILFACTIN kan ges som långtidsprofylax, i doser som anpassas för varje patient. WILFACTIN-doser på 40–60 IE/kg, vilka administreras 2–3 gånger per vecka, minskar antalet blödningsepisoder.

- **Öppenvård**

Behandling i hemmet kan initieras med behandlande läkares godkännande, särskilt vid fall av lätt till måttlig blödning eller under långtidsprofylax för att förebygga blödning.

### *Pediatrisk population*

För varje indikation ska doseringen baseras på kroppsvikten. Dosen och behandlingens varaktighet ska anpassas till patientens kliniska status och plasmanivåerna av VWF:RCo och FVIII:C.

- Behandlingsstart:
  - För barn yngre än 6 år kan den inledande dosen bestämmas med vägledning av inkrementellt utbyte (incremental recovery, IR) hos patienten, eller om IR-data inte finns tillgängliga, kan en inledande dos mellan 60 och 100 IE/kg krävas för att höja patientens nivåer av VWF:RCo till 100 IE/dl.
  - Doseringen till barn äldre än 6 år och ungdomar är densamma som för vuxna.
- Påföljande injektioner:  
Påföljande doser till barn och ungdomar ska individanpassas utifrån klinisk status och nivåer av VWF:RCo och justeras enligt det kliniska svaret.

#### Elektiv kirurgi:

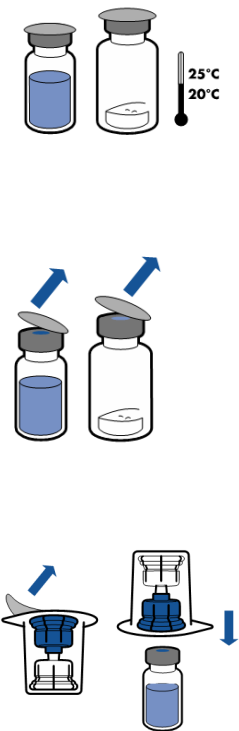
- För elektiv kirurgi kan, efter en första dos administrerad 12 till 24 timmar före ingreppet, den upprepade dosen administreras 30 minuter före ingreppet för barn yngre än 6 år.
  - Doseringen till barn äldre än 6 år och ungdomar är densamma som för vuxna.
- Profylax:  
Dosen och frekvensen för återadministrering hos barn och ungdomar ska individanpassas utifrån inkrementellt utbyte och nivåer av VWF:RCo hos patienten och justeras enligt det kliniska svaret.

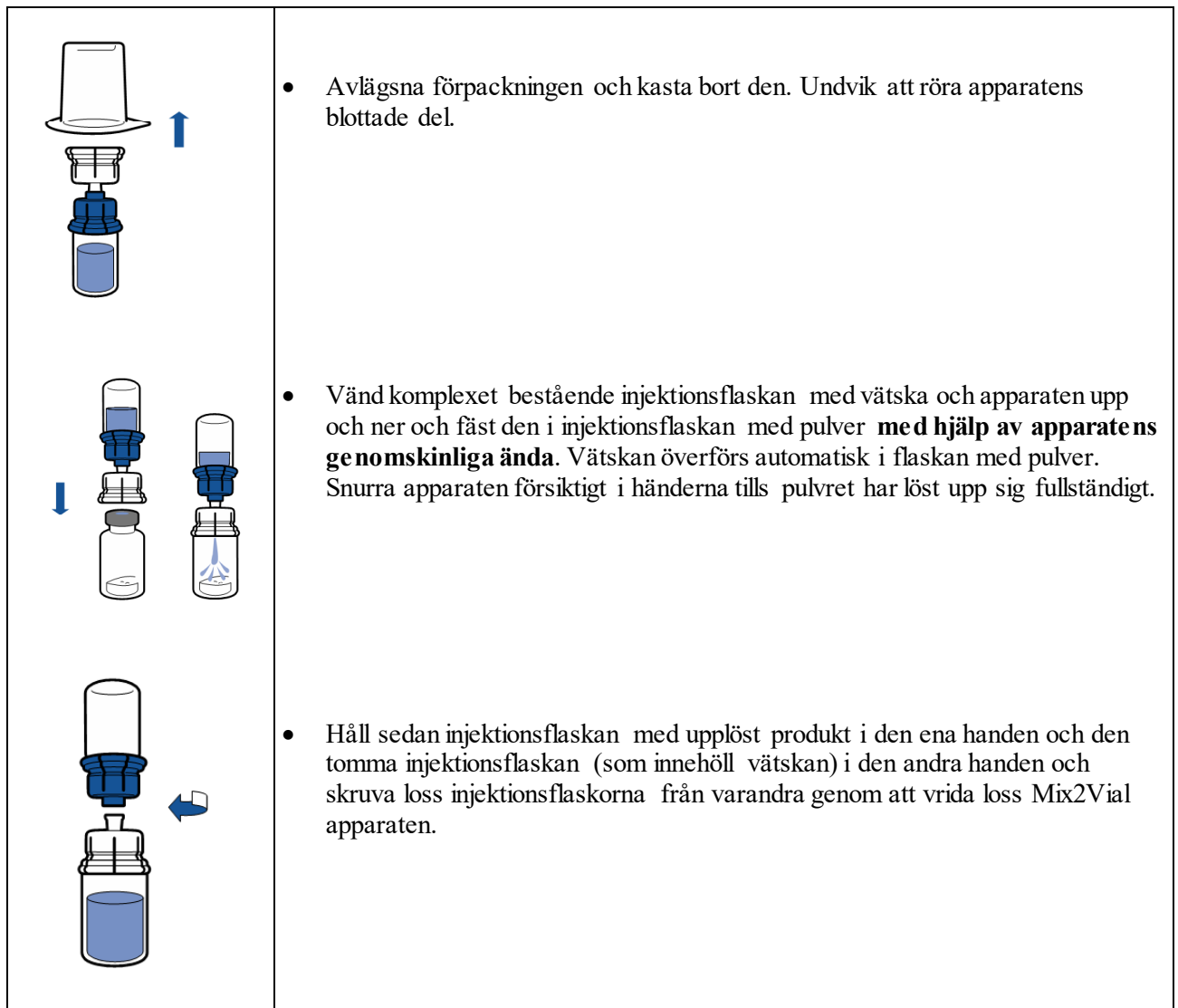
#### Administreringsätt och administreringsväg

Intravenös administrering.

#### Beredning

**De gällande riktlinjerna för aseptiska procedurer måste följas. Överföringsanordningen (Mix2Vial) används endast för att bereda läke medlet enligt nedanstående beskrivning. Den är inte avsedd för att administrera läke medlet till patienten.**

	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Låt inte de två injektionsflaskorna (pulver och vätska) uppnå temperatur 25 °C.</li> <li>• Avlägsna skyddslocket från injektionsflaskan med vätska (vatten för injektionsvätskor) och från injektionsflaskan med pulver.</li> <li>• Desinficera ytan på vardera propp.</li> <li>• Avlägsna korken från Mix2Vial apparaten. Fäst apparatens <b>blå ända</b> i proppen på injektionsflaskan med vätska utan att avlägsna apparaten från förpackningen.</li> </ul>
---	--



- Avlägsna förpackningen och kasta bort den. Undvik att röra apparatens blottade del.

- Vänd komplexet bestående injektionsflaskan med vätska och apparaten upp och ner och fäst den i injektionsflaskan med pulver **med hjälp av apparatens genomskinliga ända**. Vätskan överförs automatisk i flaskan med pulver. Snurra apparaten försiktigt i händerna tills pulvret har löst upp sig fullständigt.

- Håll sedan injektionsflaskan med upplöst produkt i den ena handen och den tomma injektionsflaskan (som innehöll vätskan) i den andra handen och skruva loss injektionsflaskorna från varandra genom att vrida loss Mix2Vial apparaten.

Vanligtvis löses pulvret upp omedelbart och det bör vara upplöst inom mindre än 5 minuter.

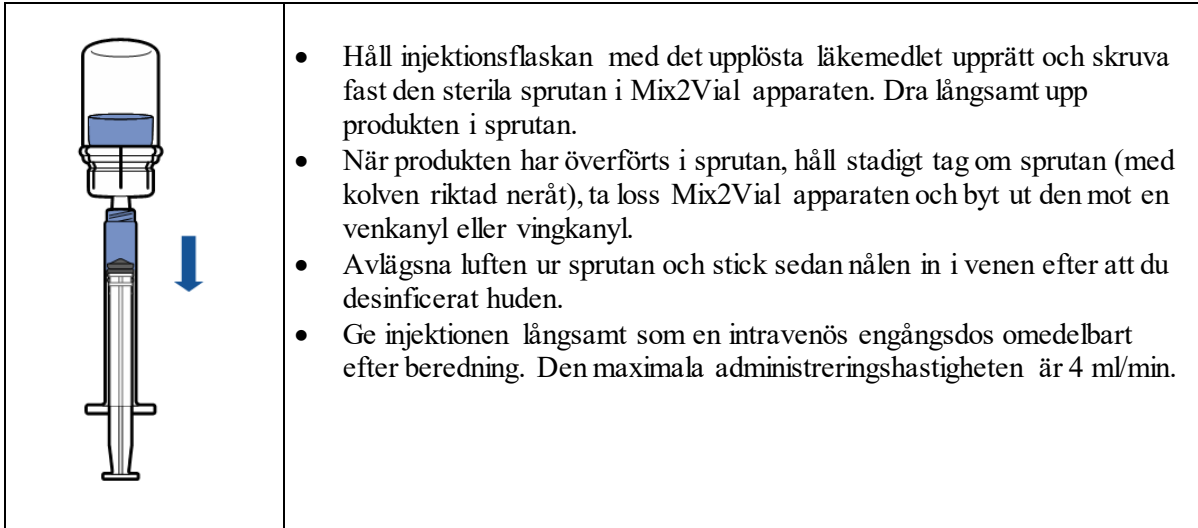
Lösningen ska vara klar eller svagt opalskimrande, färglös eller svagt guldfärgad. Den färdigberedda produkten ska inspekteras visuellt med avseende på partiklar och missfärgning före administrering.

Oklara lösningar eller lösningar med utfällning får inte användas.

Blanda inte med andra läkemedel.

Späd inte den beredda produkten.

### Administrering



### Förvaring efter spädning

Av sterilitetsskäl bör beredd produkt användas omedelbart. Produktens kemiska och fysikaliska stabilitet under användning har dock påvisats i 24 timmar vid 25 °C.

Ej använt läkemedel och avfall ska kasseras enligt gällande anvisningar.