



Factor VIII de coagulación humano producido mediante tecnología de ADN recombinante en células de ovario de hámster chino (CHO).

USO CLÍNICO

Indicaciones:

- Tratamiento y profilaxis de episodios hemorrágicos en pacientes con hemofilia A (déficit congénito de factor VIII) (**A**).
- Mantenimiento de la hemostasia en pre- y posoperatorio de pacientes con hemofilia A (**A**).
- Hemofilia adquirida (**E: off-label**).
- Profilaxis para prevenir o reducir las hemorragias articulares en pacientes con hemofilia A (**E: off-label**).

DOSIS Y PAUTAS DE ADMINISTRACIÓN

Acontecimientos hemorrágicos:

La dosis necesaria se determina utilizando la fórmula siguiente:

$$\text{Unidades requeridas (UI)} = \text{peso corporal (en kg)} \times \text{aumento deseado de factor VIII (\% o UI/dl)} \times 0,5.$$

- Tratamiento de hemorragias: 10-50 UI/kg cada 8-24 h.
- Cirugía: una dosis preoperatorio y posoperatorio 15-50 UI/kg cada 8-24 h.
- Profilaxis de sangrado articular: 25 UI/kg.
- Profilaxis a largo plazo contra episodios hemorrágicos en pacientes con hemofilia A grave. Las dosis habituales son de 20-50 UI/kg, en intervalos de 2-3 días, instauradas desde los 1-2 años de edad.

Se han realizado estudios de seguridad y de eficacia tanto en niños y adolescentes tratados previamente (n=31, edades 8-18 años) como en neonatos, lactantes y niños no tratados previamente (n=101, edades <1-52 meses).

En niños <6 años:

- Con una pauta profiláctica se utilizó una dosis media de 50 UI/kg.
- Episodios hemorrágicos: 51,3 UI/kg.

En niños mayores y adultos:

- Con una pauta profiláctica se utilizó una dosis media de 27 UI/kg.
- Episodios hemorrágicos: 29,3 UI/kg.

Preparación:

El vial de polvo liofilizado del producto para inyección debe reconstituirse con el disolvente suministrado en la jeringa precargada: solución de cloruro sódico de 9 mg/ml (0,9%).

Administración:

Se administra en inyección intravenosa a lo largo de varios minutos tras su reconstitución. La velocidad debe fijarse en función de la comodidad del paciente.

En cirugía mayor se puede dar un bolo preoperatorio y luego mantener la dosis por infusión continua.

CONTRAINDICACIONES

- Hipersensibilidad al principio activo o a alguno de los excipientes.
- Hipersensibilidad a las proteínas de hámster.

PRECAUCIONES

- Reacciones de hipersensibilidad de tipo alérgico (urticaria, urticaria generalizada, opresión en el pecho, silbidos al respirar, hipotensión y anafilaxia). En estos casos, suspender inmediatamente la administración.
- Anticuerpos neutralizantes (inhibidores): es una complicación conocida en el cuidado de individuos con hemofilia A; este riesgo es más alto dentro de los 20 primeros días de exposición.

EFECTOS SECUNDARIOS

Se han notificado como posiblemente relacionados con el tratamiento en niños: un caso de quiste en un paciente de 11 años y un caso descrito como confusión en un paciente de 13 años. Hay una tendencia a una mayor frecuencia de acontecimientos adversos en niños de 7-16 años en comparación con los adultos.

Se describen solo las reacciones adversas conocidas en adultos frecuentes (1-10%) y muy frecuentes (>10%); el resto, consultar ficha técnica.

Muy frecuentes:

- Inhibidores: aparición de anticuerpos neutralizantes (inhibidores) al factor VIII.
- Vómitos.

Frecuentes:

- Hemorragia/hematoma.
- Cefalea.
- Náuseas.

- Artralgia.
- Astenia, pirexia, acceso vascular complicado.

INTERACCIONES FARMACOLÓGICAS

No se han realizado estudios de interacciones.

DATOS FARMACÉUTICOS

Excipientes: 1,23 mmol (29 mg) de sodio y sacarosa.

Conservación: conservar y transportar refrigerado (entre 2 °C y 8 °C). Conservar la jeringa precargada en el embalaje exterior para protegerlo de la luz.

Estabilidad: el producto se puede retirar de la conservación refrigerada durante un único periodo de 3 meses como máximo a temperatura ambiente (hasta 25 °C). Al finalizar este periodo de conservación a temperatura ambiente, el producto no debe volver a refrigerarse, sino que se debe usar o desechar.

Vial reconstituido: se ha demostrado la estabilidad física y química, para su utilización, durante 3 horas a temperaturas de hasta 25 °C.

Presentaciones comerciales: las presentaciones disponibles en España pueden consultarse *online* en el Centro de Información de Medicamentos de la AEMPS (CIMA), <http://www.aemps.gob.es/cima>, y en <https://www.aeped.es/comite-medicamentos/pediamecum> en el enlace "Presentaciones" correspondiente a cada ficha.

BIBLIOGRAFÍA

- Ficha técnicas del Centro de Información *online* de Medicamentos de la AEMPS-CIMA [base de datos en Internet]. Madrid, España: Agencia Española de Medicamentos y Productos Sanitarios (AEMPS) [consultado en diciembre de 2020]. Disponible en: <https://cima.aemps.es/cima>
- Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad. Comité de Seguridad de Riesgos Transfusionales. Guía farmacoterapéutica de Hemofilia. Noviembre 2012 [consultado el 01/04/2013]. Disponible en: https://www.msbs.gob.es/profesionales/saludPublica/medicinaTransfusional/publicaciones/docs/Hemofilia_GuiaTerapeutica.pdf
- Taketomo CK, Hodding JH, Kraus DM. Pediatric and Neonatal Dosage Handbook. 18.ª edición. Hudson (OH): American Pharmacists Association-Lexi Comp; 2010.

Fecha de actualización: diciembre de 2020.

La información disponible en cada una de las fichas del Pediamécum ha sido revisada por el Comité de Medicamentos de la Asociación Española de Pediatría y se sustenta en la bibliografía citada. Estas fichas no deben sustituir en ningún caso a las aprobadas para cada medicamento por la Agencia Española de Medicamentos y Productos Sanitarios (AEMPS) o la Agencia Europea del Medicamento (EMA).